

CASO CLÍNICO

Quiste biliar en un paciente pediátrico



Magda Rodríguez-Casanova^a, Oscar Palma-Escobar^a, Aureliano Plácido-Méndez^b
y Luis Waller-González^{a,*}

^a Departamento de Endoscopia del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre (ISSSTE), Ciudad de México, México

^b Departamento de Patología, del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre (ISSSTE), Ciudad de México, México

Recibido el 8 de junio de 2016; aceptado el 8 de julio de 2016

Disponible en Internet el 24 de agosto de 2016

PALABRAS CLAVE

Quiste de colédoco;
Unión pancreático
biliar anómala;
Dilatación de la vía
biliar

Resumen Los quistes biliares son dilataciones raras de las diferentes partes del tracto biliar, representan aproximadamente el 1% de las enfermedades benignas de la vía biliar. El 80% son diagnosticados en niños. Existen muchas teorías sobre su origen y patogenia, entre las que la teoría de Babbitts, del "canal común", es la más ampliamente aceptada. Obtener un diagnóstico correcto es esencial, ya que se asocian a complicaciones como colangitis, estenosis biliares, cálculos y malignidad. La evaluación de la localización y la longitud del compromiso son factores importantes para la planeación quirúrgica. Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 6 años, a quien se le realizó colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, con hallazgos sugestivos de quiste biliar.

© 2016 Publicado por Masson Doyma México S.A. en nombre de ASOCIACIÓN MEXICANA DE ENDOSCOPIA GASTROINTESTINAL A.C. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Choledochal cyst;
Abnormal biliary
pancreatic junction;
Dilatation of the bile
duct

Biliar cyst in a pediatric patient

Abstract Cysts are rare bile dilations of the different parts of the biliary tract. They represent approximately 1% of benign diseases of the biliary tract. 80% are diagnosed in children. There are many theories about its origin and pathogenesis, Babbitts theory, the "common channel" is the most widely accepted. Getting a correct diagnosis is essential, given the association between cysts and biliary complications such as cholangitis, biliary strictures, stones and malignancy. The evaluation of the location and length of commitment, are important for surgical planning. The case of a female patient 6 years who underwent endoscopic retrograde cholangiopancreatography with findings suggestive of biliary cyst is presented.

© 2016 Published by Masson Doyma México S.A. on behalf of ASOCIACIÓN MEXICANA DE ENDOSCOPIA GASTROINTESTINAL A.C. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia. Av. Félix Cuevas #540, Col. Del Valle, Código Postal 03229. Delegación Benito Juárez. Ciudad de México. Computador: (55)5200-5003.

Correo electrónico: larielwaller@gmail.com (L. Waller-González).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endomx.2016.07.001>

0188-9893/© 2016 Publicado por Masson Doyma México S.A. en nombre de ASOCIACIÓN MEXICANA DE ENDOSCOPIA GASTROINTESTINAL A.C. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Los quistes biliares son dilataciones del tracto biliar, descritos inicialmente por Vater y Ezler en 1723¹. Representan el 1% de las enfermedades benignas de la vía biliar. El 80% se diagnostican en niños². La etiopatogenia se basa en la teoría de Babbitts (1969) que refiere la presencia de un canal común fuera del duodeno. La unión de los conductos biliar común y pancreático ocurre fuera de la pared del duodeno, a más de 15 mm del ampulla de Vater, lo que permite el reflujo y mezcla de los jugos pancreático y biliar, así como activación de las enzimas pancreáticas, con aumento de la presión dentro del conducto pancreático, de dos a tres veces mayor que en el conducto biliar. Las enzimas pancreáticas activadas causan inflamación y debilitamiento de la pared del conducto biliar, con dilatación de ésta. En un 30-70% de los quistes biliares se observa una unión pancreaticobiliar anómala^{3,4}.

En 1977, Todani et al. propusieron la siguiente clasificación (fig. 1):

Quiste tipo I: es el más frecuente (más del 90%), es una dilatación de la vía biliar extrahepática,

- tipo I A: dilatación sacciforme de todo el hepatocolédoco.
- tipo I B: afección de un segmento del hepatocolédoco.
- tipo I C: dilatación difusa del conducto biliar extrahepático.

Quistes tipo II: divertículos verdaderos del conducto biliar común (2%).

Quiste tipo III (coledococèle): dilatación quística de la porción intraduodenal (1-4%).

Quiste tipo IV: dilatación de los conductos biliares intra y extrahepáticos.

- tipo IV A: dilatación del conducto biliar común, conducto hepático común e intrahepático.
- tipo IV B: dilatación de varios segmentos de los conductos extrahepáticos.

