



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

THE AMERICAN BRITISH COWDRAY HOSPITAL



11209

5

20

**"QUISTES DE COLEDOCO:
EXPERIENCIA DE 15 AÑOS EN 4 INSTITUCIONES"**

TESIS PARA OBTENER EL GRADO DE
ESPECIALISTA EN CIRUGIA GENERAL

PRESENTA: Dr. Jorge Antón Lugo.

ASESORES DE TESIS: Dr. Leopoldo Guzmán Navarro.
Dr. Elías Dergal Badue.

México D.F., 1996

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

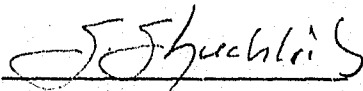
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

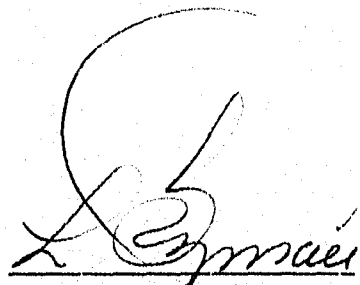
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

**"QUISTES DE COLEBDO:
EXPERIENCIA DE 15 AÑOS EN 4 INSTITUCIONES"**

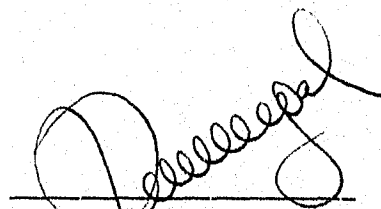
**Dr. José Javier Elizalde G.
Jefe de Enseñanza.**



**Dr. Samuel Shuchleib Chaba
Jefe del Curso de Cirugía.**



**Dr. Leopoldo Guzmán Navarro
Asesor de Tesis.**



**Dr. Elías Dergal Badue
Asesor de Tesis.**

INDICE.

a manera de dedicatoria.....	i
1. INTRODUCCION.....	1
1.1 historia.....	1
1.2 etiología.....	2
1.3 desarrollo embrionario.....	4
1.4 histopatología.....	5
1.5 epidemiología.....	9
1.6 presentación clínica.....	9
1.7 diagnóstico.....	10
1.8 clasificación.....	12
1.9 tratamiento.....	16
1.10 complicaciones.....	24
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	25
3. JUSTIFICACION.....	25
4. OBJETIVOS.....	25
5. HIPOTESIS.....	26
6. MATERIAL Y METODOS.....	26
7. RESULTADOS.....	27
7.1 demografía.....	27
7.2 presentación clínica.....	27
7.3 evaluación preoperatoria.....	27
7.4 tipos de quistes.....	28
7.5 curso clínico.....	28
7.6 patología.....	31
8. DISCUSION.....	31
9. CONCLUSIONES.....	34
10. BIBLIOGRAFIA.....	36

A mis cachorros...

1. INTRODUCCION.

Los quistes de colédoco son una malformación del sistema pancreatobiliar. Pueden ser definidos como una dilatación aneurismática de la vía biliar común. Sus características patológicas son; parénquima hepático normal, sistema biliar intrahepático normal (excepto cuando se asocia a enfermedad de Caroli) y obstrucción parcial de la vía biliar común terminal. En general ha sido considerada como una entidad nosológica rara, de la que aún no se sabe con precisión su etiología.

1.1 historia.

La primera descripción de quistes de colédoco se atribuye a Vater en 1723¹. La primera descripción patológica y correlación clínica, fue efectuada por Douglas en 1852², en un paciente femenino de 17 años quien "presentó dolor hepático durante tiempo incierto, ictericia de moderada gravedad e hinchazón gradual que aumentaba el volumen en hipocondrio derecho", este cuadro se acompañó de fiebre y de edema de miembros inferiores. La punción abdominal mostró fluido biliar. La paciente falleció dos semanas después y la necropsia mostró "medio galón de bilis con mal olor y una dilatación excesiva del colédoco".

El primer tratamiento exitoso de esta patología, fue reportado por Swain³, quien en 1894 efectuó una colecistoyunostomía. Poco después, Brun y Hartman³ reportaron el tratamiento exitoso de una niña de tres años, quien fue tratada inicialmente con drenaje externo, para efectuar cuatro meses después una coledocoenterostomía.

Bakes en 1907, propuso la coledococistoduodenostomía como el tratamiento mas adecuado. Esta observación fue comprobada por McConnell en 1919 en un análisis de 36 pacientes reportados en la literatura.³

McWhorter efectuó la primera excisión exitosa de un quiste de colédoco en 1924.^{3,4} En el mismo año, Naugebauer reportó el primer diagnóstico preoperatorio correcto.³

En 1959, Alonso-Lej⁵ clasificó los quistes de colédoco en tres categorías: tipo I, dilatación fusiforme del conducto hepático común, tipo II, divertículo del conducto hepático común, y tipo III,

coledococèle. En 1958, Caroli⁶⁻⁸ describió la enfermedad quística de los conductos biliares intrahepáticos y subsecuentemente, esta malformación se clasificó como tipo IV o enfermedad de Caroli. En 1977, Todani⁹ después de analizar 37 casos reclasificó los quistes de colédoco en 5 tipos, y estableció la relación del carcinoma de la vía biliar con los quistes de colédoco.

1.2 etiología.

Se han postulado numerosas hipótesis acerca del desarrollo de los quistes de colédoco; muchas de estas teorías se basan en la experiencia personal de un solo o algunos pacientes.^{3-5,7} La controversia principal es acerca del origen congénito contra el origen adquirido de los quistes.

Teorías congénitas: A pesar de que el origen congénito de los quistes de colédoco ha sido ampliamente sustentado, el mecanismo preciso de su desarrollo permanece aun desconocido. Las numerosas teorías congénitas pueden ser divididas en tres categorías. Primero, aquellas que postulan la debilidad congénita de la pared del conducto biliar común; segundo, teorías que implican obstrucción al flujo de salida del sistema biliar, lo cual puede ser en el conducto biliar común propiamente, o en la unión colédocoduodenal, y tercero, teorías combinadas que implican ambas anomalías; debilidad estructural y obstrucción al flujo de salida biliar.

a) Debilidad estructural de la pared del conducto biliar común.- Ejemplos de este tipo incluyen hipotonía congénita de la pared, debilidad causada por la presencia de tejido pancreático ectópico o accesorio, debilidad en el sitio del conducto accesorio, debilidad en el tejido muscular, en el tejido elástico o en el componente fibromuscular de los tejidos submucoso y subseroso. La presencia de un divertículo que aparece en un feto en desarrollo también ha sido postulado.^{3,4}

b) Obstrucción al flujo de salida de bilis.- La obstrucción en el conducto biliar común puede ser el resultado de neurodisplasia autonómica, una condición similar a la aganglioneosis congénita del colon.

