



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO.**

**FACULTAD DE MEDICINA DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO.**

**TITULO**

**QUISTE DE COLEDOCO, EVOLUCION POSTQUIRÚRGICA EN NIÑOS EN EL  
HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SIGLO XXI**

**TESIS**

**PARA OBTENER EL TITULO EN GASTROENTEROLOGIA Y NUTRICION  
PEDIATRICA**

**Presenta:**

**Dra. Nayeli Fernández Bobadilla.**

Residente de 2do año de la subespecialidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica

**Tutoras:**

**Dra. Judith Flores Calderón**

Jefe de Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica

**Dra. Mariela Bernabe Garcia**

Investigador Asociado de la Unidad de Investigación Médica en Nutrición

**México DF Marzo del 2013**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



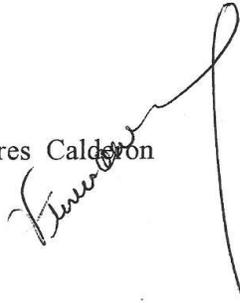
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

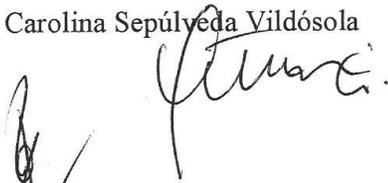
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Dra. Judith Flores Calderón



Dra Ana Carolina Sepúlveda Vildósola



Dr. Roberto Carlos Ortiz-Galván



Dra. Karla Miranda Barbachano



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

---

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS  
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud  
Coordinación de Investigación en Salud

**Dictamen de Autorizado**

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3603  
HOSPITAL DE PEDIATRIA, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, D.F. SUR

FECHA 22/02/2013

**DRA. JUDITH FLORES CALDERON**

**P R E S E N T E**

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

**QUISTE DE COLEDOCO, EVOLUCION POSQUIRURGICA EN NIÑOS EN EL HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SXXI.**

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

<b>Núm. de Registro</b>
<b>R-2013-3603-8</b>

ATENTAMENTE

**DR. HERMILO DE LA CRUZ YÁÑEZ**

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3603

**IMSS**

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

---

## ÍNDICE

I. RESUMEN.....	3
II. ANTECEDENTES.....	4
III. JUSTIFICACIÓN.....	15
IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	16
V. OBJETIVOS DEL ESTUDIO .....	17
VI. MATERIAL Y MÉTODOS.....	18
VII. VARIABLES.....	19
VIII. DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO.....	21
IX. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	21
X. ASPECTOS ÉTICOS.....	21
XI. RESULTADOS.....	22
XII. DISCUSIÓN.....	29
XIII. CONCLUSIONES.....	33
XIV. ANEXOS.....	34
XV. BIBLIOGRAFÍA.....	38

## I. RESUMEN

**ANTECEDENTE.** Los quistes de colédoco son dilataciones de los conductos biliares que pueden asociarse con obstrucción biliar intermitente. Si la condición no es reconocida o corregida el flujo biliar puede producir daño hepático crónico, fibrosis, cirrosis biliar con hipertensión portal. Se pueden presentar en cualquier edad, sin embargo el 75% se realiza en la infancia. La colangitis, ruptura del quiste, pancreatitis y litiasis son complicaciones del quiste de colédoco ocurriendo en la infancia temprana. Se considera que la colecistitis crónica y el colangiocarcinoma son complicaciones tardías de los quistes que no fue extraídos completamente.

**OBJETIVO GENERAL.** Se identificó cuáles son las características en los pacientes con quiste de colédoco.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** Transversal, retrospectivo, descriptivo. Se identificaron los expedientes con diagnóstico de quiste de colédoco del servicio de Gastroenterología y Cirugía Pediátrica del Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional siglo XXI, en el período comprendido de Agosto 2006 a Agosto 2012.

Se revisó el registro de ingresos de los pacientes con quiste de colédoco y que requirieron resección quirúrgica para identificar los factores y/o antecedentes reportados en la literatura o factores fisiopatológicos que se encuentran asociados a las complicaciones. Se reportan los datos en frecuencia y porcentaje o bien en mediana e intervalo.

**RESULTADOS:** Se identificaron 33 pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco en el periodo de agosto de 2006 a agosto de 2012, de los cuales se eliminaron 9 por tener un expediente incompleto. De los 24 pacientes con expediente completo, 18 fueron mujeres (75%), y 6 hombres (25%) siendo una relación 3:1. El grupo de edad con mayor frecuencia en lactantes en 15 pacientes, correspondiendo al 62.5%, seguido por 5 en la edad preescolar (20.8%), y de forma similar en los escolares y adolescentes con el 4.2%. El estado de nutrición con 62.5% de los pacientes tuvieron un score Z de 0 (estado nutricio normal. La manifestación clínica fue ictericia en un 50% de los pacientes, seguida por el dolor

abdominal (20.8%), fiebre y vómito en 16.7%, masa palpable en el 8.3%, y por último coluria en 4.2%. El método diagnóstico utilizado con mayor frecuencia fue el ultrasonido abdominal en el 79.2. La cirugía realizada en todos los pacientes fue la Hepatoyeyuno anastomosis en Y de Roux. Las complicaciones referidas fueron: pancreatitis en el 25%, sepsis 16.7%, desequilibrio hidroelectrolítico en el 8.3%, además de diarrea colerética 4.2% y desarrollo de hipertensión porta en un paciente. De los 24 pacientes estudiados, el 45.8 % (11 pacientes) presentaron por lo menos un evento de colangitis, solo un paciente presentó más de dos eventos, mientras que el 54.2% no presento eventos. Utilizando la clasificación de Metavir para valorar el grado de fibrosis hepática se encontró que el 29.2% de los pacientes no tuvieron fibrosis y el mismo porcentaje presentó fibrosis portal sin septos, seguido de un 20.8% con fibrosis portal con pocos septos, el 12.5% presentó fibrosis septal sin cirrosis, y el 8.3% desarrolló cirrosis.

**CONCLUSIÓN:** Los resultados de este estudio mostraron que en los pacientes con quiste de colédoco que acuden al hospital de pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI, tuvieron una evolución clínica y metabólica satisfactoria. Sin embargo, factores como la presencia fibrosis en la biopsia hepática en el momento del diagnóstico, el estado nutricional, el estado de origen, la fosfatasa alcalina, la Gammaglutamil transferasa podrían ser factores de riesgo para el desarrollo de complicaciones en estos pacientes.

## II. ANTECEDENTES.

La entidad conocida como quiste de colédoco es en realidad una malformación congénita más compleja que puede afectar la vía biliar principal extra e intrahepática e incluso al parénquima hepático.(1, 2).

El quiste de colédoco se caracteriza por varios grados de dilatación del cístico o varios segmentos del tracto biliar (extrahepático o intrahepático) (3,4,5).

Estos pueden asociarse con obstrucción biliar intermitente. Si la condición no es reconocida o corregida, el flujo biliar puede producir daño hepático crónico, fibrosis , cirrosis biliar con hipertensión portal .(6)

La frecuente coexistencia de dilataciones intra y extrahepáticas así como la presencia de fibrosis periportal en algunos casos, aproxima al quiste de colédoco al grupo de entidades conocida por malformación en la placa ductal.(1)

Muchos de los casos reportados en el mundo provienen de Asia , con una incidencia de 1:1000. De los cuales 2/3 partes de los casos pertenecen a Japón. En años recientes , los casos de quiste de colédoco reportados en China también han incrementado.(5)

Por lo tanto mucho de lo que se sabe sobre el quiste de colédoco es derivado de las series publicadas en Asia.(2)

La razón de la distribución geográfica, la etiología, el sistema de clasificación, el diagnóstico ideal, las modalidades de tratamiento y el curso natural es desconocido. (7)

La prevalencia de la enfermedad es difícil de estimar , aunque algunos estudios señalan que es de 1 caso cada 150 000 para países occidentales, siendo tres veces más alta para países asiáticos.(1,10)

El quiste de colédoco puede presentarse en cualquier edad a menudo con síntomas abdominales no específicos e ictericia, pero algunas veces se detectan incidentalmente(6). Chijueva et al, reporta que el 51% de los casos ocurren en adultos mayores de 20 años de edad.(8)

En varios estudios se reporta la prevalencia en cuanto el género siendo mayor en las mujeres por ejemplo en la serie publicada por Micaela Germani y col en donde la relación llega a ser hasta de 4:1 mujeres hombres respectivamente. (6,7) En diferencia en la reportada por Robert Wylle con relación mujer : hombre de 1.5 en la población pediátrica y en adultos de 4.9 :1(6). Los casos familiares son extremadamente raros. (7)

El quiste de colédoco es usualmente diagnosticado durante la infancia, pero el 20% son identificados hasta la edad adulta .El diagnóstico del quiste de colédoco puede realizarse por ultrasonido prenatal.(7)

En el periodo neonatal puede ser indistinguible del síndrome colestásico neonatal incluyendo la atresia de vías biliares (6).

El diagnóstico diferencial prenatal del quiste de colédoco incluye quiste hepático simple, atresia biliar, quiste mesentérico u omental, duplicación duodenal o vesicular, quiste renal , asas dilatadas del intestino , hidronefrosis renal y situs inversus.(7,9)

El conducto biliar puede identificarse en la semana 15 a la 16 con una media para el diagnóstico inicial de 20 semanas de gestación. El quiste de colédoco en el feto usualmente aparece como una masa anecoica en la región de porta hepatis .(7)

Los conductos biliares y la vesícula biliar al igual que el hígado se originan a partir de una evaginación ventral de la porción caudal del intestino anterior alrededor de la cuarta semana de desarrollo embrionario, formando el divertículo hepático.