Quiste tipo V (enfermedad de Caroli): dilatación segmentaria de los conductos biliares intrahepáticos^{5,6}.

Por ser una enfermedad poco frecuente se presenta a una paciente de 6 años, de sexo femenino, con antecedente de hepatitis A. Tres meses antes de su ingreso comenzó con dolor abdominal esporádico, localizado en los cuadrantes superiores, sin irradiación, asociado a la ingesta de colecistocinéticos, e ictericia intermitente. El ultrasonido reportó colelitiasis. Exámenes de laboratorio normales, excepto bilirrubina total 2.99 mg/dl, directa 2.79 mg/dl, TGO/AST 747 U/L, TGP/ALT 464 U/L y fosfatasa alcalina 321 U/L. Se realizó colecistectomía laparoscópica. Continuó con ictericia obstructiva. La colangiografía reportó una variante congénita del conducto cístico que desembocaba junto al colédoco o directamente al ampulla de Vater. (fig. 2) La colangiopancreatografía retrograda endoscópica (CPRE) permitió ver una dilatación fusiforme de la vía biliar extrahepática de predominio en el hepático común, con diámetro máximo de 16 mm. La comunicación entre el conducto biliar y el conducto de Wirsung se observó como una variante tipo II, sin un canal común (figs. 3 y 4). Se diagnosticó como quiste biliar tipo IC y la paciente fue remitida a tratamiento quirúrgico. Se realizó resección del quiste y reconstrucción con hepaticoduodenoanastomosis laparoscópica, con hallazgos de conducto cístico que se une en escopeta al colédoco, quiste biliar Todani IC (dilatación fusiforme que se extiende al conducto hepático común). La evolución fue satisfactoria, y egresó a los 8 días del procedimiento quirúrgico. El reporte de histopatológico refiere: pared de quiste de colédoco con considerable aumento del espesor, fibrosis y proliferación vascular, y superficie interna del quiste de colédoco con infiltrado inflamatorio de tipo crónico y epitelio desfacelado. (figs. 5 y 6)

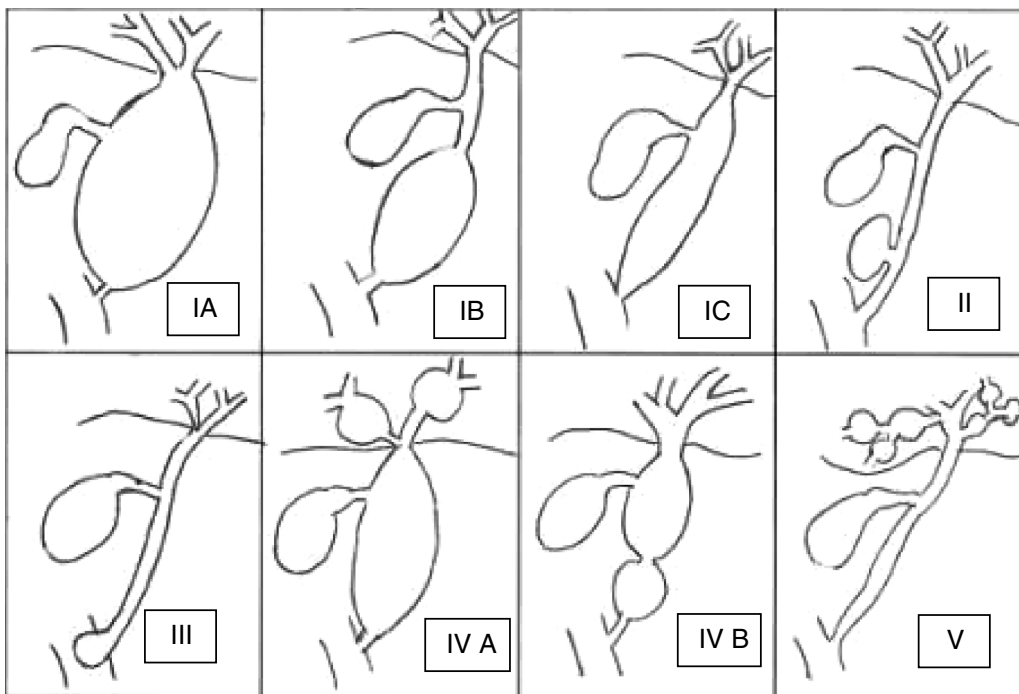


Figura 1 Clasificación de Todani.