Landing¹¹ postula que la hepatitis neonatal, la atresia biliar intrahepática y los quistes de colédoco son manifestaciones ordinarias o consecuencia de un mismo proceso patológico que él llamó colangiopatía obstructiva infantil. En ésta hipótesis, la atresia

iliar y los quistes de colédoco no son consecuencia de una malformación de los conductos biliares sino el resultado del proceso inflamatorio que puede producir daño epitelial ductal y obliterar la luz del conducto, puede causar debilidad de la pared con dilatación de los conductos principales, puede producir fibrosis periductal progresiva u obliteración progresiva del conducto o ambos, y puede presentarse en algunos o todos los niveles del árbol biliar con obstrucción subsecuente. La causa más probable de ésta entidad es una infección viral intrauterina del hígado y del epitelio de los conductos biliares.

Una gran variedad de lesiones pueden causar la obstrucción de la unión colédocoduodenal. Estas incluyen angulación anormal en la unión, existencia de un mecanismo de válvula en el ámpula de Vater, estenosis congénita, persistencia de oclusión epitelial, atresia congénita, incoordinación neuromuscular del esfínter de Oddi, y obstrucción del conducto común secundaria a un proceso inflamatorio del duodeno.^{3,4,7}

La obstrucción como único factor causal en el desarrollo de quistes de colédoco no tiene una base de sustentación suficiente.

c) Teoría combinada.- Esta teoría es en la actualidad la más aceptada. Ebner fue el primero en proponer una teoría combinada. El postuló una anomalía en el conducto biliar común distal, que se acompaña de debilidad de la pared del ducto proximal, resultando la formación de un quiste de colédoco.³ Gross sugirió que esta condición pudiera ser causada por una debilidad congénita de la pared del ducto que permite la formación de una dilatación quística cuando la presión intraductal aumenta en forma secundaria a la obstrucción distal.

Votuyanagi^{3,4,8} cuya teoría ha recibido la mayor aceptación, propone que son requeridas dos condiciones para que se desarrolle un quiste de colédoco: "La primera, es un factor que permite que una parte limitada del conducto biliar común se dilate quísticamente y la segunda es aquella que hace que un estado patológico se convierta en una enfermedad, por ejemplo, estenosis congénita o atresia de la porción distal".

El postuló una desigualdad en la proliferación de los quistes epiteliales en la porción proximal del conducto biliar común durante la etapa sólida del desarrollo embrionario; al mismo tiempo, la proliferación epitelial de la porción distal del conducto progresa a un ritmo más lento. Cuando ocurre la recanalización, la parte alta estará anormalmente dilatada, mientras que la parte inferior estará

relativamente angosta o con una condición incluso más severa que determina una atresia, lo que propicia el desarrollo de un quiste del colédoco con presentación temprana en el caso de atresia y presentación tardía en caso de tipo estenótico del conducto biliar común distal.

Alonso-Lej⁵ consideró que la dilatación quística del colédoco es causada por dos factores; "la debilidad de la pared del conducto biliar común en un segmento específico y la obstrucción distal a esta. El primer factor siempre es congénito, mientras que el segundo, generalmente congénito, puede ser adquirido".

Teorías adquiridas: Estas teorías postulan una obstrucción del flujo biliar y una debilidad estructural de la pared de la vía biliar común como posible origen de los quistes.³⁻⁴ Las causas de obstrucción al flujo biliar en el conducto común, mencionadas en la literatura incluyen: compresión de la luz como resultado de embarazo; ensanchamiento linfático en la porta hepatis; adenoma de páncreas; estrechamiento de la unión colédocoduodenal; descenso de las vísceras abdominales postparto; obstrucción intraluminal por papiloma; colelitiasis y tumores.³

La debilidad de la pared del conducto común como consecuencia de un trauma abdominal contuso también ha sido implicado.^{3,4} El reflujo de jugo pancreático en el conducto biliar común causado por la relación anómala entre el conducto biliar común y el conducto pancreático ha sido motivo de atención. Se ha sugerido que el reflujo de jugo pancreático lleva a colangitis y a dilatación del conducto biliar común.^{3-5,7,10}

Es generalmente aceptado que las llamadas causas adquiridas son esencialmente anomalías asociadas o factores secundarios y no predisponen por sí mismos al desarrollo de quistes de colédoco.³

1.3 desarrollo embrionario.

a) Embriología normal.- Los conductos biliares se forman durante la cuarta semana de desarrollo embrionario en el divertículo hepático, derivado del Intestino ventral. El divertículo tiene dos componentes: el proximal, que da origen al páncreas ventral y al conducto de Wirsung, y el distal, del que se origina la vesícula biliar, el cístico y los conductos biliares proximales. Por recanalización se abre la luz del conducto y se crea un canal común donde drena el conducto pancreático y el conducto biliar común. Después de la

rotación y fusión del páncreas, el canal común puede persistir o por el contrario, el conducto pancreático y el conducto biliar común pueden entrar al duodeno en forma separada.⁹ (Fig. 1) En la relación normal del conducto pancreático y el conducto biliar común, los dos conductos forman un canal final común en una extensión de 5 mm o menos. Estudios postmortem han demostrado que el canal común puede encontrarse normalmente en 58-90% de los casos.^{9,10}

b) Embriología patológica.- Recientemente, características anormales del conducto pancreatobiliar común se han incriminado como causa en la formación de quistes de colédoco. Babbitt,¹⁰ postuló que la posición proximal y la entrada en ángulo recto del conducto pancreático en el conducto biliar común, permite reflujó de secreción pancreática en el sistema biliar durante un estado crítico de desarrollo. Consecuentemente hay destrucción química y enzimática de la pared del conducto provocando la dilatación quística. En ésta anomalía, el conducto biliar común es corto y su calibre pequeño; su inserción en el conducto de Wirsung es en ángulo recto, con una longitud inusualmente larga de 2 a 3.5 cm antes de desembocar en el ampulla de Vater.^{9,10-12} (Fig. 2)