Algunos hallazgos recientes han sugerido que tanto el divertículo hepático como la yema ventral del páncreas se desarrollan a partir de dos poblaciones del endodermo embrionario estimulado por los factores de crecimiento fibroblástico (FGF), interaccionan con las células bipotenciales e inducen su formación. El divertículo hepático aumenta rápidamente su tamaño y se divide en dos partes a medida que crece entre las capas del mesenterio ventral. La porción craneal más grande de este divertículo es el primordio del hígado. Las células endodérmicas proliferativas dan lugar a cordones entrelazados de células hepáticas, así como al revestimiento epitelial de la parte intrahepática del aparato biliar. La porción caudal pequeña del divertículo hepático se convierte en la vesícula biliar y el tallo del divertículo forma el conducto cístico, que al unirse al conducto hepático conforman el

colédoco, éste se une al inicio a la cara ventral del duodeno, adoptando luego una posición dorsal definitiva.

El ángulo de la vesícula biliar es visible a los 29 días después de la fertilización como dilatación anterolateral derecha del divertículo hepático, con un conducto cístico presente a los 34 días todas estas etapas, la vesícula y el conducto cístico son provistas por una luz.(3)

La etiología del quiste de colédoco no está aclarada, existen varias teorías.(10,7)

Dentro de las teorías sobre la formación del quiste de colédoco refiere la inadecuada proliferación de células epiteliales, que ocluyen la luz de vía biliar, así como la hipoproliferación de la porción distal del conducto produciendo obstrucción de la luz. (11)

Estas observaciones desaprueban el concepto de una etapa sólida del endodermo y por lo tanto rechaza el concepto de que la atresia de las vías biliares extrahepáticas o malformación de la vía biliar puede ser causada por el fracaso de la recanalización del conducto biliar común.(3)

La teoría más aceptada es la causada por las anomalías congénitas en la unión pancreático-biliar, presente en 39 al 96% de los casos con quiste de colédoco.(7)

La unión del conducto biliar común con el conducto pancreático a la pared externa del duodeno, forma un canal común, que favorecería el reflujo de las enzimas pancreáticas dentro del tracto biliar con daño y dilatación de la pared del conducto biliar o bien puede tratarse de un conducto biliar pancreático común y anormalmente largo mayor a 2mm que configure una unión en ángulo recto.(1,7,8)

El patrón de la enfermedad a través de varias edades puede ayudar a dilucidar la fisiopatología y curso natural de la enfermedad de la enfermedad quística biliar.(7)

Se documentó en el estudio realizado por Jordan y cols, la presencia de anomalías en la unión de conductos pancreático y biliar en 93% de los pacientes con quiste de colédoco. Por lo tanto la dilatación del conducto es la consecuencia del daño sobre las paredes por si sola o bien la combinación con estenosis del conducto biliar, disfunción del esfínter de Oddi, o bien factores aún desconocidos(8).

Existen otras teorías como la descrita en donde refiere que existe una correlación entre la edad del paciente y la presencia de amilasa en bilis. Así las formas quísticas prenatales no presentan niveles elevados de amilasa en bilis, mientras aquellos con presentación más tardía tienen niveles más altos que aumentan con la edad.(12) La presencia de amilasa y lipasa son altas en los niños con quiste de colédoco.(13)

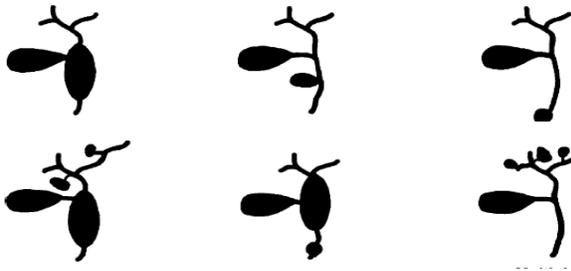
Algunos estudios manométricos del esfínter de Oddi han demostrado que la unión biliopancreática queda fuera de la zona de alta presión esfinteriana (12). Los quistes de colédoco intrahepáticos pertenecen a desordenes fibropoliquísticos. Estas dilataciones, asociadas o no a fibrosis periportal, hacen pensar que son malformaciones de la placa ductal. (12)

Una tercera parte de los niños con quiste de colédoco tienen un canal común con conducto pancreático, esta variante anatómica puede propiciar reflujo de enzimas proteolíticas dentro de las estructuras biliares, formando un papel en la patogénesis del quiste de colédoco por facilitar el daño inicial de la mucosa biliar.(6) Se pueden presentar en cualquier edad, sin embargo el 75% se realiza en la infancia(10).

La primera clasificación de quiste de colédoco fue presentada por Vater en 1723 modificada en 1959 por Alonzo-Lej et. al donde describe 3 tipos de quiste, sin embargo la clasificación utilizada fue realizada por Todani (1977) según los hallazgos anatómicos clasificando como: (5,6,7,4.8)

- Tipo I : dilatación sácular o fusiforme de la porción de entrada de conducto biliar con conducto intrahepático normal (80-90%)
  - IA dilatación quística del conducto biliar común
  - IB dilatación segmentaria del conducto biliar común
  - IC dilatación fusiforme se extiende al conducto hepático común
- Tipo II: divertículo aislado que protruye de conducto biliar común (2%)
- Tipo III: dilatación del segmento intraduodenal del conducto biliar común (coledococoele). (1.4-5%)

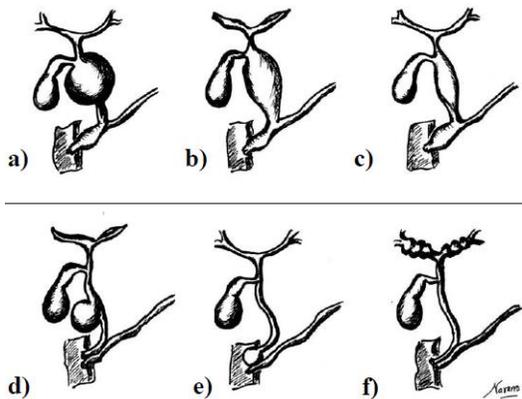
- Tipo IV : múltiples dilataciones del tracto intra y extra hepático del tracto biliar IVa, o múltiples dilataciones de la vía biliar IVb. ( 19%)
- Tipo V : dilatación de los conductos intrahepáticos (enfermedad de Caroli).(10,4,12)



Tipo I: quiste solitario extrahepático,  
 Tipo II divertículo extrahepático,  
 Tipo III coledococoele  
 Tipo IV A: extra e intrahepático Tipo  
 IV B: quiste extrahepático multiple,  
 Tipo V: quiste múltiple intrahepático

Se sugiere clasificar además si presenta o no una unión anómala del conducto biliopancreático (PBMU) De esta forma, se puede clasificar en:

- Quistes del colédoco con PBMU: dilatación quística, dilatación fusiforme, y PBMU sin dilatación biliar.
- Quistes del colédoco sin PBMU: divertículo quístico del conducto biliar, divertículo del conducto biliar distal (coledococoele), y dilatación exclusiva de la vía biliar intrahepática (Enfermedad de Caroli).(12)



Quiste de colédoco con PBMU  
 a) dilatación quística  
 b) dilatación fusiforme  
 c) PBMU sin dilatación biliar  
 Quiste de colédoco sin PBMU  
 d) divertículo quístico del conducto biliar  
 e) Divertículo del conducto biliar distal  
 f) Dilatación exclusiva de la Vía biliar intrahepática

El quiste tipo I es el más frecuente representa del 50 al 80% de los casos a diferencia del tipo IV con incidencia de 5 hasta 83% en diferentes series.(10) En el estudio realizado por Jordan y cols, refiere que el quiste de colédoco tipo I se encontró en el 56% de los casos .(8)

La edad del paciente es un factor que se ha relacionado al tipo anatómico del quiste y la forma de presentación; en 17 pacientes antes de los 24 meses de vida , 6 fueron neonatales (intrauterino) de ellos, 14 (82%) fueron formas quísticas y tan sólo 2 casos diagnosticados precozmente fueron formas fusiformes. Por el contrario, cuando la forma de presentación fue después de los 2 años, el predominio de formas fusiformes fue evidente (60% tipo IVa y V). Así mismo, los dos casos tipo III o coledococoele también tuvieron una forma de presentación tardía. (1)

Histológicamente el quiste de colédoco tiene una pared fibrosa que puede medir de unos pocos milímetros hasta 1cm. Se encuentra tejido conectivo colágeno denso con fibras elásticas y musculares, mucosa con epitelio columnar cuboidal, y reacción inflamatoria , a excepción de el tipo III (coledococoele) el cual es delimitado por el duodeno y la mucosa ductal.(5)

La biopsia de hígado en algunos reportes demuestra fibrosis periportal y cirrosis en algunos de los casos. (11)

### **CUADRO CLINICO**

La presentación clínica de las malformaciones quísticas de la vía biliar es muy variable. (12) muchas veces depende de la edad. Los síntomas más comunes son dolor abdominal, ictericia obstructiva y colangitis. (10,14) Sin embargo solo un 20% de los pacientes afectados desarrollan la tríada clásica de ictericia, dolor abdominal y masa en hipocondrio derecho. (12)

En los adultos el quiste de colédoco usualmente se presenta con síntomas pancreáticos o del tracto biliar, con diferencia en los niños descrito dolor abdominal , masa palpable en cuadrante superior derecho e ictericia.(8)

