

Dilatación quística congénita de colédoco. A propósito de tres observaciones

Dres. Chaves Pecero, F.*; Capitán Morales, L. C.**; Asensio García, J.** y Gamero de Luna, E.***

INTRODUCCION

La presentación de patología biliar en Cirugía Pediátrica es escasa ya que, si excluimos las atresias de vías biliares, las demás afecciones suelen presentarse de manera aislada. Es por ello que, tras un largo período de funcionamiento, un determinado Servicio puede aportar un reducido cuadro estadístico de enfermedades quirúrgicas biliares.

La dilatación quística del hepatocolédoco es una anomalía de escasa frecuencia, motivo por el cual presentamos los tres casos que hemos tenido oportunidad de estudiar y tratar en nuestro Servicio.

CASOS CLINICOS

Caso número 1

Niña de nueve años de edad, con antecedentes de ictericia neonatal de más de quince días de evolución. Acude al Servicio de Pediatría por presentar cuadros de dolores abdominales, tipo cólico, acompañados de náuseas y vómitos, coluria y acolia, sin diarreas ni fiebre, habiendo sido diagnosticada en dos ocasiones de hepatitis.

A la exploración se objetivó como anormal un tinte subictérico en piel y mucosas.

Las pruebas complementarias biológicas en el momento del ingreso mostraban una bilirrubina total de 6,2 mg por 100, bilirrubina directa de 3,3 mg por 100, SGOT de 329 U/l, SGPT de 599 U/l y fosfatasa alcalina de 795 U/l. En orina se encontró una cruz de urobilina.

Se practicó una ecografía abdominal, apreciándose una dilatación de vías biliares y del colédoco distal que contenía «barro» biliar (figura 1). Durante la intervención se realizó una extirpación total del quiste con hepaticoyeyunostomía en Y de Roux.

La evolución fue favorable, aunque al cuarto día se pareció una discreta elevación de la temperatura con ligero descenso del hematocrito que se resolvieron espontáneamente.

Caso número 2

Niña de siete años de edad que acude al Servicio de Urgencias por presentar dolor abdominal agudo y vómitos, refiriendo un antecedente de traumatismo abdominal un mes antes.

A la exploración presenta aspecto de enfermedad grave, evitando la deambulación, con palidez de piel y mucosa, sudoración e hipertermia. En abdomen se padecía dolor a la palpación superficial y

* Jefe de Sección.

** Médico Adjunto.

*** Médico Asistente voluntario.

Sección de Cirugía Pediátrica:
Hospital Universitario de Sevilla.
Departamento de Cirugía.
SEVILLA.

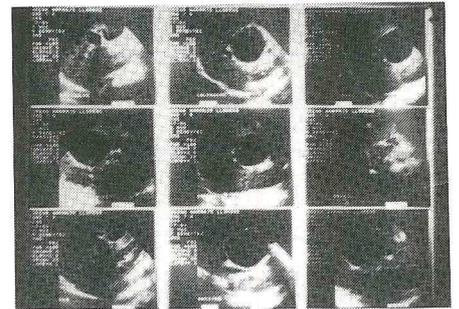


Figura 1.—Ecografía del caso número 1: dilatación de vías biliares y del colédoco distal.

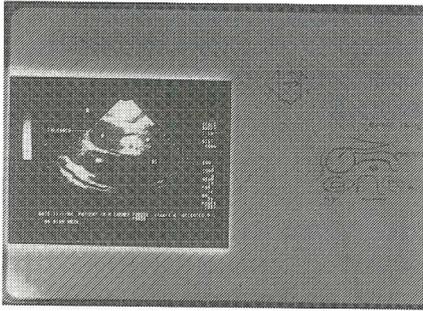


Figura 2.—Ecografía del caso número 2: masa quística situada sobre cabeza de páncreas.