La hipótesis del reflujó pancreático no es concluyente debido a la incapacidad de explicar algunas de las características de los quistes de colédoco; por ejemplo, la abrupta transición de un quiste de colédoco en un conducto hepático normal y la posibilidad de coexistir con malformaciones quísticas intrahepáticas. De este modo, aunque la anomalía de la unión pancreatobiliar está presente en muchos pacientes con quistes de colédoco (50-95%), la mayoría de los datos no apoyan una relación de causa efecto.^{10,12}

Una hipótesis alterna sugiere que los quistes de colédoco representan un espectro de malformaciones embrionarias del sistema pancreatobiliar, una de las cuales puede ser la unión pancreatobiliar anómala.⁹

1.4 histopatología.

Las características histopatológicas clásicas de los quistes de colédoco son: dilatación quística del conducto biliar común,

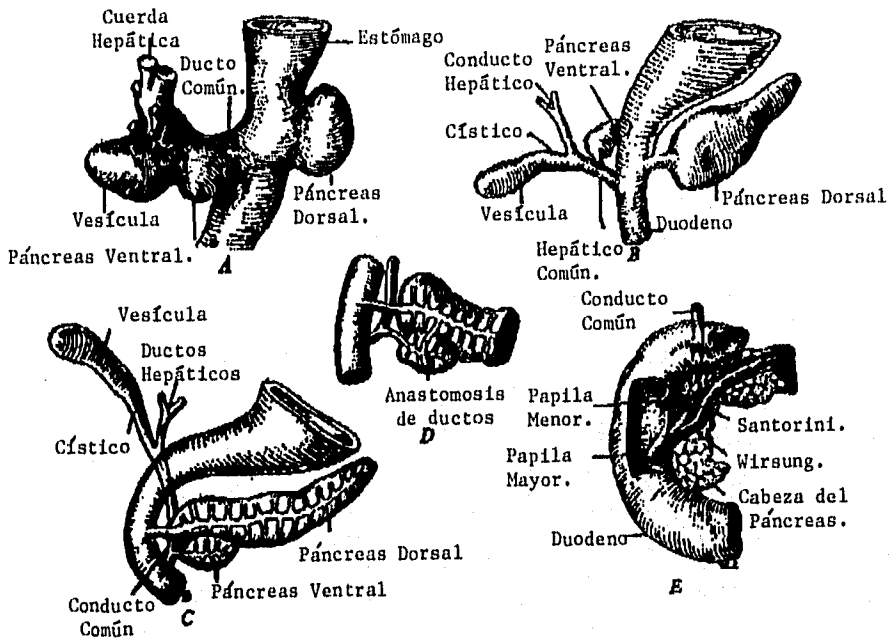


Fig. 1.- Desarrollo del sistema pancreatobiliar. Las gemas pancreáticas ventral y dorsal surgen a los lados del duodeno. (A) El páncreas dorsal se desarrolla mas rápido. (B) El páncreas dorsal es una estructura nodular elongada y en el centro pasa el conducto pancreático. (C) El crecimiento desigual de las paredes del duodeno, hace que el conducto biliar común tenga una posición dorsal, llevando al páncreas ventral al mesenterio dorsal. Los dos páncreas se enlazan entre sí. (D) El páncreas dorsal forma todo el páncreas adulto excepto la cabeza, que deriva principalmente del páncreas ventral. El sistema ductal se fusiona a lo largo del segmento distal del conducto dorsal. El conducto ventral en su totalidad sirve como drenaje principal (conducto de Wirsung). (E) El segmento proximal del conducto dorsal constituye el conducto de Santorini, que puede o no persistir en la vida adulta.

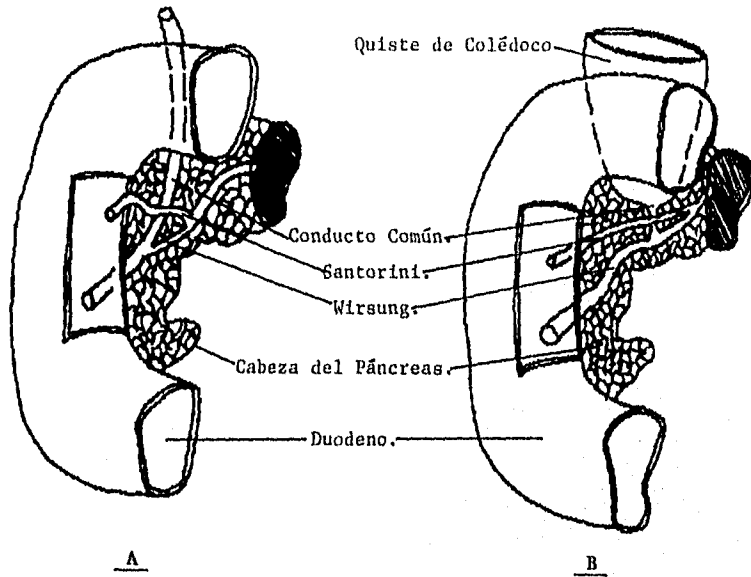


Fig. 2.- (A) Relación ductal pancreatobiliar normal. (B) Relación pancreatobiliar anómala. Nótese que el conducto biliar común es corto y su calibre pequeño. Su inserción en el conducto de Wirsung es en ángulo recto, con una longitud inusualmente larga antes de desembocar en el ámpula de Vater.

parénquima hepático normal, sistema biliar intrahepático normal (excepto cuando se asocia a enfermedad de Caroli) y obstrucción parcial del conducto biliar común terminal.⁹ Microscópicamente, la pared del quiste está compuesta casi exclusivamente por tejido conectivo fibroso y la mucosa está ulcerada o ausente.^{3,9} Estos hallazgos explican muchas de las complicaciones asociadas con el drenaje de los quistes; como son estenosis de la anastomosis, estasis biliar y carcinoma.