La masa abdominal palpable es rara en los niños.(10) En la serie publicada por Micaela y cols, se encontró como síntomas más comunes el dolor abdominal superior no específico, náusea y vómito, la estasis biliar produce inflamación crónica y formación de litos.(7,12)

Las complicaciones son: colangitis recurrente, abscesos hepáticos y pancreatitis, que causan dolor significativo. Se presenta elevación anormal de aminotransferasas y fibrosis hepática en niños mayores comparados con neonatos lo que sugiere que el quiste de colédoco durante la infancia es una enfermedad progresiva.(7)

En un estudio realizado por Banerjee y colaboradores encontraron en 57 pacientes que el 70.2% presenta dolor abdominal, 22.8% con historia de colangitis recurrente y el 10.5% con pancreatitis aguda.(4)

El examen clínico solo un 21.1 % tiene hepatomegalia mientras el quiste de colédoco fue palpable en pocos casos.(4) Los síntomas iniciales, son colangitis, pancreatitis, hemorragias digestivas, várices esofágicas, hipertensión portal y peritonitis biliar por rotura del quiste. (12)

Clínicamente la presentación puede dividirse en dos grupos: una forma neonatal-precoz (bajo los 24 meses de edad) con una presentación clínica en la cual la ictericia es el síntoma principal y con un predominio de formas quísticas de la malformación, y una forma tardía (sobre los 24 meses de edad), en la que el síntoma más relevante es el dolor abdominal con un predominio de las formas fusiformes y asociadas frecuentemente a pancreatitis y canal biliopancreático común anómalo.(12)

## **DIAGNÓSTICO**

En la mayoría de los casos se realiza ultrasonido abdominal observando el quiste además de la dilatación de conductos intrahepáticos por la estasis biliar en el 92% de los casos.(6,11,12)

En el periodo neonatal puede diagnosticarse por ultrasonido prenatal de rutina.(6,12)

La existencia de dilatación quística intraútero confirma su naturaleza congénita, principalmente para las formas más quísticas, pero no descarta totalmente la

posibilidad de una etiología en cierto modo adquirida, en aquellas formas más fusiformes y de aparición tardía.(1)

Tradicionalmente se ha considerado la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) como la técnica de elección para el estudio preoperatorio, siendo una prueba fiable y segura. Sin embargo, con el progreso de las técnicas de imagen, se ha desarrollado la colangiopancreatografía por Resonancia Magnética. (12)

Numerosas publicaciones han demostrado una eficacia similar en la visualización de la anatomía de las malformaciones de la vía biliar y de la unión pancreatobiliar entre la colangiopancreatografía, Resonancia Magnética y la Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), así como estudios mediante colangiopancreatografía intraoperatoria que confirma los hallazgos encontrados en la colangiopancreatografía-RM. (12)

Es por esto que, para el diagnóstico preoperatorio de las dilataciones quísticas de la vía biliar se propone actualmente la realización de colangiopancreatografía-RM frente a CPRE, debido a que se obtienen resultados similares y se trata de una técnica menos invasiva.(12)

En los pacientes mayores de 2 años la colangiopancreatografía por resonancia magnética puede ser el primer método para confirmar el diagnóstico de quiste de colédoco y valorar el sistema pancreatobiliar. (15)

## **TRATAMIENTO**

Un plan terapéutico para los neonatos e infantes con quiste de colédoco es importante por las potenciales complicaciones posteriores de la vida incluyendo cirrosis biliar e hipertensión portal.(7)

El tratamiento es quirúrgico con el fin de remover el quiste de colédoco y dejar un drenaje de la vía biliar en Y de Roux (hepatoyeyuno anastomosis), con cirugía adecuada, el pronóstico normalmente es bueno.(6,11) Siendo en los adultos el tratamiento más estricto y a que se relaciona con alta incidencia de patología del tracto biliar.(4)El procedimiento quirúrgico se relaciona con un incremento en el riesgo de presentar colangitis , pancreatitis y cáncer del tracto biliar (8) sin embargo en general mejora el pronóstico.(10)

En 3 de los 16 pacientes reportados en la serie realizada por Jordan y cols con resección del quiste, duodenostomía o Y de Roux requirió nueva intervención por presentar dolor ictericia o pancreatitis. Teniendo que resecarse la porción intrapancreática del quiste de colédoco, técnica sugerida por Ando et.al.(8)

En algunos pacientes la hepatectomía parcial o total y trasplante hepático ha sido realizada en aquellos pacientes con quiste de colédoco IV-A y V al requerir remover todo el árbol biliar. En algunos casos requiriendo trasplante hepático. (8)

### **COMPLICACIONES**

La colangitis , ruptura, litiasis y pancreatitis son complicaciones del quiste de colédoco ocurriendo en la infancia temprana la colecistitis crónica y el colangiocarcinoma como complicaciones tardías en el quiste que no fue extraído completamente.(6,12)

Las complicaciones reportadas, en el estudio realizado en la India; el 23% de 144 pacientes estudiados presentaron alguna complicación siendo la colangitis aguda severa como primera complicación posterior en orden descendente en frecuencia la hepatolitiasis (n=6), malignidad en el tractobiliar (n=4) , perforación quística espontánea (n=3) , pancreatitis aguda(n=1) , hipertensión portal (n=1).(14)

Otra patología asociada en el quiste de colédoco son los litos en las diferentes estructuras de la vía biliar el 61.4% dentro del quiste, 35.1% en vesícula ,12.3% conducto hepático, 10.3% en el resto de las estructuras biliares.(4) La presencia de pancreatitis aguda en los pacientes con quiste de colédoco tipo I antes del diagnóstico es frecuente.(4)

En un estudio realizado en 75 pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco en su seguimiento reportó que de ellos el 5.3% ( 3 ), desarrollaron hipertensión portal secundario a cirrosis biliar.(4)

En adultos con quiste de colédoco se ha reportado desde el 4 al 40%; tienen un riesgo más alto de desarrollar colangiocarcinoma comparado con la población en general.(7,12) En la patogenia el desarrollo de colangiocarcinoma se ha implicado por el reflujo de enzimas pancreáticas, la estasis de sales biliares, causando inflamación crónica de la mucosa del quiste y subsecuentemente la degeneración maligna de la misma .(7)

En aquellos casos con quiste tipo IV-A el desarrollo de colangiocarcinoma puede ser intrahepático. Watanabe et.al. reportó la presencia de carcinoma en 9 de 23 pacientes con resección de quiste de colédoco tipo IV y carcinoma intrahepático en 2 pacientes. Kagawa et.al. reportó 9 de 20 pacientes con carcinoma intrahepático y 3 de 46 pacientes de la serie publicada por Kobayashi.(8, 14)

En el quiste de colédoco tipo III (coledococoele) es difícil distinguir entre la duplicación del quiste de la mucosa del duodeno en el examen histológico. La esfinterectomía endoscópica o resección del quiste permite adecuar el drenaje. Puede cursar usualmente asintomático. El carcinoma es raro. Por lo que puede justificarse únicamente la vigilancia. Las complicaciones relacionadas con quiste de colédoco tipo III son la colelitiasis con o sin obstrucción ductal, pancreatitis. (8)

Se ha demostrado el alto riesgo de desarrollar malignidad en el tracto biliar, el riesgo es de 0.7% en los niños cuyo diagnóstico se presentó antes de los 10 años de edad. (10)

Cerca del 80% de los carcinomas asociados con quiste de colédoco se presentan en quiste tipo I, el carcinoma ocurre en todos los tipos de quiste 17% y 19% de todos los pacientes con quiste de colédoco. El 14 % de los pacientes mayores de 20 años con quiste de colédoco pueden desarrollar cáncer. (8)

Kobayashi et. al. calcula que el desarrollo de carcinoma de conducto biliar en la pared del conducto cístico residual incrementa 121.5 veces el riesgo más que en la población normal, con una diferencia significativa de  $P < 0.001$ .(8)

Las razones aun no están completamente claras, pero se han propuesto mecanismos incluyendo la estasis biliar, las infecciones litiasicas, colangitis recurrentes, pancreatitis y conversión de sales biliares a sustancias carcinogénicas por infecciones crónicas.(7)

Las complicaciones postquirúrgicas presentadas en la serie descrita por Micaela y colaboradores fue la estenosis de la unión biliodigestiva, re operación por la presencia de litiasis o remanente de colédoco en el tracto intrahepático.(7)

En la serie publicada por Banner Jee et al, refiere 8 pacientes con infecciones menores que respondieron al tratamiento , 5.3% de los pacientes con fuga de la anastomosis 2 que respondieron con manejo conservador , y 1 que requirió nueva intervención .(4)

En una serie de casos con 34 pacientes con quiste de colédoco tipo I menores de 1 año encontraron la presencia de cirrosis hepática en 3 de estos. Por lo tanto el tratamiento quirúrgico se debe realizar tan pronto como sea posible.(13)

En la serie reportada por Banner se dio seguimiento de 17.6 meses a los pacientes, encontrándolos libre de síntomas, sin embargo uno de los pacientes a los 4 años desarrollo cálculos intrahepáticos.(4)

En resumen, sólo se encontraron series de casos que muestran las prevalencias de las complicaciones en los niños que diagnóstico de quiste de colédoco en la literatura internacional, pero en nuestro país no se ha realizado la evaluación de las complicaciones en estos pacientes.