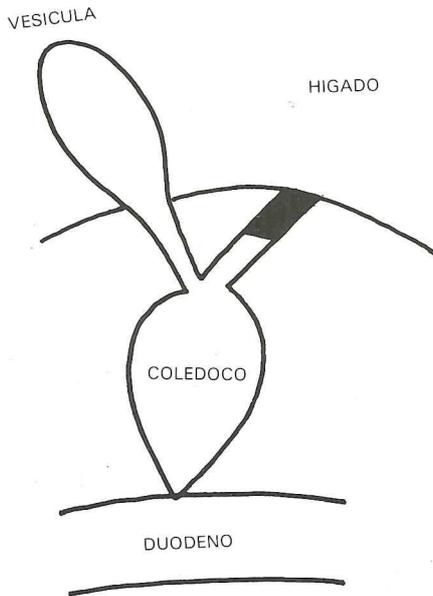


Figura 3.—Esquema de la disposición de las vías biliares en el caso número 3.

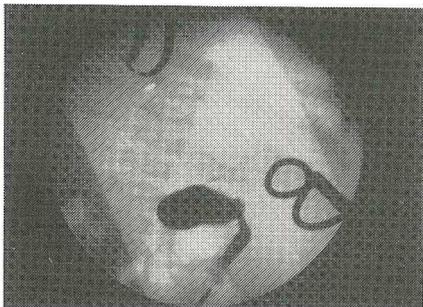


Figura 4.—Colangiografía peroperatoria del caso número 3.

profunda y, sobre todo, en epigastrio, con contractura abdominal y ausencia de peristalsis. El tacto rectal fue negativo.

Entre las pruebas complementarias destacan una glucemia de 1,73 g/l y una amilasemia de 1.598 U.S. El hemograma, las transaminasas y el examen de orina fueron normales, así como la radiografía simple de abdomen.

En la ecografía abdominal se descubre una masa quística situada sobre cabeza de páncreas (figura 2).

Se realiza una laparotomía exploradora, encontrándose el páncreas aumentado de tamaño, especialmente en su porción cefálica con esteatonecrosis y reacción inflamatoria, no considerándose adecuado tratar la dilatación quística ante la sospecha de que se tratara de un pseudoquiste pancreático. La evolución posterior fue favorable, normalizándose la amilasemia y manteniéndose asintomática. En controles ecográficos posteriores se sigue apreciando una masa quística entre hilio hepático y cabeza de páncreas con posible comunicación con el árbol biliar, siendo el páncreas y la vesícula biliar normales. Ante la sospecha de quiste de colédoco se realiza una colangiografía IV que confirma el diagnóstico. Se practica nueva laparotomía con extirpación total del quiste y hepático-yeyunostomía término-lateral con asa desfuncionalizada en Y de Roux, realizándose al tiempo colecistectomía.

La evolución posterior fue favorable.

Caso número 3

Niña de un mes de edad, que acude a urgencias por presentar cuadro de ictericia, heces blanquecinas y orinas ligeramente oscuras. Entre los antecedentes cabe destacar una ictericia neonatal que fue disminuyendo, marchando de alta a la semana de vida.

En la exploración no presentaba aspecto de enfermedad grave, y sí un buen desarrollo, con ictericia de piel y mucosas y piel escamosa. El hígado se palpaba a 2-3 traveses de dedo por debajo del reborde costal; asimismo, presentaba punta de bazo.

Ante este cuadro se establece el diagnóstico diferencial entre hepatitis o afectación neonatal de vías biliares.

En los exámenes de laboratorio cabe destacar una bilirrubina total de 9,50 mg por 100, bilirrubina directa de 5,70 mg por 100, SGOT, SGPT, fosfatasa alcalina y LDH normales, urobilinógeno urinario de 0,1.

En la gammagrafía hepática, tras veinticuatro horas, no se apreciaba ni vesícula ni eliminación intestinal con captación hepática pobre.

En la ecografía no se apreciaba dilatación de vías biliares intrahepáticas ni se visualizaba la vesícula, aunque sí una gran dilatación de colédoco.