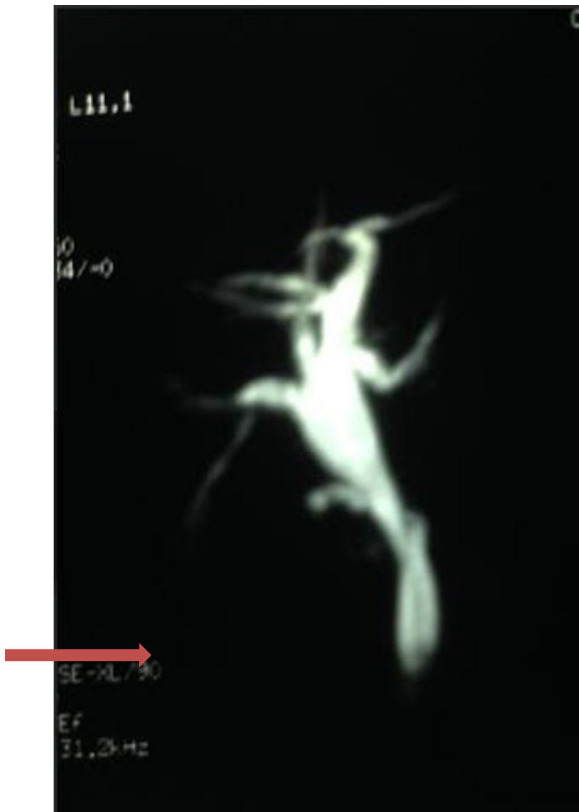


Figura 2 Colangiorrsonancia: variante congénita del conducto cístico que desembocaba junto al colédoco o directamente al ámpula de Vater y probable lito en la desembocadura del Oddi.

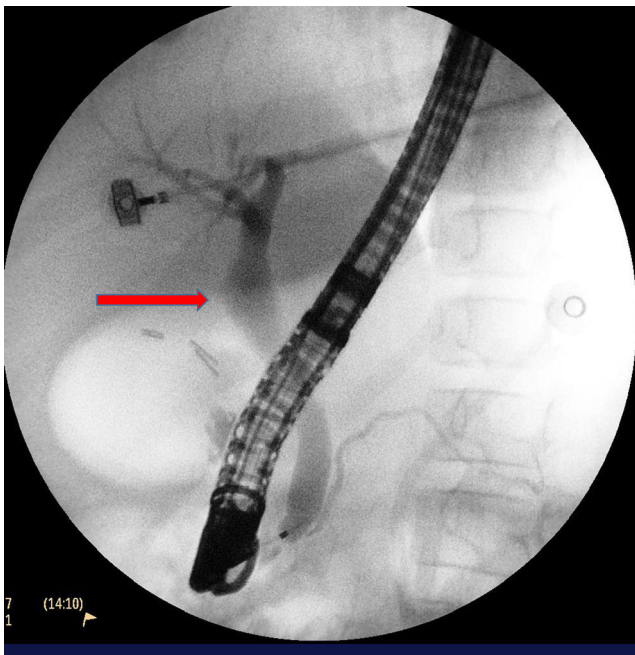


Figura 3 Imagen de colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) en fase de llenado, se observa implantación alta del Wirsung, dilatación del colédoco supraduodenal, formación de un anillo en el hepático común. Diámetro máximo de 16 mm en colédoco superior.

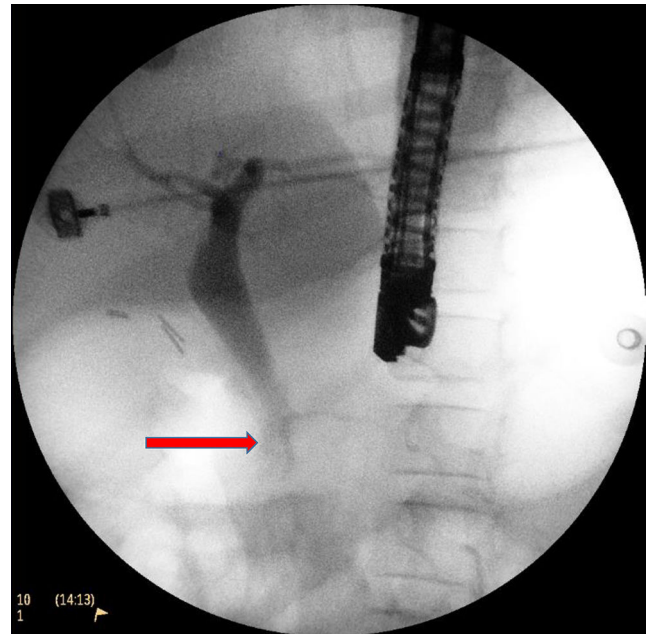


Figura 4 Imagen de colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) en fase de vaciamiento, se corrobora la implantación alta del Wirsung, colédoco dilatado y la formación de anillo en el hepático común.