### **III. JUSTIFICACIÓN.**

El quiste de colédoco se pueden presentar en cualquier edad , sin embargo el 75% de los diagnósticos se realizan en la infancia.(10) Si esta condición no es reconocida o corregida oportunamente, la alteración del flujo biliar puede producir colangitis y cirrosis, que son las complicaciones más graves, y que predisponen al deceso del paciente(6)

El Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, es un centro de referencia para diagnóstico y manejo de los pacientes con quiste de colédoco, así como de las complicaciones de estos pacientes. En los últimos 20 años se ha observado un incremento en el desarrollo de colangitis y cirrosis en los pacientes con quiste de colédoco. Por lo tanto, el identificar los factores que se presentan con mayor frecuencia en los niños con quiste de colédoco, nos ayudaría a realizar acciones para el tratamiento oportuno y prevención de colangitis y cirrosis, con ello disminuir la morbi-mortalidad de los pacientes.

#### **IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA Y PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.**

Los quistes de colédoco son dilataciones de los conductos biliares que pueden asociarse con obstrucción biliar intermitente. Durante la evolución postquirúrgica de los niños sometidos a resección de quiste de colédoco se puede presentar complicaciones como sepsis, pancreatitis y colangitis y a largo plazo, desnutrición y cirrosis, lo que puede afectar en forma permanente la calidad de vida de estos pacientes. Por lo que sería importante conocer los factores que influyen en la evolución clínica o el desarrollo de complicaciones en los pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco. A nuestro conocimiento, sólo se han reportado series de casos sobre las complicaciones de los pacientes quiste de colédoco en países como Asia y Estados Unidos.

En nuestro país y en el Hospital de Pediatría no se han identificado los factores y/o antecedentes que se presentan con mayor frecuencia en los niños con diagnóstico de quiste de colédoco que desarrollan complicaciones. Por lo anterior, cual nos planteamos la siguiente pregunta de investigación:

¿Cuáles son las características de la evolución postquirúrgica en los pacientes con quiste de colédoco atendidos en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI?

## **V. OBJETIVO GENERAL**

Identificar cuáles son las características de la evolución postquirúrgica en los pacientes con quiste de colédoco atendidos en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI

## **VI: MATERIAL Y MÉTODOS.**

**Diseño de estudio:** Observacional, transversal, retrospectivo, descriptivo.

**Población de estudio.** Se identificaron los expedientes con diagnóstico de quiste de colédoco.

**Lugar:** Servicios de Gastroenterología y Cirugía Pediátrica del Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional siglo XXI.

### **Criterios de inclusión.**

Pacientes con diagnóstico de quiste atendidos en el Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI.

### **Criterios de exclusión.**

Pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco atendidos en el Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI que tengan expediente incompleto.

### **Tipo de muestreo:**

Por conveniencia, en un periodo comprendido de Agosto 2006 a agosto del 2011

**Tamaño de muestra.** Se incluyeron a todos los pacientes que cumplieron con el criterio de inclusión.

## VII DEFINICIÓN DE VARIABLES.

VARIABLES	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN	CATEGORÍA
<b>Dependiente</b>			
<b>Colangitis</b>	La colangitis aguda es una infección potencialmente grave de las vías biliares.	Cualitativa	Si No Porcentaje
<b>Cirrosis</b>	Cambios histopatológicos en biopsia hepática por el grado de fibrosis por Metavir	Cualitativa	F0:sin fibrosis F1 : fibrosis portal sin septos F2: fibrosis portal con pocos septos F3: fibrosis septal sin cirrosis F4: cirrosis Porcentaje
<b>Complicaciones</b>	Situación que agrava y alarga el curso de una enfermedad, fistula biliar, sepsis, pancreatitis, desequilibrio hidro-electrolítico y diarrea colerética	Cualitativa	Si No Porcentaje
<b>Independientes</b>			
<b>Estado nutricional</b>	Valoración del estado de nutrición con el score Z previo a la cirugía mediante referencia OMS (17)	Ordinal	Score Z 3,2,0,-2,-3 Porcentaje
<b>Edad</b>	Tiempo transcurre desde el nacimiento en un individuo	Ordinal	Neonato : 0-28días Lactancia : 28días-2 años Preescolar :2 años-6 años Escolar: 6años-10 años Adolescencia : mayor a 11 años Porcentaje
<b>Género</b>	Identidad fenotípica femenino o masculino	Cualitativa	Femenino Masculino Porcentaje
<b>Edad Gestacional al nacer</b>	Semanas de gestación al momento del nacimiento	Ordinal	Pretérmino : menor a 37 semanas Término: mayor a 37semanas Postérmino : mayor a 42 semanas Porcentaje
<b>Edad al momento de la cirugía</b>	Edad del paciente en que se realizó la resección de quiste de colédoco.	Cuantitativa	Neonato : 0-28días Lactancia : 28días-2 años Preescolar :2 años-6 años Escolar: 6años-10 años Adolescencia : mayor a 11 años Porcentaje
<b>Tiempo de diagnóstico</b>	Tiempo que transcurre entre el inicio de síntomas y la confirmación del diagnóstico.	Cuantitativa	Meses
<b>Tipo de cirugía</b>	Técnica utilizada para la resección del quiste	Cuantitativa	Resección del quiste hepatoyeyuno anastomosis esfinteroplastia transduodenal. Porcentaje

<b>Manifestaciones clínicas</b>	Síntomas del paciente al inicio del cuadro. (ictericia, coluria, acolia, fiebre, dolor abdominal, masa abdominal palpable).	Cualitativa	Si No Porcentaje
<b>Marcadores bioquímicos de inflamación hepática</b>	Concentraciones séricas de enzimas intracelulares relacionadas a la integridad de los hepatocitos. TGO, TGP, DHL	Cuantitativa	Valor TGO, TGP y DHL en mg /dl
<b>Marcadores bioquímicos de inflamación canalicular</b>	Exámenes relacionados con la función excretora del hígado (GGT, FA, BT, BD)	Cuantitativa	Valor en mg /dl
<b>Enfermedad concomitantes</b>	Presencia de otra enfermedad independiente de la presencia del quiste de colédoco	Cuantitativa	Si No Porcentaje
<b>Tipo de quiste</b>	Una malformación congénita más compleja que puede afectar la vía biliar principal extra e intrahepática	Cualitativa	Tipo I, Tipo II: divertículo aislado que protruye de conducto biliar común, Tipo III: dilatación del segmento intraduodenal del conducto biliar común (coledococoele) Tipo IV : múltiples dilataciones del tracto intra y extra hepático, Tipo V : dilatación de los conductos intrahepáticos (enfermedad de Caroli).

## **VIII. DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO**

### **Procedimientos.**

Se realizó este estudio con los casos diagnosticados de quiste de colédoco durante el periodo comprendido del mes de Agosto de 2006 a agosto del 2012. Se revisó el registro de ingresos de los pacientes con quiste de colédoco y aquellos que requirieron resección quirúrgica.

Se registraron en la hoja de recolección de datos (anexo 3) los factores reportados previamente en la literatura y los que pueden participar en la fisiopatología de quiste de colédoco como sexo, edad del paciente, peso, talla, tiempo de evolución desde inicio de síntomas y diagnóstico, sintomatología inicial, métodos diagnósticos utilizados, morbilidad asociada, antecedente de cirugías previas del tracto digestivo. En relación a las características postquirúrgicas se identificó el tipo de quiste mediante la clasificación por Todani (10,4,12), tipo de cirugía realizada para el drenaje de la vía biliar, estudios bioquímicos pre y postquirúrgicos, hallazgos histopatológicos en la biopsia hepática mediante la clasificación de Metavir(16)

## **IX. ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Las variables cuantitativas se reportan en medianas con intervalo y las variables cualitativas se reportan en frecuencia y porcentaje.

## **X. ASPECTOS ÉTICOS.**

El estudio se consideró como una investigación sin riesgo, ya que se emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y cumple con en el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, en el artículo 17 y con apego a la Declaración de Helsinki del año 2000. Los investigadores se comprometen a mantener la confidencialidad de los datos obtenidos.

## **XI. RESULTADOS**

Se identificaron 33 pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco en el periodo de agosto de 2006 a agosto de 2012, de los cuales se eliminaron 9 por tener un expediente incompleto. De los 24 pacientes con expediente completo, 18 fueron mujeres (75%), y 6 hombres (25%) siendo una relación 3:1.

El grupo de edad en el momento del diagnóstico de quiste de colédoco más frecuente fueron los lactantes en un 54.2%, 20.8% en escolares, 12.5% en escolares, 8.3% en neonatos y 4.2 % en adolescentes.

El grupo de edad de los pacientes a los que se realizó la cirugía fue con mayor frecuencia en lactantes en 15 pacientes, correspondiendo al 62.5%, seguido por 5 en la edad preescolar (20.8%), y de forma similar en los escolares y adolescentes con el 4.2%.

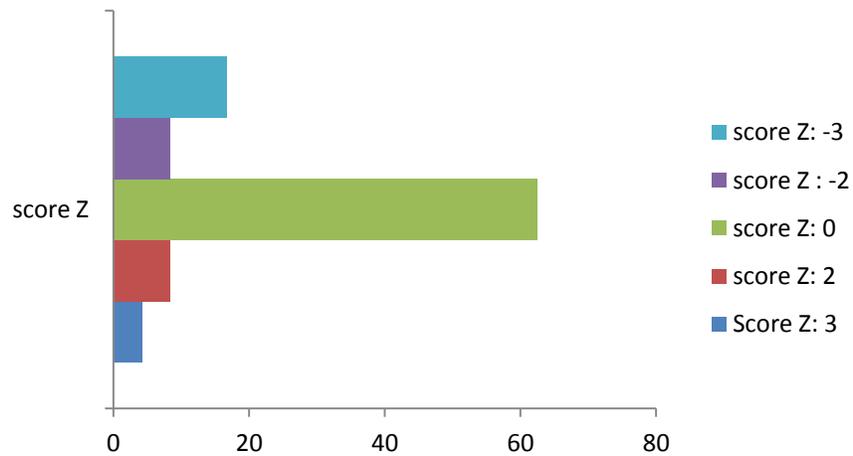
Si tomamos en cuenta la edad de la cirugía, la presencia de eventos de colangitis se encontró con mayor frecuencia en lactantes (81.8%), mientras que en preescolares como en los adolescentes los eventos de colangitis no se presentaron.