Ante el cuadro descrito se decide intervenir a la paciente, encontrándose un quiste de colédoco y una disposición de vías biliares, como refleja el esquema adjunto (figura 3). Se decide realizar la intervención de Kasai y biopsia hepática. En las figuras 4 y 5 se muestran la colangiografía peroperatoria y la pieza.

Tras una evolución favorable, a los ocho días comenzó con fiebre, intolerancia alimenticia y afectación del estado general. La radiografía simple de abdomen demostró la existencia de niveles hidroaéreos y gas libre en cavidad peritoneal. Se decidió practicar una laparotomía de urgencia, confirmando la sospecha de dehiscencia de la sutura de la placa hiliar, practicando una sutura en fondo de saco de la Y de Roux y colocando un drenaje de Penrose en placa hiliar. La evo-

lución fue favorable, descendiendo las cifras de bilirrubina y, un mes más tarde, se decidió efectuar la intervención definitiva, canalizando el orificio fistuloso que se abre longitudinalmente y anastomosando el asa desfuncionalizada al trayecto fistuloso en látero-lateral.

La gammagrafía de control a las tres semanas (figura 6) muestra una captación uniforme del hígado y una línea en el reborde hepático de mayor captación, que corresponde a la fistula anastomosada. Las cifras de bilirrubina se mantienen en la actualidad dentro de los límites normales.

DISCUSION

El quiste de colédoco es una malformación caracterizada por la dilatación de la vía biliar extrahepática y que puede adoptar múltiples variantes, tanto en su forma anatómica como en su grado de extensión.

La proliferación de un engrosamiento ventral del intestino primitivo, llamado *divertículo hepático*, va a dar lugar, hacia la cuarta semana de vida embrionaria, a dos componentes: uno mayor, del que se originará el árbol biliar intrahepático y, otro menor, que dará lugar a la vesícula biliar y al cístico. El pedículo de unión de ambos brotes se elonga, al mismo tiempo que se produce una intensa proliferación celular, dando lugar al conducto biliar. Con posterioridad, van a ir apareciendo una serie de vacuolas en el interior de este cordón celular macizo, que al unirse darán lugar a la luz de los conductos biliares. Finalmente, a partir del cuarto mes, comienza la producción del pigmento biliar que iniciará su paso a duodeno en los últimos meses de vida fetal.

YOTUYANAGI (1), basándose en estos hechos embriológicos, planteó una teoría congénita sobre la etiología de la dilatación de colédoco. El quiste se produciría, según esta teoría, por un debilitamiento de la pared del árbol biliar, debido a que en la fase de cordón macizo se provocaría una excesiva vacuolización, acompañándose de una escasa proliferación del colédoco distal con estrechamiento relativo del mismo.

Otra teoría congénita fue establecida por BABBIT (2), basándose en una relación topográfica anormal entre el colédoco y el conducto pancreático, implantándose el primero sobre el segundo. Este hecho conllevaría el paso de jugo pancreático a la vía biliar, determinando la posibilidad de aparición de colangitis y, con ello, un debilitamiento de la pared del colédoco.

Llama la atención la asociación en nuestro tercer caso de una atresia de vías biliares al quiste. Esta coincidencia podría ser debida a una etiología común de ambos procesos.

La incidencia de esta enfermedad es mayor en las razas orientales (1:5.000 ingresados en el Queen Mary Hospital de Hong-Kong) (3). Por otra parte, más del 50 por 100 de los casos se diagnostican antes de los quince años de vida, afectándose el sexo femenino en mayor cuantía que el masculino (3:1) (4). Nuestros tres casos femeninos apoyan este predominio.

Desde este punto de vista morfológico la enfermedad se presenta con variedades importantes. La clasificación anatómica fue problemática hasta que en 1959 Alonso Lej y cols. propusieron la clasificación en tres tipos (5). Otras clasificaciones han sido las de LONGMIRE y cols. (1971) (6) y FLAMIGAN (1975) (7).



Figura 5.—Pieza operatoria del caso número 3.

