



Carta científica

Malignización de quiste de colédoco en edad adulta: una entidad poco frecuente



Malignization of a choledocal cyst in the adult: A rare entity

El quiste de vía biliar o quiste de colédoco es una enfermedad congénita rara, cuya incidencia varía de 1/50.000 a 1/2.000.000 nacidos vivos¹. Es más frecuente en mujeres y en países orientales, principalmente en Japón¹⁻³. Cerca del 40% de los casos se manifiestan tras la primera década de vida^{1,3,4}, habitualmente con dolor abdominal, asociado o no a ictericia. El hallazgo de tumoración abdominal, descrito clásicamente, es más frecuente cuando la enfermedad se manifiesta en la edad pediátrica^{1,3,5,6}.

Paciente mujer de 35 años, sin antecedentes médicos de interés, que consultó por clínica de cólicos biliares sin ictericia. Analítica sin alteraciones. En la ecografía se objetivó imagen quística intrahepática de 20 × 40 mm, con material ecogénico en su interior y áreas con detritus y litiasis, localizada en íntima relación con la vesícula, en los segmentos 8, 5 y 4b. Se realizó estudio por colangiografía magnética, que confirmó la existencia de dilatación quística dependiente de la vía biliar (fig. 1A).

La paciente se intervino con el diagnóstico de quiste de colédoco tipo V de Todani⁷, objetivando, por ecografía intraoperatoria, colelitiasis y un quiste con litiasis en su interior, en los segmentos 8, 5 y 4b. Colangiografía transcística intraoperatoria: vía biliar no dilatada y relleno del quiste, sin evidenciar continuidad con la vía derecha ni izquierda, que aparecían separadas del quiste (fig. 1B). Se realizó colecistectomía, hepatotomía y enucleación del quiste con CUSA[®], ligando 2 canalículos biliares dependientes de las ramas intrahepáticas derecha e izquierda, en comunicación con el quiste (fig. 2A). Se comprobó la estanqueidad de la vía biliar con inyección de suero por el catéter transcístico. El postoperatorio cursó sin complicaciones.

Macroscópicamente se trataba de un quiste de 6 × 3 cm, multilocular, con múltiples formaciones calculosas de color amarillento y líquido verdoso en su interior. El estudio microscópico evidenció epitelio de fenotipo biliar que formaba proyecciones micropapilares, tapizadas por células con núcleos hiper cromáticos, dispuestos de forma pseudoestratificada. En algunas zonas, las citadas proyecciones papilares

eran de mayor tamaño, con núcleos vesiculosos, sin apreciarse imágenes de invasión estromal (fig. 2B). Epitelio inmunorreactivo a CK-7 y negativo a CK-20. El estroma de la pared del quiste era negativo a receptores de estrógeno y progesterona, descartando neoplasia quística mucinosa. Se trataba de una neoplasia quística papilar intraductal biliar BIN II (clasificación WHO 2010), en ausencia de componente invasivo^{6,8}.

Según la clasificación Alonso-Lej, modificada por Todani, se distinguen 5 tipos de quiste de vía biliar: I o dilatación vía biliar extrahepática (quística, segmentaria o fusiforme), II o divertículo de colédoco, III o coledococoele, IV o múltiples quistes extrahepáticos y V que se corresponde con quistes intrahepáticos, únicos o múltiples (enfermedad de Caroli)^{1,2,6,7}. El tipo I es el más frecuente^{2,7}.

Cerca del 80% de los pacientes afectos de esta enfermedad quística desarrollan complicaciones como litiasis, pancreatitis, colangitis, rotura quística, cirrosis biliar secundaria o degeneración maligna. La prueba diagnóstica *gold standard* es la colangiografía magnética. La ecografía aporta la aproximación diagnóstica de inicio, ya que frecuentemente la única manifestación es el dolor abdominal. La tomografía computarizada es útil para observar signos de malignidad, como aumento de espesor de pared quística, masa intraquística o la existencia enfermedad a distancia^{1-3,8}.

El quiste de vía biliar se considera una entidad premaligna, con un riesgo de malignización entre 20 y 30 veces superior al de la población general⁴. Algunas series recientes publican la existencia de transformación maligna hasta en un 3% de los casos revisados. Pero según lo descrito por distintos autores a lo largo de la historia, el riesgo de malignidad oscila del 4 al 40% de los casos^{2,3,5}. La malignización del quiste es frecuentemente silente, pero tiene implicación pronóstica. Las resecciones curativas están asociadas a un 25-50% de supervivencia a los 5 años, siendo determinantes el compromiso ganglionar y la afectación de márgenes quirúrgicos de resección por la enfermedad neoplásica⁴.

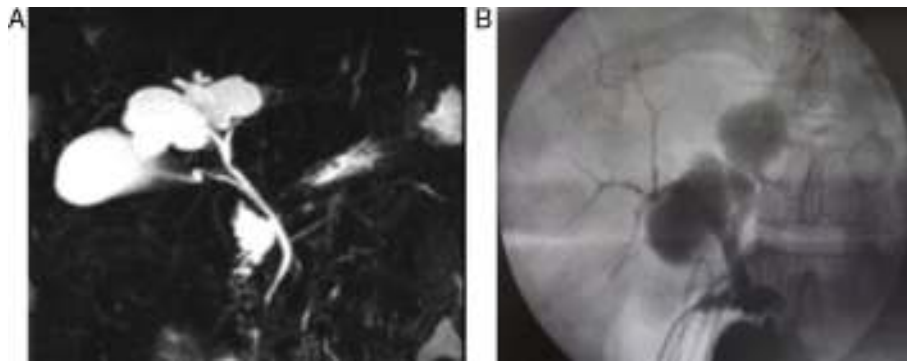


Figura 1 – A) Colangiorresonancia magnética. Quiste de colédoco dependiente de la vía biliar. B) Colangiografía transcística intraoperatoria.