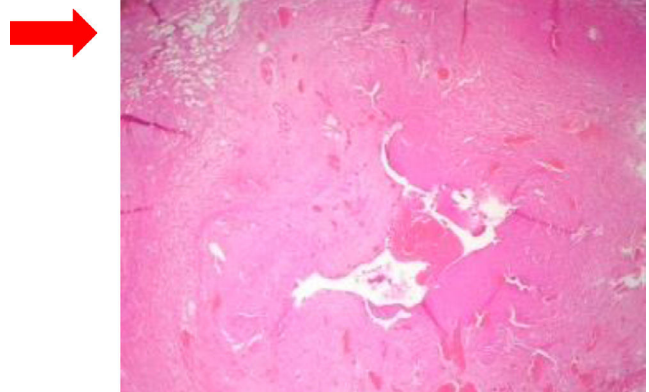


Figura 5 Se observa pared de quiste de colédoco con considerable aumento del espesor, fibrosis y proliferación vascular.

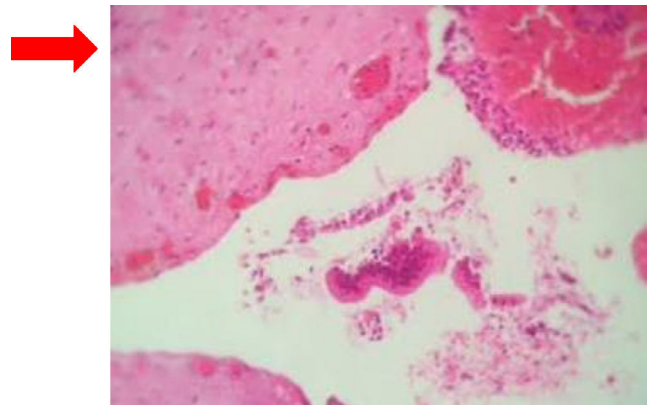


Figura 6 Se observa superficie interna del quiste de colédoco con infiltrado inflamatorio de tipo crónico y epitelio desface-lado.

En este caso, la paciente fue sometida a la CPRE, debido a que el estudio de colangiorresonancia no fue concluyente, así como a la necesidad de tener la certeza diagnóstica. El ultrasonido es el método de elección en la evaluación inicial; sin embargo, no puede revelar la unión ductal pancreaticobiliar anómala. Los cirujanos necesitan una imagen anatómica exacta de la unión pancreaticobiliar, ya que es esencial que el quiste sea resecado completamente sin lesionar el conducto pancreático. La colangiorresonancia es un procedimiento no invasivo, que se considera el patrón oro en el diagnóstico de los quistes biliares; además, permite evaluar la anatomía de la vía biliar intra y extrahepática, y determinar complicaciones asociadas. La eficacia limitada del método en pacientes pediátricos parece ser el resultado, en parte, de la resolución espacial insuficiente, debido al tamaño reducido de los conductos biliares y pancreáticos. Además, el tamaño del quiste de colédoco y las piedras impactadas en el canal común podrían imposibilitar la visualización de la unión pancreaticobiliar. La CPRE ha mostrado ser más sensible que la colangiorresonancia a la hora de identificar y clasificar la unión pancreaticobiliar anómala y es útil en la planeación quirúrgica. También puede servir para estabilizar al paciente y descomprimir la vía biliar antes de la cirugía definitiva^{7,8}.

De Angelis et al. realizaron un estudio que incluyó a 28 pacientes, con el objetivo de resaltar la importancia de la CPRE en el diagnóstico y manejo óptimo de los quistes biliares congénitos en la población pediátrica. La unión biliopancreática común fue diagnosticada en tres (20%) de 15 pacientes mediante colangiorresonancia y en 19 (68%) de los 28 pacientes por CPRE. En 12 pacientes se realizó esfinterotomía. Todos los pacientes fueron tratados con resección del árbol biliar extrahepático y hepaticoyeyunoanastomosis. No se observaron complicaciones mayores con la CPRE. Se concluyó que éste es un procedimiento seguro. Los riesgos y complicaciones de los pacientes pediátricos son similares a los observados en los adultos e incluyen pancreatitis, hemorragia, infección y perforación⁹.