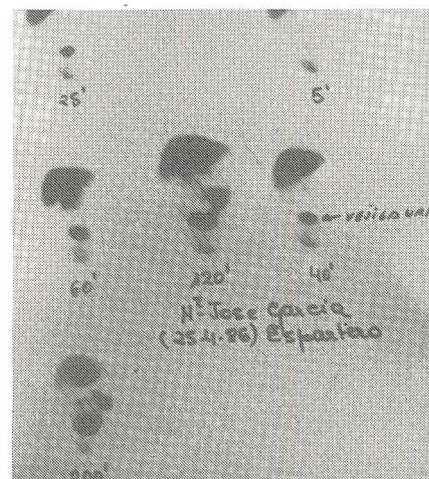


Figura 6.—Gammagrafía de control a las tres semanas de la intervención del caso número 3.

TOSAINI, en 1977 (8), ha propuesto la siguiente clasificación:

TIPO I:

- a) Quiste de colédoco estricto.
- b) Dilatación segmentaria.
- c) Dilatación difusa.

TIPO II:

- Divertículo de la vía biliar extrahepática.

TIPO III:

- Colodecocele.

TIPO IV:

- a) Múltiples quistes en los conductos intra y extrahepáticos.
- b) Quistes en los conductos extrahepáticos sólo.

TIPO V:

- Quistes intrahepáticos (simples o múltiples) o enfermedad de Caroli pura.

El cuadro clínico viene determinado, en su forma clásica, por la triada de dolor, ictericia y tumoración abdominal, si bien estas manifestaciones son cada vez más raras de encontrar asociadas, debido quizás a la mayor precocidad con que se hace el diagnóstico. Así, mientras que ALONSO LEJ (5) la encuentra en el 25 por 100 de los enfermos, otros autores como JAEGER (9) y HOLLANDER (10) la hallan sólo en el 19 por 100.

Este proceso puede manifestarse a veces por la aparición de alguna complicación. Entre ellas destacan la colangitis e incluso el absceso hepático (11), la rotura espontánea o traumática (12) y la degeneración carcinomatosa de la pared (13).

Entre los métodos auxiliares de diagnóstico, la radiografía simple de abdomen puede poner de manifiesto la existencia de opacidades en hemiabdomen derecho, y los estudios baritados mostrar desplazamientos de asas intestinales (14). La colangiografía intravenosa puede aportar un signo de vesícula excluida e incluso demostrar la existencia del quiste de colédoco (15, 16).

La ecografía constituye en la actualidad el principal método diagnóstico de la enfermedad por sus múltiples ventajas. Suele poner en evidencia la existencia de una formación quística subhepática en contacto con el árbol biliar. En otras ocasiones, simplemente mostrará dilatación de las vías biliares (45-60% de los casos) compatible con diagnóstico de quiste coledociano (17, 18). En los tres casos estudiados la ultrasonografía mostró la dilatación de la vía biliar principal.

La colangiografía intravenosa asociada a la tomografía axial computarizada se han mostrado como buenos métodos diagnósticos (19, 20). La gammagrafía con Tc-99 también puede sernos útil. No consideramos oportunas las pruebas diagnósticas más agresivas y estamos de acuerdo con LOSADA (21) en que la laparoscopia no es útil a pesar de la importancia dada por la escuela francesa.

El tratamiento de esta afección es quirúrgico. Como intervención electiva aceptamos hoy día la extirpación del quiste, asociada a hepático o colédoco-yeyunostomía, sobre asa desfuncionalizada en Y de Roux. Con ello evitamos la posibilidad de degeneración carcinomatosa de la pared quística al tiempo que eliminamos el éstasis biliar. Esta técnica, considerada como muy arriesgada en un principio, ha sido ampliamente desarrollada por los japoneses con mortalidad inferior al 10 por 100 (22, 23), lo que ha conllevado la difusión posterior de la misma, teniendo en la actualidad muchos defensores (24). A veces, según nuestra opinión, es posible respetar la pared posterior del quiste adherida a porta u órganos vecinos y con ello disminuir el riesgo de la intervención.