El estado de origen, de los pacientes referidos al hospital de pediatría fueron los siguientes; el Distrito Federal (n=10 ó 41.7%), Querétaro y Chiapas (n=3 ó 12.5%), y el resto de los estados; Tlaxcala, Veracruz, Quintana Roo, Morelos, Guanajuato, Puebla, Guerrero y Aguascalientes refirieron un paciente por estado.

Valorando la edad gestacional al nacimiento, se identificó que el 91.7% fueron pacientes de término, y solo 8.3% fueron pacientes pretérmino. No hubo ningún paciente postérmino.

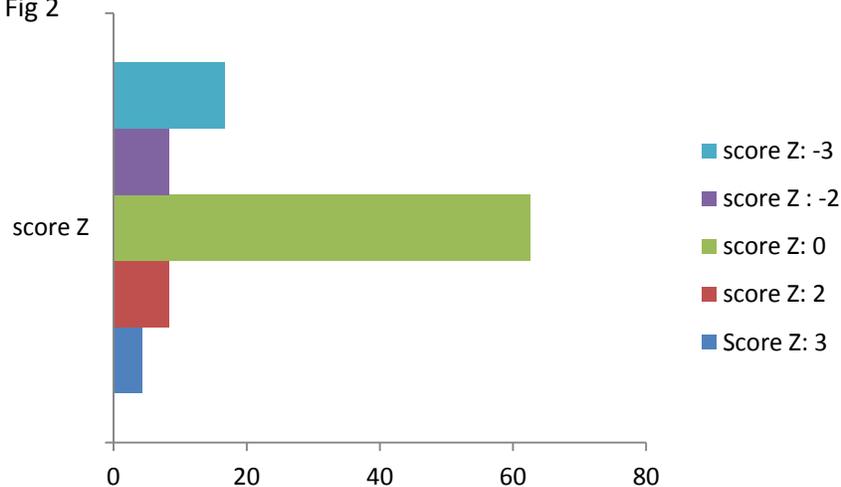
El estado de nutrición en el momento del diagnóstico fue valorado por el score Z para peso encontrando que el 62.5% de los pacientes tuvieron un score Z de 0 (estado nutricio normal), un paciente tuvo score Z de 3 (obesidad), y 12.5% de los pacientes con score z de -2 y -3, lo que significó que el 25% de los pacientes tuvieron una desnutrición severa (Fig 1).

Fig 1



El score Z para talla dio como resultado que el 62.5 % de los pacientes estuvieron dentro del score Z de 0 o talla normal, el 16.7% tuvo un score Z -3, el 8.3% tuvo score Z de -2 y solamente 1 de los pacientes se ubicó en score Z de 3 (Fig 2).

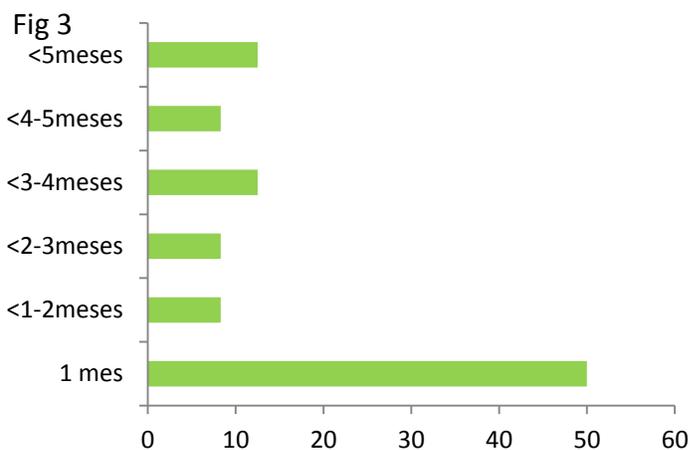
Fig 2



La manifestación clínica inicial para el diagnóstico de quiste de colédoco fue la ictericia en un 50% de los pacientes, seguida por el dolor abdominal (20.8%), fiebre y vómito en 16.7%, masa palpable en el 8.3%, y por último coluria en 4.2%.

El tiempo desde el inicio de los síntomas y el diagnóstico de quiste de colédoco fue determinado en meses, observando que en la mayoría de los casos (50%), el

diagnóstico se realizó dentro del primer mes. Sin embargo, en 3 pacientes ( 12.5 % ) fue posterior a los 6 meses (Fig 3).

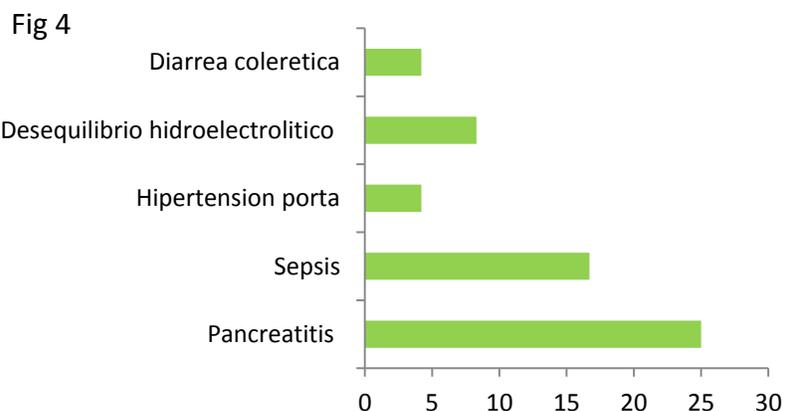


El método diagnóstico utilizado con mayor frecuencia fue el ultrasonido abdominal en el 79.2% de los pacientes, la tomografía de abdomen en el 16% y el menos utilizado fue gammagrama en un 4.2% .

La cirugía realizada en todos los pacientes fue la Hepatoyeyuno anastomosis en Y de Roux. El tipo de quiste identificado con mayor frecuencia fue el tipo I en el 91% de los pacientes, y el quiste tipo IV en el 8.3% de los pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco.

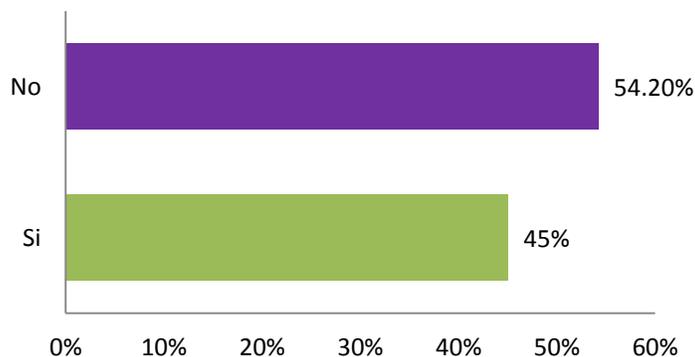
El 37.5% de los pacientes tuvieron una estancia hospitalaria de 0 a 10 días, el mismo porcentaje permaneció de 11 a 20 días, mientras que sólo el 16.7% permaneció por más de 20 días. Todos fueron egresados a su domicilio.

Las complicaciones referidas fueron: pancreatitis en el 25%, sepsis 16.7%, desequilibrio hidroelectrolítico en el 8.3%, además de diarrea colerética 4.2% y desarrollo de hipertensión porta en un paciente (Fig 4).



La asociación de quiste de colédoco y la presencia de complicaciones no fue estadísticamente significativa ( $p= 0.692$ ) para 1 cola y  $p= 1.000$  para 2 colas.

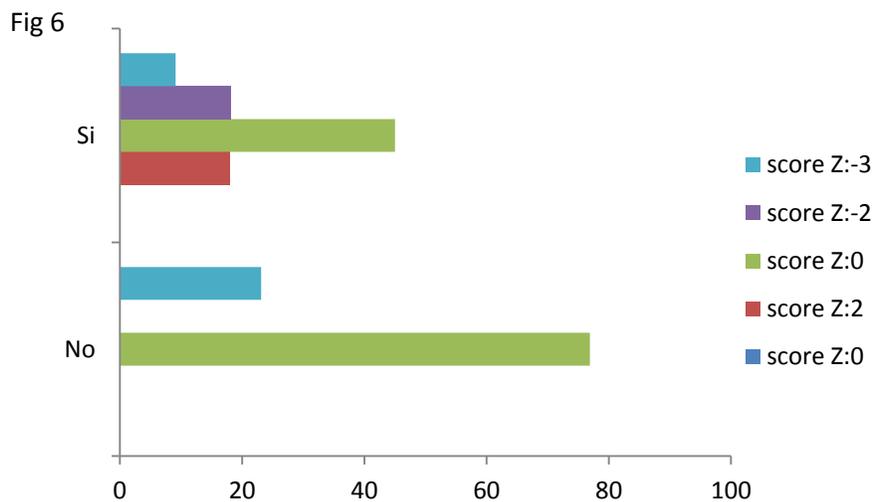
De los 24 pacientes estudiados, el 45.8 % (11 pacientes) presentaron por lo menos un evento de colangitis, solo un paciente presentó más de dos eventos, mientras que el 54.2% no presento eventos (Fig 5).