Los quistes de colédoco en la mayoría de los pacientes en edad infantil son consecuencia de un proceso patológico diferente que el observado en escolares, jóvenes y adultos. Aparentemente el quiste es una parte del proceso obliterativo de la atresia biliar mas que el resultado de una malformación congénita. Así como Kasai hizo notar,¹³ la obstrucción completa de la porción terminal del conducto biliar común prevalece en la mayoría de los pacientes en edad infantil con quistes de colédoco.^{9,11}

Suruga¹⁴ describió tres etapas en la formación histológica de esta condición. En la etapa I, la pared del quiste se encuentra edematosa y con pobre desarrollo de la capa muscular. Estas son las características que presentan los quistes de colédoco en edad infantil. En la etapa II, se presentan cambios inflamatorios y granulomas. En la etapa III, la pared del quiste es mas gruesa y el tejido muscular mejor desarrollado.

La histología hepática muestra menos datos de inflamación y de obstrucción que en la atresia de la vía biliar, pero ocasionalmente es imposible diferenciar las dos condiciones en una biopsia hepática.³

Se pueden encontrar tres tipos de enfermedades del conducto biliar intrahepático en pacientes con quistes de colédoco. El primero es una dilatación simple debida a una obstrucción del tracto biliar de larga evolución. La dilatación se resuelve después de liberar la obstrucción. En el segundo tipo, existe una malformación quística de las ramas primarias del árbol biliar intrahepático. El calibre de los conductos biliares intrahepáticos es normal lo cual es una indicación de que la obstrucción no es un factor contribuyente. En el tercer tipo, el compromiso del quiste intrahepático puede ser el componente predominante del proceso patológico; las ramas primarias, secundarias y terciarias de los conductos biliares estan ampliamente deformadas con múltiples quistes. A pesar de la liberación de la

obstrucción biliar posterior a la excisión del quiste coledociano, los quistes intrahepáticos persisten en las dos últimas categorías. Como se mencionó anteriormente, el diagnóstico de enfermedad de Caroli se ha aplicado frecuentemente a pacientes con quistes biliares intrahepáticos.^{3,6,8,9-14}

1.5 epidemiología.

a) frecuencia.- La frecuencia estimada de los quistes de colédoco es de 1 en 13 000 a 1 en 2 millones de pacientes.¹⁵ Esta patología es mas común en Japón, donde se han reportado aproximadamente dos terceras partes de los casos.^{3,9}

b) distribución por sexo.- La enfermedad es mas frecuente en mujeres que en hombres, a razón de 4:1.^{3,15,16} Flanigan,⁴ después de analizar 820 casos, reportó una marcada preponderancia del sexo femenino de 81%.

c) distribución por edad.- Esta condición puede ocurrir a cualquier edad, pero es mas frecuente en niños y adultos jóvenes. Aproximadamente 25% de los pacientes son diagnosticados durante el primer año de vida y otro 35% antes de concluir la primera década. De este modo, del 40 al 60% de los pacientes se diagnostican durante la primera década de la vida.^{3,8,15,16}

Sin embargo, en años recientes se ha reportado un incremento en el número de pacientes adultos. Lipsett,¹⁵ reportó una serie de 42 pacientes, de los cuales 31 (74%) fueron mayores de 16 años.

1.6 presentación clínica.

El cuadro clínico que acompaña a los quistes de colédoco varia desde la ausencia completa de síntomas, hasta la peritonitis biliar aguda secundaria a la ruptura del quiste.⁵

La triada clínica clásica que caracteriza a los quistes de colédoco, está compuesta por dolor abdominal intermitente, masa palpable en cuadrante superior derecho del abdomen e ictericia. Las tres características se presentaron en 63% de los casos revisados por Tsardakas en 1956¹⁰; mientras que Alonso-Lej encontró la triada en 21% de 94 casos revisados en 1959.⁵

En la actualidad se reconoce que la triada completa se presenta en solo 30% de los casos, siendo encontrada con mayor frecuencia en pacientes escolares.^{8,15}

El dato clínico más constante es la ictericia, que se ha reportado hasta en 69% de los casos; puede ser leve, intermitente o permanente.^{3-5,8,18}

El dolor abdominal generalmente se localiza en el cuadrante superior derecho del abdomen, puede irradiarse hacia epigastrio, cuadrante inferior derecho y región lumbar. Generalmente es intermitente y no incapacitante, suele confundirse con colecistitis, pancreatitis y colangitis. Se cree que el dolor es secundario a distensión de la pared del quiste o a obstrucción parcial del conducto hepático común. El dolor de tipo cólico puede ocurrir cuando la presión del quiste sobre el conducto biliar común distal produce una obstrucción completa. Puede haber episodios de dolor agudo seguido de resolución espontánea, esto puede ser secundario a un mecanismo de válvula en la porción distal del quiste o del conducto.^{3,5,8,18}

Yamaguchi,¹⁶ analizó 1433 casos de la literatura japonesa encontrando como síntoma más común el dolor abdominal.

La masa palpable en el cuadrante superior derecho del abdomen es de gran significancia diagnóstica. Típicamente es suave, elástica, redonda, regular, móvil y puede coincidir con los movimientos del diafragma. El tamaño no está en relación con la sintomatología.⁵

Otros síntomas asociados a esta patología son fiebre, náusea, vómito, datos de obstrucción intestinal (principalmente en el divertículo intraduodenal) y distensión.^{3,5,15}

1.7 diagnóstico.

La baja frecuencia con que se presenta la tríada clínica clásica (30%) y la poca especificidad de los datos clínicos aislados, hacen difícil el diagnóstico preoperatorio de esta patología. Antes de 1960 menos de la tercera parte de los casos eran diagnosticados correctamente en forma preoperatoria.³ Alonso-Lej,⁵ reportó el diagnóstico preoperatorio correcto en 35% de los casos estudiados. Recientemente, los reportes indican una mejoría en el diagnóstico preoperatorio. Kasal¹⁹ y Saito,²⁰ reportaron hasta un 80% de certeza diagnóstica preoperatoria.