En estos casos, es esencial obtener un diagnóstico correcto, dada la asociación entre quistes biliares y complicaciones como colangitis, estenosis biliares, cálculos y malignidad. El riesgo global reportado de cáncer es del 10 a 30% y se incrementa con la edad. Nicholl et al. reportaron una correlación directa entre la edad del paciente y el riesgo de cáncer: 0 a 30 años (0%), 31 a 50 años (19%) y 51 a 70 años (50%)¹⁰. La unión pancreaticobiliar anormal conduce al reflujo de jugo pancreático hacia el árbol biliar y en conjunto con la estasis biliar, llevan a largo plazo a inflamación crónica, regeneración celular y rupturas del ADN que conducen a la displasia. Todani et al. reportaron que un 68% de los cánceres se asocian con el tipo I, el 5% con el tipo II, el 1.6% con el tipo III, el 21% tipo IV y el 6% con el tipo V¹¹. El tipo histológico más frecuente es el adenocarcinoma (73–84%) y afecta a los conductos biliares extrahepáticos (50 a 62%), la vesícula biliar (38 a 46%), los conductos biliares intrahepáticos (2.5%), el hígado (0.7%) y el páncreas (0.7%)¹².

Xiao-dong He et al. analizaron 214 casos de quistes de colédoco congénitos, de los que 15 pacientes presentaron malignización. Los tumores malignos ocurrieron en el conducto biliar común en 10 (66.7%), en los conductos intrahepáticos en tres (20%) y dos (13.3%) en la vesícula biliar. Se analizaron los factores de riesgo potenciales para

carcinogénesis y se encontró que la edad mayor de 60 años para el comienzo de los síntomas fue un factor de riesgo ($p < 0.001$), mientras la cirugía inicial completa fue un factor protector para carcinogénesis. Se concluyó que los quistes de colédoco deben ser retirados de forma completa cuando se diagnostican, debido al incremento de malignización¹³.

Los quistes biliares requieren intervención quirúrgica para evitar complicaciones asociadas con el reflujo pancreaticobiliar. El manejo depende del tipo de quiste biliar. El tratamiento de elección es la escisión completa con colecistectomía, seguida por una reconstrucción, usando una hepaticoyeyunostomía. Según la literatura médica, la tasa de éxito de la hepaticoyeyunostomía es del 92%, con una tasa de complicaciones del 7%, comparada con una tasa de complicaciones del 42% después de la hepaticoduodenostomía. Por lo general, los coledococelos solo requieren esfinterotomía endoscópica para permitir el drenaje de bilis y cálculos. Los grandes coledococelos deben tratarse mediante cirugía^{14,15}.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiamiento

No se recibió ningún patrocinio para realizar este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. Vater A, Ezler C. *Dissertatio de Scirrhis viscerum occasione sectionis viri tymponite defunte*. Wittenburgae Pamphlets. 1723;4:22.
2. Jabłońska B. Biliary cysts: Etiology, diagnosis and management. *World J Gastroenterol*. 2012;18(35):4801–10.
3. Babbitt DP, Starshak RJ, Clemett AR. Choledochal cyst: a concept of etiology. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1973;119:57–62.
4. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. *Can J Surg*. 2009;52:434–40.
5. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg*. 1977;134:263–9.
6. Rozel C, Garel L, Rypens F, et al. Imaging of biliary disorders in children. *Pediatr Radiol*. 2011;41:208–20.
7. Lewis VA, Adam SZ, Nikolaidis P, et al. *Abdom Imaging*. 2015;40(6):1567–80.

8. Liu QY, Nguyen V. Endoscopic approach to the patient with congenital anomalies of the biliary tract. *Gastrointest Endosc Clin N Am.* 2013;23(2):505–18.
9. De Angelis P, Foschia F, Romeo E, et al. Role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in diagnosis and management of congenital choledochal cysts: 28 pediatric cases. *Journal of Pediatric Surgery.* 2012;47:885–8.
10. Nicholl M, Pitt HA, Wolf P, et al. Choledochal cysts in western adults: complexities compared to children. *J Gastrointest Surg.* 2004;8:245–52.
11. Kamisawa T, Okamoto A, Tsuruta K, et al. Carcinoma arising in congenital choledochal cyst. *Hepatogastroenterology.* 2008;55:329–32.
12. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 2 of 3: Diagnosis. *Can J Surg.* 2009;52:506–11.
13. He XD, Wang L, Liu W, et al. The risk of carcinogenesis in congenital choledochal cyst patients: an analysis of 214 cases. *Ann Hepatol.* 2014;13(6):819–26.
14. Shi LB, Peng SY, Meng XK, et al. Diagnosis and treatment of congenital choledochal cyst: 20 years' experience in China. *World J Gastroenterol.* 2001;7:732–4.
15. Machado NO, Chopra PJ, Al-Zadjali A, Younas S. Choledochal Cyst in Adults: Etiopathogenesis, Presentation, Management, and Outcome—Case Series and Review. *Gastroenterol Res Pract.* 2015;2015:602591.