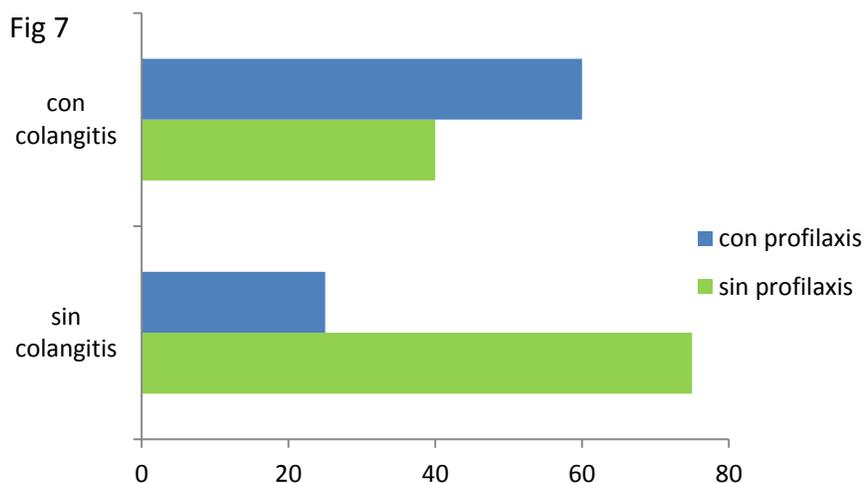
Por lo tanto, si tomamos en cuenta la edad de la cirugía, la presencia de eventos de colangitis, se encontró con mayor frecuencia en lactantes en el 81.8%, por lo contrario en preescolares como en los adolescentes los eventos de colangitis no se presentaron. Siendo en 8 (44%) de las pacientes femeninas la presencia de colangitis durante su evolución clínica.

La presencia de colangitis durante la evolución clínica fue detectada en 5 pacientes (45%) con score Z para peso de 0. Para el score Z 2 y -2, el porcentaje de desarrollo de colangitis fue de 18.2%, mientras que para el score Z de 3 y -3, el porcentaje fue de 9.1%. En cambio, entre los pacientes que no desarrollaron eventos de colangitis, el 76.9%

presentaron un score Z de 0 y el 23.1% de los pacientes con score Z de -3 no desarrollaron colangitis (Fig 6).



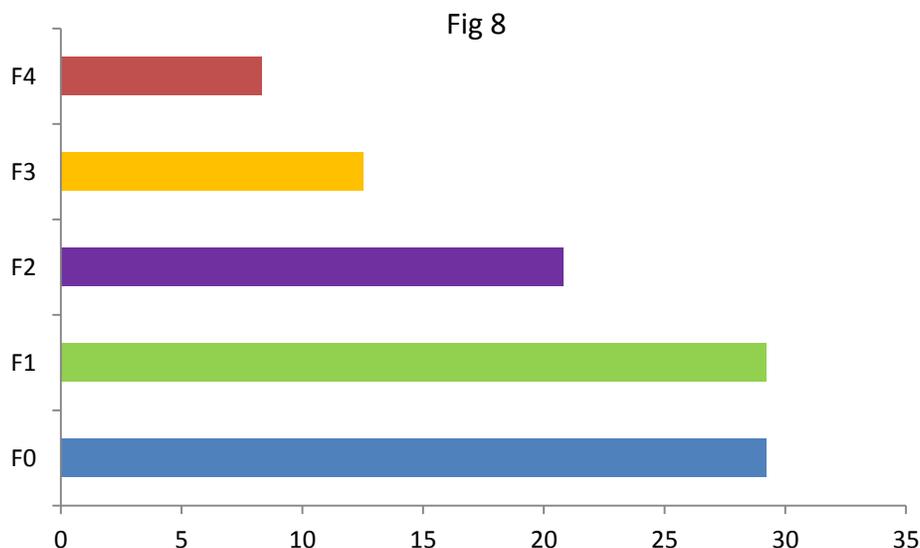
En el 37.5 % del total de pacientes, se administró tratamiento profiláctico posterior al tratamiento quirúrgico y el 54.2% no recibieron profilaxis. Del 100% de los pacientes que desarrollaron colangitis el 60% se les había otorgado tratamiento profiláctico, y el 40% de estos no tuvieron profilaxis (Fig 7).



En aquellos pacientes con pancreatitis se encontró que: el 37.5% de ellos presentaron colangitis durante su evolución hasta la última consulta, de igual manera el 37.5 % de los pacientes presentaron sepsis en el periodo postquirúrgico. Sin relación con la presencia de desequilibrio hidroelectrolítico.

La presencia de cirrosis en el momento del diagnóstico de quiste de colédoco se encontró en 2 pacientes que correspondieron al 8.3 % del total.

Utilizando la clasificación de Metavir para valorar el grado de fibrosis hepática se encontró que el 29.2% de los pacientes no tuvieron fibrosis y el mismo porcentaje presentó fibrosis portal sin septos, seguido de un 20.8% con fibrosis portal con pocos septos, el 12.5% presentó fibrosis septal sin cirrosis, y el 8.3% desarrolló cirrosis (Fig 8).



En la función hepática, los marcadores de lesión hepatocelular, colestásis y síntesis hepática, las medianas mostraron valores normales tanto en el periodo prequirúrgico como postquirúrgico (Cuadro 1), excepto en pacientes quienes iniciaron la sintomatología como falla hepática y obstrucción biliar total.

De estos pacientes, al momento del diagnóstico el 12.5% tuvieron glucemia menor a 74 mg/dL, el 79.1% tuvieron aspartato aminotransferasa > de 40 U/L, el 83.3% aminoalanino transferasa tuvieron valores mayores de 50 U/L, el 100% de los pacientes tuvieron fosfatasa alcalina > 136 U/L y su valor más alto fue de 2911 U/L, 79.16% tuvieron bilirrubina directa por arriba de 0.3 mg/dL, el 83.3% de los pacientes tuvieron la gammaglutamil transferasa en valores mayores a 40 U/L y 58.3% de los niños tuvieron niveles de albúmina menores a 3.5 g/L.

En el control postoperatorio, 16.6% de los pacientes tuvieron glucemia menor a 74 mg/dL, 37.5% de los pacientes tuvieron aspartato aminotransferasa > de 40 U/L, 16.6% tuvieron aminoalanino transferasa > de 50 U/L, el 87.5% de los pacientes tuvieron niveles de fosfatasa alcalina > a 136 U/L, pero su valor máximo fue de 741U/L.

La bilirrubina directa fue mayor a 0.3 mg/dL en 16.6% de los pacientes, el 25% de los niños tuvieron niveles de gammaglutamil transferasa mayores de 40 U/L, mientras que el 20.83% de los pacientes presentaron valores de albúmina menores a 3.5g/L.

<b>RESULTADOS LABORATORIO</b>	<b>PREOPERATORIOS</b>		<b>POSTOPERATORIOS</b>		<b>Valores normales</b>
<b>Valor</b>	<b>Mediana</b>	<b>Intervalo</b>	<b>Mediana</b>	<b>Intervalo</b>	
<b>GLUCOSA</b>	80	[53-147]	82	[65 -106]	74-106 mg/dL
<b>CREATININA</b>	0.3	[0.10-0.60]	0.31	[0.17-0.90]	0.6-1.3 mg/dL
<b>AST</b>	118	[0.20 -406]	38	[15-88]	12-50 U/L
<b>ALT</b>	83.5	[24-542]	33	[11—71]	10-40 U/L
<b>DHL</b>	261	[70-498]	366	[192-606]	
<b>FA</b>	480.5	[163-2911]	271	[112-741]	50-136 U/L
<b>GGT</b>	427	[20 -1949]	17	[2-924]	10-40 U/L
<b>BT</b>	6.65	[0.20-15.5]	0.33	[0.12-14.2]	0.2-1.0
<b>BD</b>	4.25	[0.09-10.9]	0.1	[0.0-12.3]	0.0-0.3
<b>BI</b>	1.18	[0.10-14.86]	0.3	[0.06-1.90]	0.2-1.0
<b>ALBUMINA</b>	3.35	[1.50-4.50]	4.11	[2.1-5.2]	3.5-5 g/dL
<b>PROTEINA</b>	6	[0.20-7.9]	7	[3—8]	6.4-8,2 g/dL
<b>COLESTEROL</b>	151.5	[82-859]	129	[61-354]	30-200mg/dl
<b>TRIGLICERIDOS</b>	102.5	[34-263]	91	[37-342]	30-150mg/dL
<b>TP</b>	13	[10—33]	12.15	[11—42]	11-15”
<b>TTP</b>	34	[1—52]	32	[2—69]	29.9-40.7”
<b>INR</b>	1.2	[0.90-24]	1.1	[01—32]	1.1-1.9
<b>HB</b>	12	[9—18]	12.4	[08—15]	12.2-16 g/dL
<b>HTCO</b>	34.5	[25-49]	37.5	[26.2-43]	37-53%
<b>LEUCOCITOS</b>	9.95	[4.30-20]	8.2	[4.7-81]	4.5-10 miles/mL
<b>PLAQUETAS</b>	365	[73-714]	309.5	[45-631]	142-424miles/mL
<b>AMONIO</b>	66.5	[27-120]	35	[23-75]	
<b>AMILASA</b>	42	[13-216]	54.5	[32-62]	
<b>LIPASA</b>	241	[180-1899]	126	[22-158]	

## **XII. DISCUSIÓN**

Los quistes de colédoco son dilataciones de los conductos biliares que pueden asociarse con obstrucción biliar intermitente, afectar la vía biliar principal extra e intra hepática e incluso al parénquima hepático (1,2). La razón de la distribución geográfica, la etiología, el sistema de clasificación, el diagnóstico ideal, las modalidades de tratamiento y el curso natural son desconocidas.