La importancia de efectuar un diagnóstico preoperatorio correcto, se refleja en las estadísticas de mortalidad operatoria. Tsardakas,¹⁰ observó 56.6% de mortalidad en pacientes no diagnosticados, contra 30.5% de mortalidad en pacientes

diagnosticados. Actualmente la mortalidad operatoria es inferior al 4%.^{3,4,8,15,21}

Aunque en los exámenes de laboratorio se puede observar alteración en las pruebas de funcionamiento hepático o en los niveles de amilasa, estos hallazgos no son específicos. El ultrasonido, la tomografía axial computarizada y la colangiografía son los métodos de diagnóstico más específicos para detectar la presencia de dilatación de la vía biliar.^{8,15} Sin embargo, un gran porcentaje de pacientes adultos con quistes de colédoco son diagnosticados en el momento de efectuar una colecistectomía por sintomatología del tracto biliar, lo cual sugiere que el ultrasonido puede subestimar el diagnóstico. Los quistes de colédoco pueden no llegar a ser diagnosticado por ultrasonografía, debido a la calidad técnica del examen o en la falla para reconocer esta patología. Sin embargo, si la enfermedad quística del colédoco es esperada, el ultrasonido debe de ser diagnóstico. En pacientes de edad avanzada con síntomas inusuales relacionados al cuadrante superior derecho del abdomen, particularmente con ausencia de litiasis vesicular, la tomografía axial computarizada puede proveer de información importante acerca de la extensión de la dilatación biliar intra o extrahepática.^{3-5,8,15-17}

La centellografía hepatobiliar ha sido utilizada para diagnosticar quistes de colédoco. Sin embargo, la centellografía no provee de detalles anatómicos, por lo que no debe de tener un rol predominante en el diagnóstico de esta patología.¹⁵

La colangiografía oral y la intravenosa, son estudios de valor limitado, debido a la alta frecuencia de hiperbilirrubinemia. La colangiografía transhepática y la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica son procedimientos invasivos, pero tienen un porcentaje muy bajo de error para diagnosticar dilatación de la vía biliar intra o extrahepática.⁸ La colangiografía es esencial para diferenciar el tipo de quiste de colédoco y para el planteamiento de la resección quirúrgica. La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica visualiza de mejor manera la unión pancreatobiliar, pero no define la extensión intrahepática superior de los quistes si estos son redundantes y secuestran gran cantidad de material de contraste. Algunos autores, han preferido la colangiografía percutánea como método principal de diagnóstico. La ventaja de este método ha sido la capacidad para definir la extensión proximal de la dilatación

billiar. (Fig. 3)

Otros autores afirman que el sitio de punción del cateter percutáneo después de la realización de la colangiografía es de gran valor para el cirujano, ya que puede llegar a ser utilizado como una férula en la reconstrucción del conducto biliar.¹⁵ En pacientes con dilatación del conducto hepático proximal (quistes de colédoco tipo IV y V), la colocación preoperatoria de endoprótesis bilaterales ha facilitado la resección transoperatoria y la reconstrucción del árbol biliar. En algunos pacientes se han dejado endoprótesis por tiempo prolongado, lo que facilita el acceso para el manejo de litos intrahepáticos que se pueden llegar a formar en pacientes con dilataciones saculares de las vías biliares intrahepáticas (enfermedad de Caroli).^{6,15-17,22-24}

La biopsia hepática por punción es un procedimiento útil en el diagnóstico diferencial de colestasis prolongada y se ha sugerido que este recurso diagnóstico debe practicarse cuando otros estudios no invasivos no hayan descartado un problema obstructivo y antes de efectuar una laparotomía exploradora. Este método de diagnóstico tiene una sensibilidad cercana al 90% para diagnosticar obstrucción. Sin embargo su especificidad carece de importancia, por lo que no se considera un estudio válido en el diagnóstico de los quistes de colédoco.²⁵

1.8 clasificación.

La primera clasificación de los quistes de colédoco fue efectuada por Tsardakas y Robnett en 1956.¹⁰ Ellos, después de analizar 57 casos, subdividieron esta patología en tres tipos:

Tipo I.- Dilatación quística de la vía biliar común extrahepática.- Anatómicamente, el árbol biliar intrahepático es normal, la vía biliar por por encima de la dilatación quística se observa algo ensanchada y el conducto biliar común terminal generalmente se encuentra estrecho. Esta es la variedad más común de los quistes de colédoco según la mayoría de los reportes, llegando a presentar hasta en el 60% de los casos.^{3-5,7-9,15-18,26}

Tipo II.- Divertículo del conducto biliar común extrahepática.- Se caracteriza morfológicamente por la presencia de un divertículo que surge en la pared lateral del conducto biliar común. El árbol biliar puede ser normal o encontrarse ligeramente dilatado. La debilidad del

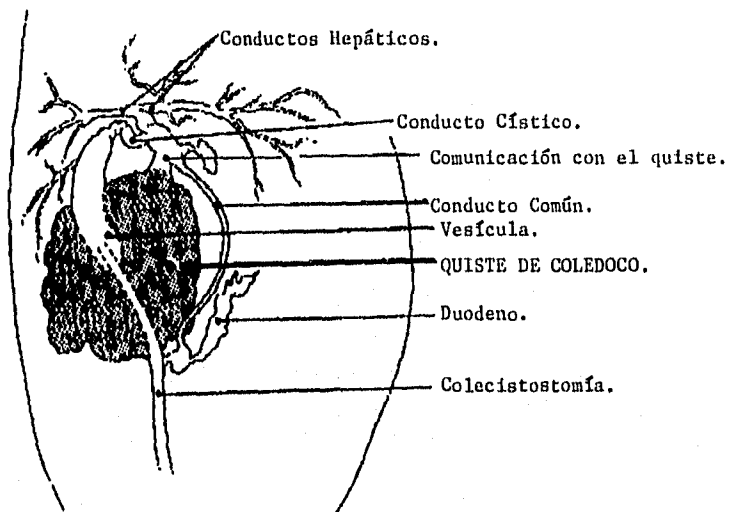


Fig. 3.- Colangiografía vía colecistostomía, donde se aprecia en su totalidad el árbol biliar. Se observa un gran quiste de colédoco en comunicación con el conducto hepático común.

conducto está limitada a un área pequeña en un lado del conducto biliar común. Clínicamente es infrecuente que presenten ictericia. Este es el tipo menos común de los quistes de colédoco.^{3-5,15,26}

Tipo III.- Divertículo intraduodenal; Coledococete.- La dilatación involucra únicamente la porción intraduodenal del conducto biliar común. Generalmente se acompaña de datos de obstrucción duodenal, aunque nunca alcanza el tamaño de los otros dos tipos. Comprende aproximadamente del 5 al 10% de los casos.^{3-5,15,26}

En 1958, Caroli⁶ describió la dilatación sacular congénita de los conductos biliares intrahepáticos y subsecuentemente, esta alteración se clasificó como *Tipo III o enfermedad de Caroli*.