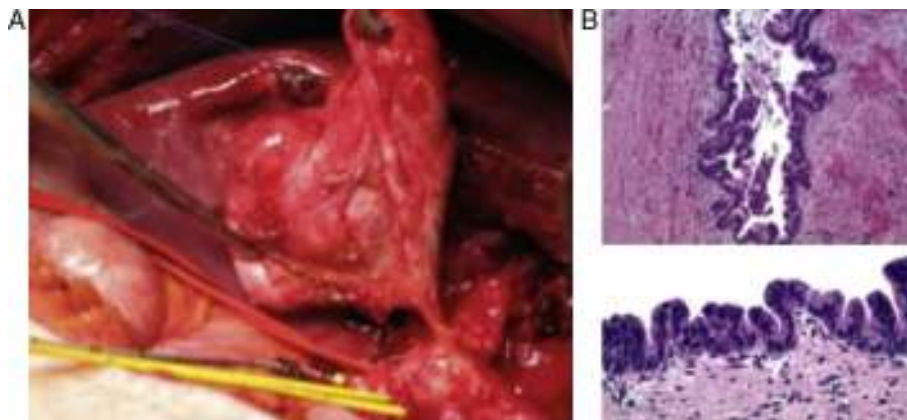


Figura 2 – A) Visión macroscópica intraoperatoria de quiste de colédoco. B) Visión microscópica, proyecciones micropapilares, tapizadas por células con núcleos hiper cromáticos sin evidenciarse invasión estromal.

Los factores implicados en la carcinogénesis son la inflamación crónica, estasis biliar, el posible desarrollo de agentes cancerígenos y la disminución de glándulas en la mucosa del ducto⁹. El riesgo de malignización es mayor en los tipos I, IV y en los casos en los que se asocia anomalía de la unión biliopancreática³. El tipo histológico más frecuente es el adenocarcinoma, seguido por carcinoma anaplásico, indiferenciado y escamoso. La OMS modificó en 2010 la clasificación de la neoplasia intraquistica biliar, basada en los distintos grados de atipia celular^{2,6,8}.

El tratamiento recomendado para el quiste de vía biliar es la resección y, en aquellos casos que lo requieran, realizar anastomosis biliodigestiva, seleccionando la técnica quirúrgica en función del tipo de quiste y de la existencia de malignidad asociada^{1,10}. No se recomienda como tratamiento el drenaje interno de la cavidad quística, dado que se relaciona con aparición de complicaciones y no elimina los potenciales cambios histopatológicos hacia la malignidad¹. Tras el tratamiento definitivo, se debe realizar seguimiento ambulatorio^{1,3}.

BIBLIOGRAFÍA

- Martínez Ordaz JL, Niño Solís J. Choledochal cysts in adults. *Cir Ciruj*. 2010;78:57-61.
- Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobayashi T. Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. *Cancer*. 1979;44:1134-41.
- Uribarrena R, Raventós N, Fuentes J, Elías J, Tejedo V. Diagnóstico y tratamiento de los quistes de colédoco. Presentación de 10 nuevos casos. *Rev Esp Enferm Dig*. 2008;100:71-5.
- Saluja SS, Nayeem M, Sharma BC, Bora G, Mishra PK. Management of choledochal cyst and their complications. *Am Surg*. 2012;78:284-90.
- Artigues Sánchez de Rojas E, Pareja Ibars E, Fabra Ramis R, Vazquez Prado A, Cárdenas Cauqui F, Trullenque Peris R. Tratamiento quirúrgico de la dilatación quística congénita de la vía biliar. *Cir Esp*. 2003;73:114-9.
- Zen Y, Volkan Adsay N. Biliary intraepithelial neoplasia: An international interobserver agreement study and proposal for diagnostic criteria. *Mod Pathol*. 2007;20:701-9.
- Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts classification operative procedures, and review of thirty-seven cases including carcinoma arising from choledochal cyst. *Am J Surg*. 1977; 134:263-9.
- Zen Y, Amarapurkar AD, Portmann BC. Intraductal tubulopapillary neoplasm of the bile duct: Potential origin from peribiliary cysts. *Human Patol*. 2012;43:440-5.
- Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: Part 1 of 3: Classification and pathogenesis. *Can J Surg*. 2009;52:434-40.

10. Jiménez Ballester MA, Soria Salcedo V, Martín Lorenzo JG, Olalla Muñoz JR, Giménez Bascañana A, Alcaraz Mateos E, et al. Quiste de colédoco tipo II intrapancreático del adulto malignizado: duodenopancreatectomía cefálica. Rev Esp Enferm Dig. 2014;106:223-6.

María D. Aguilar Martí^{a*}, Eva M. Montalvá Oron^a, Neus Ballester Pla^a, Judith Pérez Rojas^b y Rafael López Andújar^a

^aUnidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía General y Digestiva, Valencia, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Mariado_agma@hotmail.com
(M.D. Aguilar Martí).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2014.11.008>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.