La prevalencia de la enfermedad es difícil de estimar, aunque algunos estudios señalan que es de 1 caso por cada 150 000 pacientes para países occidentales, esta prevalencia es tres veces más alta para países asiáticos (1,10). En nuestro estudio se identificaron 24 pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco en un periodo de 6 años. Nuestro porcentaje de 54.2% en el grupo de lactantes difirió de Chijueva et al, quien reportó que el 51% de los casos ocurren en adultos mayores de 20 años de edad (8). Sin embargo el mayor número de los pacientes referidos a nuestra unidad son lactantes; muy probablemente por la dificultad quirúrgica que en estos pacientes presentan en otras unidades quirúrgicas.

En cuanto al género en nuestro estudio la prevalencia fue mayor en las mujeres (75%), teniendo una relación 3:1 (mujeres:hombres), lo que fue similar a la serie publicada por Germani y cols., en Argentina donde la relación llegó a ser de 4:1 (6,7), pero diferente a la reportada por Wylle y cols., en E.U. con una relación mujer: hombre de 1.5:1 en la población pediátrica, y de 4.9:1 en adultos (6).

El mayor número de pacientes son originarios del Distrito Federal, probablemente debido a la distribución geográfica y accesibilidad al hospital del estudio, en comparación con los estados con menor frecuencia; sin embargo, no se han registrado estudios sobre la prevalencia de quiste de colédoco por estado en nuestro país.

Identificamos que el 91.7% de los niños con el diagnóstico de quiste de colédoco tuvieron el antecedente de ser pacientes de término, no influyendo la edad gestacional para su desarrollo, ya que las malformaciones en las vías biliares pueden detectarse desde la etapa prenatal. En nuestro estudio 2 pacientes tuvieron el antecedente del diagnóstico por ultrasonido prenatal, lo que permitió su tratamiento dentro del periodo neonatal. En

algunos estudios se han relacionado la presencia de infecciones virales y el desarrollo de malformaciones de vías biliares.

La presencia de quiste de colédoco fue más frecuente en los pacientes con peso y talla normal para la edad, ya que se clasificó como normal en más del 50 % de los pacientes, por lo que especulamos que el estado nutricional no se afecta cuando el diagnóstico y tratamiento se realiza de manera oportuna, ya que el 50% de los pacientes fueron diagnosticados en el primer mes de inicio de los síntomas. A nuestro conocimiento, no se han reportado estudios en la literatura en relación al estado nutricional y el diagnóstico de quiste de colédoco.

Son varias las publicaciones que hacen referencia a que las manifestaciones clínicas no son consistentes en la presentación de esta enfermedad (10,14); nuestros resultados no mostraron un patrón entre la edad y el tipo de síntomas y signos iniciales. Sin embargo, en nuestro estudio la ictericia y el dolor abdominal fueron los síntomas principales, lo que fue similar a lo reportado por Congo y cols. (10) y Pereira y cols. (12) quienes indican que la ictericia fue más frecuente antes de los 24 meses de edad comparado con pacientes mayores de 24 meses, quienes tuvieron dolor abdominal como síntoma inicial (12).

El tiempo desde el inicio de los síntomas y el diagnóstico de quiste de colédoco fue dentro del primer mes, probablemente esta identificación temprana no favoreció el desarrollo de fibrosis, que se observó en el 58.4% de los pacientes del presente estudio.

En relación al estado de origen, se observó que los pacientes que mostraron mayor tiempo para el diagnóstico y tratamiento fueron originarios de Chiapas, en quienes se retrasó más de 6 meses, probablemente relacionado a la dificultad de acceso a nuestro Hospital.

Se han reportado varias series para valorar el mejor estudio de imagen para realizar el diagnóstico de quiste de colédoco, coincidiendo que la colangiografía es la forma menos invasiva y más fidedigna para el diagnóstico (15); sin embargo, en nuestro estudio el ultrasonido abdominal fue utilizado como herramienta más frecuente, seguido por la tomografía axial computarizada y la centellografía. Aunque el ultrasonido abdominal puede establecer el diagnóstico de quiste de colédoco, no permite definir de manera precisa la forma de la vía biliar, malformaciones o alteraciones en los ángulos

de la misma, o bien la presencia de litos en el interior. Por lo tanto, a pesar de que reconocemos la utilidad del ultrasonido, la colangiografía presenta mayores ventajas para realizar el diagnóstico y el plan quirúrgico de acuerdo a la literatura (9,11,15).

Todos los pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco atendidos en nuestro Hospital fueron sometidos a Hepatoyeyuno anastomosis en Y de Roux, que es el tratamiento quirúrgico recomendado en la literatura (12,14,15). El procedimiento quirúrgico se realizó dentro de la primera semana después del diagnóstico.

Posterior al tratamiento quirúrgico, nuestros pacientes desarrollaron sólo dos tipos de quiste el tipo I con mayor presentación y el quiste tipo IV, similar a los reportado en diversos estudios (2,4,5,7).

El tiempo de estancia hospitalaria fue mayor en aquellos pacientes que presentaron complicaciones postquirúrgicas como la presencia de pancreatitis, sepsis y desequilibrio hidroelectrolítico; probablemente secundario a la manipulación quirúrgica de las vías biliares, pero no existen reportes en la literatura que determinen estas variables. Un paciente desarrollo hipertensión portal secundario a la presencia de cirrosis hepática diagnosticada desde el momento quirúrgico.

No existe una asociación estadísticamente significativa entre el tipo de quiste y la presencia de complicaciones probablemente a la mayoría fue quiste tipo I.

Se valoraron los expedientes desde su ingreso al hospital hasta la última consulta con una media de 1 año 6 meses con un mínimo un mes y máximo por 8 años. Por lo tanto se determinó que los menos de la mitad de los pacientes presentaron un evento de colangitis durante su evolución clínica entre la cirugía y su última consulta, y más de dos eventos solamente en uno de los pacientes estudiados.

De los 11 pacientes que desarrollaron colangitis, el 60% recibió profilaxis con antibióticos posterior a la cirugía. Sin embargo, debido a que el presente estudio fue retrospectivo, no encontramos un registro adecuado de la dosis, el apego, la duración y tipo de antibióticos administrados, por lo que es difícil asegurar que la utilización del tratamiento profiláctico no fue útil para la prevención de colangitis.

En los trabajos reportados, la fibrosis se presenta en más de la mitad de los pacientes al momento del diagnóstico (1,7,11), patrón que fue consistente con el 70.8% de los pacientes con fibrosis de nuestro estudio, demostrando que la fibrosis hepática está presente en la mayoría de los pacientes al momento del diagnóstico. Sólo hay un estudio de Turquía donde el 7.7% de los pacientes presentaron fibrosis en el momento del diagnóstico (11).

En la mayoría de los pacientes la síntesis hepática se conservó durante el seguimiento postquirúrgico en términos de la albumina, proteínas y tiempo de protrombina. Los valores de albumina menor a 3.5g/dl se registraron en el 58.3% de los pacientes en el tiempo prequirúrgico en relación al postquirúrgico en donde solo el 20.8% continuaba con valores menor a 3.5mg/dl.

Los marcadores de lesión hepatocelular como elevación de AST (aspartato aminotransferasa) mayor a 40U/l fue presente en el 79.1% en el preoperatorio comparado en el postoperatorio en donde dicha elevación fue presente en el 37.5%; similar al determinar ALT (aminoalanino transferasa) en donde el valor mayor a 50U/dl se encontró en el 83.3% en relación al 16.6% postoperatorio.

El quiste de colédoco es una enfermedad con alteración en la vía biliar extrahepática por lo tanto la excreción hepática es la función más afectada observada en el estudio con elevación de bilirrubina totales con valor máximo de 15mg/dl, en el estudio encontramos que los valores tanto de Bilirrubina directa, Gammaglutamil transferasa se encontraban elevados en el 79.16 y 83.3% de los pacientes en el momento prequirúrgico con disminución en el postquirúrgico en el 16.6 y 25.8% de los pacientes en el tiempo postquirúrgico. Sin embargo la fosfatasa alcalina se elevó en el 100% de los pacientes con valores mayores de 136U/L y un valor máximo de 2911U/L, continuando elevada en el 87.5% de los pacientes posterior al procedimiento quirúrgico con valor máximo de 741U/L. Probablemente a pesar de la corrección quirúrgica la lesión de la vía biliar continua presente.

Dentro de las limitantes del estudio, reconocemos que se analizó un tamaño de muestra pequeño, debido a que la prevalencia de la enfermedad es baja. Existió pérdida del 28% de la muestra con afección de validez estadística. No obstante, se trata del primer estudio de

serie de casos en el país que aborda la evolución clínica de los pacientes con quiste de colédoco, y son escasos los estudios reportados en la literatura científica, que también son series de casos (1,2,4,7,11). Adicionalmente, este estudio será el punto de partida para realizar futuras investigaciones de las cuales se podría conocer la presencia de colangiocarcinoma en el seguimiento de los pacientes a una edad adulta, ya que el riesgo de malignización es alta, evaluar la eficacia de la profilaxis con antibiótico después de la cirugía, o bien realizar colangioresonancia en los individuos con quiste de colédoco y determinar el abordaje prequirúrgico, así se podrían crear estrategias de su diagnóstico y realizar tratamientos oportunos.