En 1959, Alonso-Lej⁵ analizó 94 casos de quistes de colédoco agrupándolos de acuerdo a la clasificación propuesta por Tsardakas. Posteriormente Todani⁹ en 1977 revisó 37 casos de esta patología y propuso una modificación a la clasificación previa, donde agregó 3 tipos más de dilataciones quísticas del colédoco:

Tipo IVA.- Dilatación quística de la vía biliar intra y extrahepática.- Es el segundo tipo en frecuencia, comprendiendo del 30 al 40% de los casos. Es más común en niños.^{9,15,27}

Tipo IVB.- Dilatación quística múltiple de la vía biliar extrahepática.

Tipo V.- Dilatación sacular de los conductos biliares intrahepáticos o enfermedad de Caroli.- La enfermedad de Caroli es congénita, transmitiéndose en forma autosómica recesiva y aunque se puede manifestar a cualquier edad lo habitual es que lo haga en la adolescencia o en la quinta década de la vida. En esta patología, la dilatación de las vías biliares intrahepáticas favorece la estasis biliar, lo que aumenta la posibilidad de formación de cálculos intrahepáticos y la infección intrahepática sobreañadida. El cuadro clínico característico es el de un cólico biliar. La ictericia no es un hallazgo frecuente. En cuanto a la topografía de la enfermedad, parece que las formas localizadas son las más frecuentes, sobre todo la afección del lóbulo izquierdo.^{6,27-35} (Fig. 4)

Algunos autores han sugerido otras clasificaciones para los quistes de colédoco y existen reportes de nuevos tipos de quistes sin tener la aceptación adecuada.^{36,37}

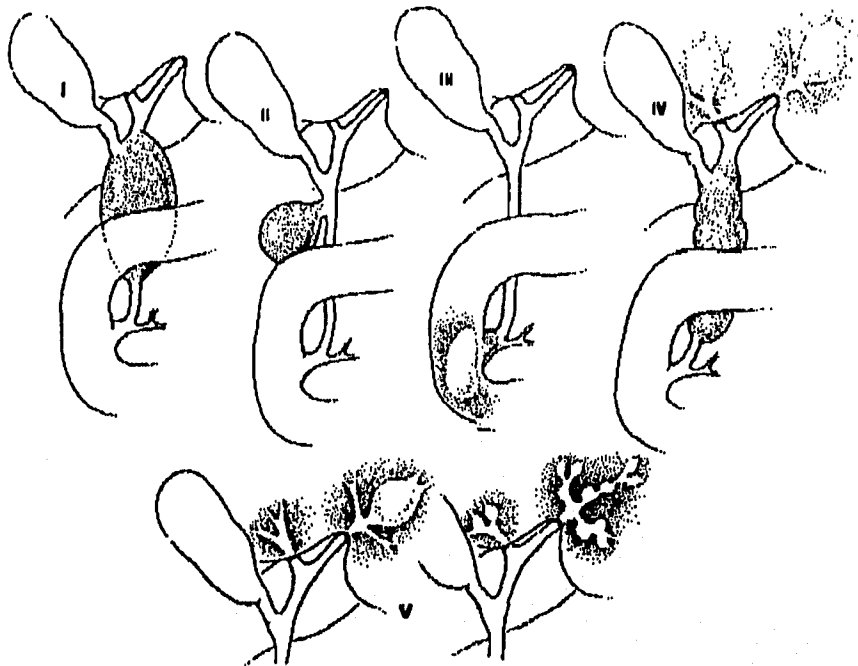


Fig. 4.- Clasificación de los quistes de colédoco propuesta por Tsardakas¹⁰ / Alonso-Lej⁵ y modificada por Todani.⁶ Tipo I: Dilatación quística solitaria de la vía biliar extrahepática. Tipo II: Divertículo supraduodenal del conducto biliar común. Tipo III: Divertículo intraduodenal; Coledococoele. Tipo IVA: Dilatación quística múltiple Intra y extrahepática. Tipo IVB: Dilatación quística múltiple extrahepática. Tipo V: Dilatación múltiple de la vía biliar intrahepática.

1.9 tratamiento.

El único método aceptado para el tratamiento de los quistes de colédoco es la cirugía. El manejo conservador se acompaña de 100% de mortalidad.^{3,18,27,38}

Tsardacas¹⁸ reportó que 29 de 30 pacientes con quistes de colédoco, no sometidos a tratamiento quirúrgico murieron a causa de esta enfermedad. Existen otros reportes que mencionan una mortalidad de hasta 97% en pacientes tratados conservadoramente.^{3,38}

Las causas de muerte relacionadas a quistes de colédoco no sometidos a tratamiento quirúrgico son: cirrosis biliar, abscesos hepáticos múltiples, ruptura espontánea del quiste, pancreatitis, hemorragia gastrointestinal, trombosis de la vena porta y colangiocarcinoma.^{3,8,15,27,38-49}

Existe entonces el acuerdo universal de que el tratamiento de los quistes de colédoco debe de ser quirúrgico. Sin embargo, existe controversia acerca del tipo de cirugía que debe de practicarse a los pacientes con *quistes de colédoco tipo I*. Esta controversia radica en que algunos cirujanos prefieren efectuar un procedimiento de drenaje interno contra los que proponen efectuar una excisión total del quiste.^{21,27,38-41,45}