En los tres casos presentados fue posible la extirpación del quiste sin que halláramos grandes dificultades técnicas en las intervenciones quirúrgicas. La continuidad biliar se consiguió mediante hepaticoyeyunostomía sobre asa desfuncionalizada en Y de Roux en dos ocasiones. El caso restante, al no existir hepático permeable, fue solucionado en principio mediante una portoenterostomía, según técnica de Kasai. La buena tolerancia postoperatoria y el magnífico funcionamiento obtenido con este planteamiento quirúrgico nos hace defender a ultranza este tipo de indicación técnica.

Cuando por problemas técnicos no es posible la extirpación completa del quiste, la coledococistoyeyunostomía sobre asas desfuncionalizadas, suele dar buenos resultados. Así, HEPP (25), obtiene con esta técnica una mortalidad operatoria del 6,7 por 100 y un 5,7 por 100 de colangitis, sobre 65 casos revisados.

La coledococistoyeyunostomía, si bien puede disminuir el tama-

ño del quiste (26) es una mala técnica ya que, por un lado, suelen aparecer más o menos tardíamente estenosis de la boca anastomótica, lo que junto a la frecuencia de la crisis de colangitis, conlleva un fracaso de la solución quirúrgica.

1. YOTUYANAGI, S.: «Contributions to etiology and pathogeny of idiopatic cystic dilatation of the common bile duct with report of 3 cases. A new etiological theory». *Gann.* 300: 601-4, 1936.
2. BABBITT, D.: «Congenital choledochal cyst: New etiological concept based on anomalous relationships of common bile duct and pancreatic bulb». *Ann. Radiol.* 12: 231-236, 1969.
3. YUE, P.: «Choledochal cyst: A review of 18 cases». *Br. J. Surg.* 61: 896-899, 1974.
4. FONKALSRUD, E.: «Quistes de colédoco». *Clin. Quirur. Nor-teamer.* 1.275-1.291, 1973.
5. ALONSO-LEJ, R.; REVER, W., and PESSAGNO, D.: «Congenital choledochal cyst with a report of 2, and an analysis of 94 cases». *Intern. Abstr. Surg.* 1: 108-111, 1959.
6. LONGMIRE, W.; MANDIOLA, S., and GORDON, H.: «Congenital cyst disease of the liver and biliary system». *Ann. Surg.* 174: 711-16, 1971.
7. FLANIGAN, D.: «Biliary system». *Ann. Surg.* 182: 635-638, 1975.
8. TOSAINI, K., and OKALIMA, K.: «Congenital bile duct cyst: classification operative procedure and review of 37 cases including cancer arising from choledochal cyst». *Amer. J. Surg.* 134 (27): 263-269, 1977.
9. JAEGER, J.; KOHER, J., et HOLLENDER, L.: «La dilatation kistique congenitale du choledoque. A propos d'une nouvelle observation». *Acta Chir. Belg.* 72: 84-89, 1973.
10. HOLLENDER, L.; ADOLFF, M., y GRENIER, J.: «Les diverticules du duodenum». *Arch. Mal. App. Dig.* 48: 1.060-6, 1959.
11. ELGAR, D.: «Choledocus cyst complicating pregnancy». *Br. J. Surg.* 1: 996-998, 1969.
12. FRIEND, W.: «Rupture of choledochal cyst during confinement». *Br. J. Surg.* 46: 155-60, 1958.
13. McFARLANE, J., y GLENN, F.: «Carcinoma in choledochal cyst». *JAMA* 202: 1.003-7, 1967.
14. BASS, E., y CREMIN, B.: «Choledochal cyst: a clinical and radiological evaluation of 21 cases». *Ped. Radiolo.* 5: 81-86, 1976.
15. LÖRING, P., y STREHLINGER, L.: «Mit intravenöser cholangio-cholezystographie vor der operation diagnostizierte choledochuszyste». *Fortschr. Röntgenstrahl.* 86: 359-9, 1957.

BIBLIOGRAFIA