### **XIII. CONCLUSIONES**

Por lo tanto las características de la evolución postquirúrgica en los pacientes con quiste de colédoco atendidos en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI, en este estudio tuvieron una evolución clínica y metabólica satisfactoria. Sin embargo, factores como la presencia fibrosis en la biopsia hepática en el momento del diagnóstico, la desnutrición, la distancia del estado de origen, los niveles de fosfatasa alcalina, Gammaglutamil transferasa podrían ser factores de riesgo para el desarrollo de complicaciones en estos pacientes.

## ANEXO 1

**NOMBRE:**

**AFILIACION:**

Edad

**ORIGEN:**

**TEL:**

Género

**Antecedentes prenatales**

**Recuperación nutricional postquirúrgica** PESO TALLA PESO TALLA

**Complicaciones postquirúrgicas (colangitis)**

Edad a la cirugía

**FECHA DE INGRESO**

Tipo de cirugía

**Manifestaciones clínicas**

<b>Marcadores bioquímicos de inflamación hepática</b>	AST	ALB	Hb	Urea
	ALT	Prot	Htco	Creat
	DHL	COL	Plaq	Amonio
<b>Marcadores bioquímicos de inflamación canalicular</b>	FA	TG	Leu	TTP
	GGT	TP	Neu	INR
	BT		Linf	
	BD		Glu	
	BI		BUN	

**Cambios en la biopsia hepática**

**Otras enfermedades**

**Complicaciones**

**Supervivencia**

## ANEXO 2

### SCORE METAVIR

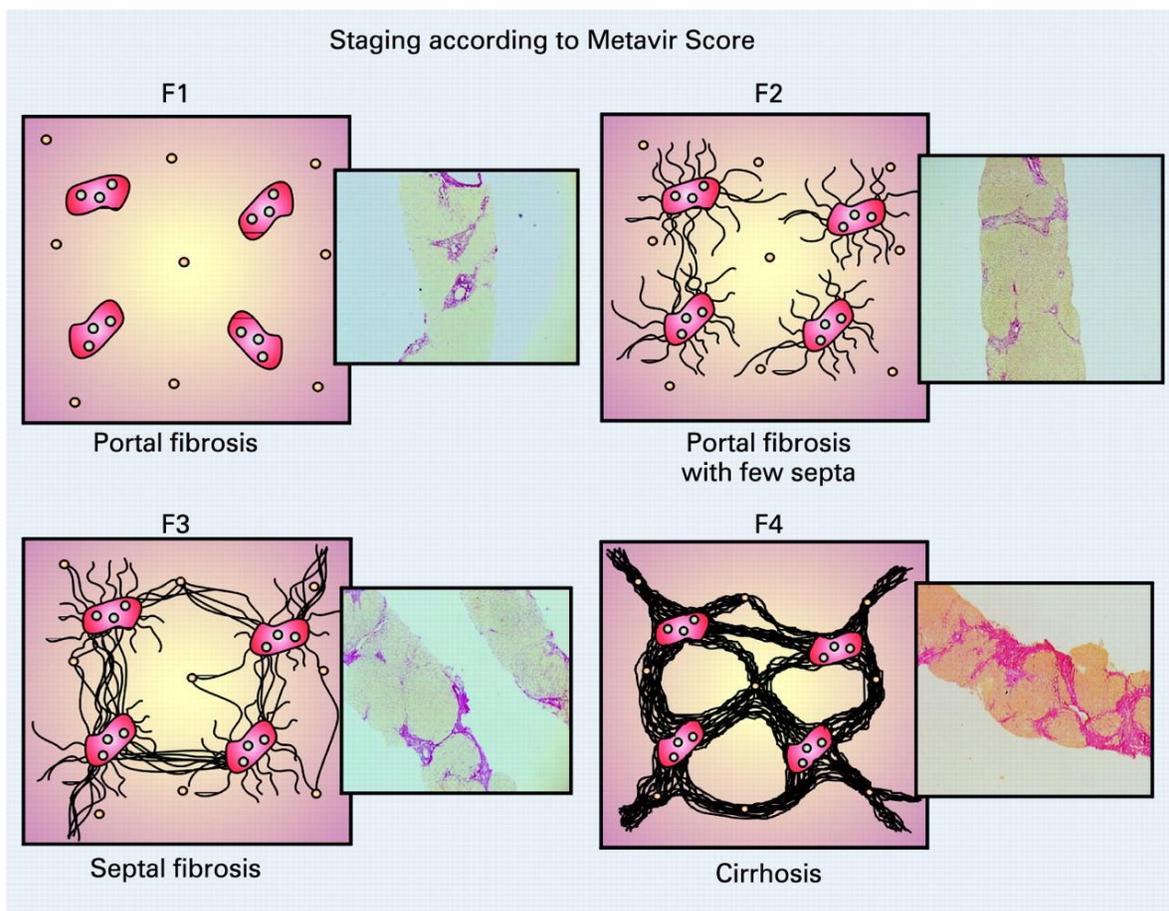
F0: sin fibrosis

F1: fibrosis portal sin septos

F2: fibrosis portal con pocos septos

F3: fibrosis septal sin cirrosis

F4: cirrosis



## **XV .BIBLIOGRAFIA.**

1. Vila Carbó J.J,L. Ayuso, et.al. Nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento del quiste de colédoco, Cirugía pediátrica, Vol. (19) No1, Mayo 2006 pp 33-38.
2. Barish Hedil, Cameron John et. al. Choledochal Cyst disease in children and adults: a 30 years single institution experience, Journal of the American College of Surgeons Vol. 206, No. 5, May 2008.pp 1000-1006.
3. William F Balistreri, Bezerra Jorg, Ryckman Frederickc, Liver disease in children biliary atresia and other disorders of the extrahepatic bile ducts, tercera edición, Cambridge University press 2007 pp241-268.
4. S.R.Baner, Jee Jesudason, Mark Ranjan Jesudason, Rajiv Paul Mukha, Frederick L. Vyas, Sanjay Govil, John C. Muthusamil, Management of adult choledochal cysts a 15-year experience HPB, 2006; 8 pp299-305
5. Michaelides M, Dimarelos V, Kostantinou D, Bintoudi A, Tzikos F, Kyriakou V, Rodokalakis G,Tsitouridis, A new variant of Todani type I choledochal cyst. Imaging evaluation, HIPPOKRATIA, 2011 Vol 15,No 2 pp 174-177.
6. Wyllie Robert, Hyams Jeffrey S Kay Marsha Biliar atresia and neonatal disorders of the bile duct Pediatric. En: Gastrointestinal and liver disease, Cuarta edición, Editorial ELSEVIER 2011, pp 741-752.
7. Micaela Germani, Daniel Liberto, Gastón Elmo, Pablo Lobos, Eduardo Ruiz Choledochal cyst in pediatric patients: a10 years single institution experience Department of Pediatric Surgery, Italian Hospital of Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina Acta Gastroenterológica Latinoamérica Vol 41No 4 Diciembre 2011 pp 302-307.

8. Jordan Paul, Goss John et.al, Some considerations for management of choledochal cyst, *The American Journal of Surgery* Vol.187, August 2004 pp 790-795.
9. Bancroft John , Bucuvalas John , Rycman Frederick, Dudgeon David , Saunders Roger, Antenatal Diagnosis of Choledochal Cyst, *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* , Vol 10, No 2 Septiembre 1994 pp 142-145.
10. Kisa Congo, Lopez Francelina , et.al. Outcomes of choledochal cysts with or without intrahepatic involvement in children after extrahepatic cyst excision and Roux en Y hepaticojejunostomy, *Annals of Hepatology* , Vol 11 No.4 Agosto 2010 12 pp 536-543.
11. Ilker Büyükyavuz, Saniye Ekinici, Arbay Özden Çiftçi, Ýbrahim Karnak, Mehmet Emin Penocak, Feridun Cahit Tanyel, Nebil Büyükpamukçu, A retrospective study of choledochal cyst: clinical presentation, diagnosis and treatment *The Turkish Journal of Pediatrics* Vol 45, No 4, Octubre-Diciembre 2003 pp : 321-325.
12. Nicolás Pereira C, Javiera Benavides T., Carolina Espinoza G, Carmen Gloria Rostion A. Quiste de colédoco en pediatría: Una Revisión de la Literatura. Chile *Revista Pediatría Electrónica* Vol 4, N° 3. 2007 pp 44-49.
13. Chau-Jing Chen, Clinical and Operative Findings of Choledochal Cysts in Neonates and Infants Differ From Those in Older Children *Asian Journal of Surgery* Vol 26 , No 4 ,Octubre 2003,pp213-217.
14. Richa Lal, Shaleen Agarwal ,Rakesh Shivhare, Ashok Kumar Sadiq S. Sikora Vinay K. Kapoor Rajan Saxena. Management of Complicated Choledochal Cysts *Digestive Surgery* Vol 24 Noviembre 2007,pp 456–462.
15. Mitsuyoshi Suzuki, MD, Toshiaki Shimizu, MD, Takahiro Kudo, MD, Ryuyo Suzuki, Yoshikazu Ohtsuka, Yuichiro Yamashiro. Usefulness of Nonbreath-hold 1-Shot Magnetic Resonance Cholangiopancreatography for the Evaluation of Choledochal Cyst in Children. *Journal of Pediatric and Gastroenterology Nutrition* , Vol. 42, No. 5, May 2006.pp539-544.

16. Enrico Rossi, Leon A Adams, et.al. Assessing Liver Fibrosis with Serum Marker Models, Clin Biochem Rev Vol 28 February 2007.