En Norte América e Inglaterra el tratamiento quirúrgico tradicional de los quistes de colédoco ha sido el drenaje interno del quiste hacia el duodeno o yeyuno.^{38,41} Lilly^{40,41} y Yamaguchi¹⁶ han preferido la excisión total del quiste. Flanigan⁴ reportó una mortalidad de 7% en pacientes sometidos a excisión total del quiste, lo cual no fue tan alto como la mortalidad relacionada al drenaje interno con un asa yeyunal en Y de Roux. Además, las complicaciones de dolor recurrente, ictericia, estenosis y/o colangitis ocurren aproximadamente en 50% de los pacientes sometidos a drenaje interno, comparado con un índice menor al 10% en pacientes sometidos a excisión del quiste.^{3,4,38-47} La reintervención quirúrgica es necesaria aproximadamente en 25% de los casos tratados con drenaje interno, mientras que es menos al 5% en pacientes sometidos a excisión del quiste.⁵⁰⁻⁵² Los mejores resultados con procedimientos de drenaje interno, se ha observado en pacientes sometidos a coledococistoyeyunostomía en Y de Roux.^{38,42-44} (Figs. 5 y 6)

El tratamiento de los *quistes de colédoco tipo II* cuando

protruyen en forma de divertículo através de la pared lateral del conducto biliar común, es su excisión quirúrgica. (Fig. 7) Sin embargo, cuanto este tipo de quistes protruyen a nivel de la porción intrapancreática del conducto biliar común, derivarlos hacia el duodeno es técnicamente mas facil.^{38,39,43} (Fig. 8)

El quiste de colédoco tipo III (coledococèle) es preferiblemente manejado con excisión total. Como la vía biliar común y el conducto de Wirsung se abren hacia la luz del quiste, merece atención especial el cuidar estos conductos para su posterior reimplante a la mucosa duodenal.^{38,39,43} (Fig. 9)

Los quistes de colédoco tipo IIA, son aquellos con un componente quístico intrahepático asociado con una dilatación múltiple extrahepática. Estos son usualmente tratados por las manifestaciones de la enfermedad extrahepática, efectuándose la excisión del quiste extrahepático y hepaticoyunostomía en Y de Roux sin tratamiento adicional para el componente intrahepático. Sin embargo, si las complicaciones del quiste intrahepático se manifiestan, la excisión quística intrahepática puede ser necesaria, teniendo que efectuarse hepatectomía.^{7,38,48,49,53-59} (Fig. 10)

Los quistes de colédoco tipo IIB, es decir, la dilatación quística múltiple de la vía biliar extrahepática, tradicionalmente se ha tratado con la excisión del quiste y hepaticoyunostomía en Y de Roux.^{27,39-47}

En cuanto al tratamiento de los quistes de colédoco tipo II (enfermedad de Caroli); el uso de antibióticos y el drenaje quirúrgico de los segmentos biliares afectados son útiles en casos de colangitis intratable, pero la curación definitiva solo es posible mediante la lobectomía hepática en aquellos pacientes en que la enfermedad está limitada a un solo lóbulo.²⁷⁻³⁵

Otro aspecto controvertido en el tratamiento de los quistes de colédoco es la extirpación de la vesícula biliar. Esto es de particular importancia en relación a los procedimientos de drenaje interno. Algunos autores no recomiendan extirpar la vesícula debido al alto riesgo de complicaciones que se pueden presentar después de drenar los quistes. El conservar la vesícula provee de una alternativa quirúrgica para una posible cirugía subsecuente, que puede ser secundaria a colangitis o a estenosis de la anastomosis.^{3,30,45,47,50-51}

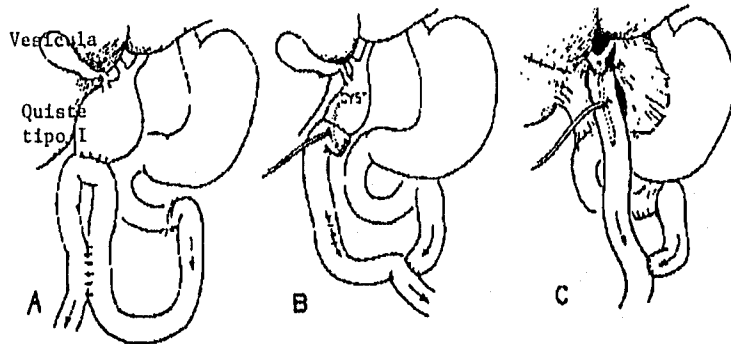


Fig. 5.- (A) Se ilustra un quiste de colédoco Tipo I, drenado mediante un asa de yeyunostomía y complementado mediante un procedimiento de Braun. **(B)** Drenaje del quiste de colédoco mediante una asa de yeyuno en Y de Roux. **(C)** Excisión del quiste de colédoco, seguido de una hepaticoyeyunostomía en Y de Roux.

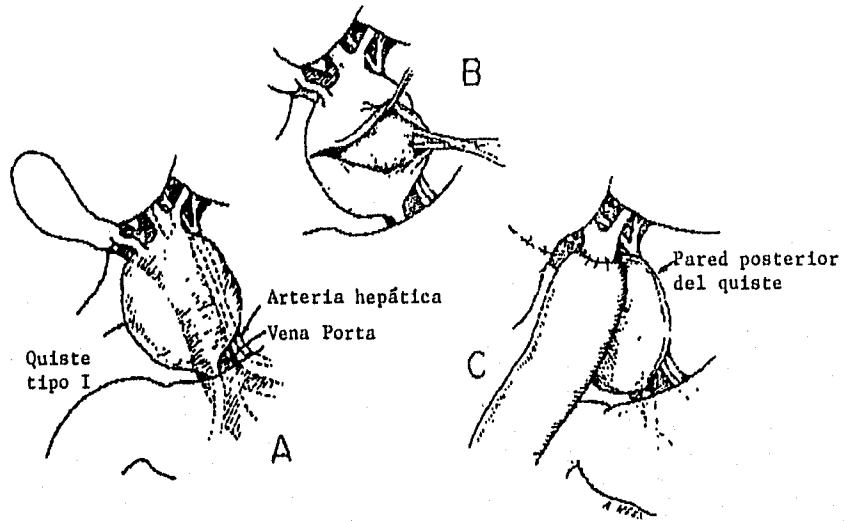


Fig. 6.- Excisión total de un quiste de colédoco Tipo I, donde se deja un remanente de la pared posterior del quiste. La ventaja de esta técnica es evitar el daño potencial de las estructuras vasculares vecinas.

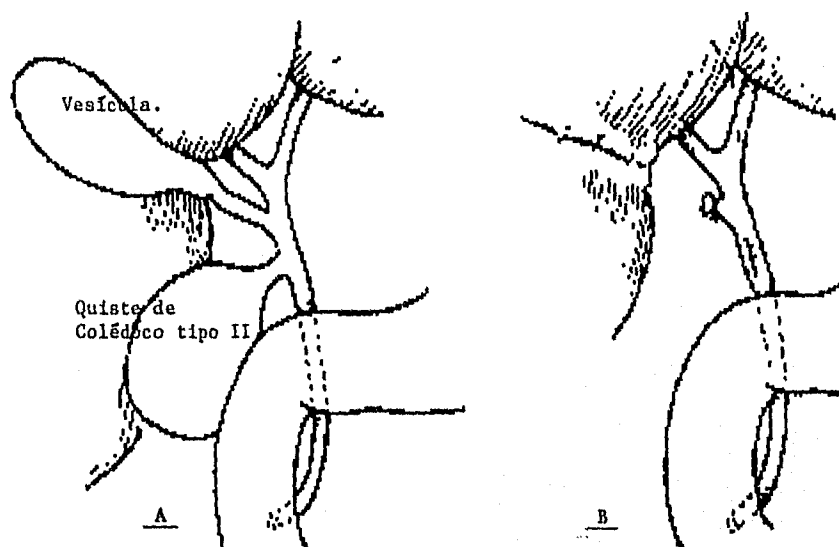


Fig. 7.- Tratamiento sugerido para los quistes de colédoco Tipo II cuando protruyen através de la pared lateral del conducto hepático común.

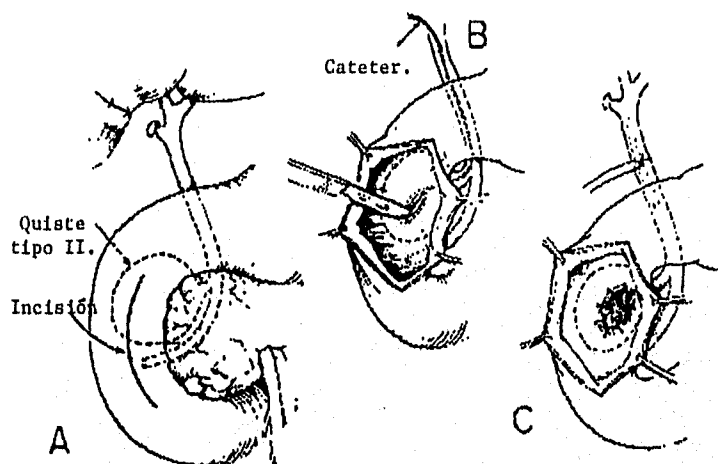


Fig. B.- (A) Quieste de colédoco Tipo II, intrapancreático. **(B)** Coledococistoduodenostomía transduodenal. Nótese que la introducción de una sonda en el conducto hepático común, facilita la incisión en la pared duodenal y en la pared del quiste. **(C)** Anastomosis completa del conducto biliar común al duodeno.

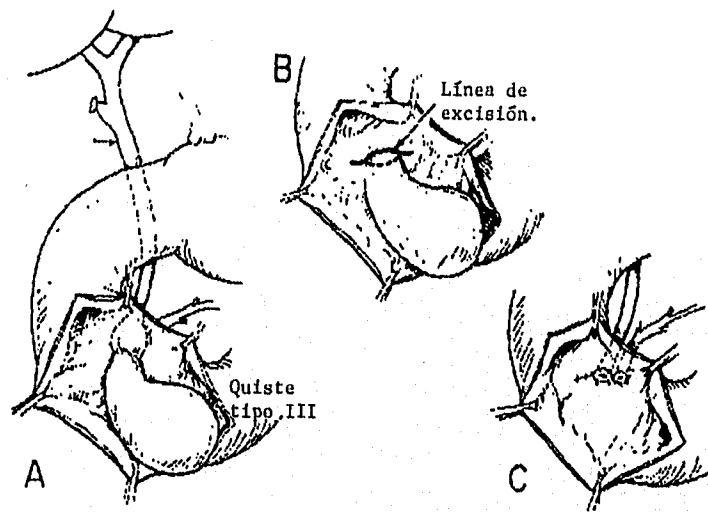


Fig. 9.- (A) Apariencia típica de un quiste de colédoco Tipo III (coledococèle) con extensión hacia adentro del duodeno. El conducto pancreático drena al interior del quiste. (B) Excisión del coledococèle. (C) Reimplantación del conducto biliar común y del conducto pancreático.

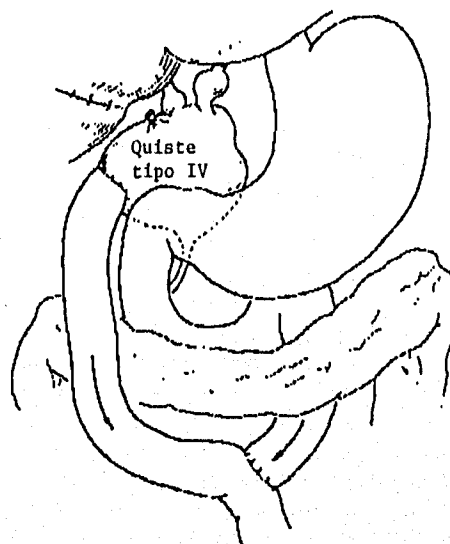


Fig. 10.- Drenaje interno de un quiste de colédoco Tipo IV mediante una coledococistoyeyunostomía en Y de Roux.

Otros autores reportan casos de colecistitis después de efectuar procedimientos de drenaje interno de los quistes, por lo que recomiendan efectuar colecistectomía como parte del tratamiento inicial.^{3,38,39,45}

1.18 complicaciones.

El riesgo de degeneración maligna de los quistes de colédoco es un hecho bien documentado en la literatura.^{3,5,9,15} La edad del paciente al momento de efectuar el diagnóstico se relaciona con el desarrollo de carcinoma de la vesícula biliar, del quiste o de los conductos intrahepáticos.^{60-63,65-68} En pacientes en quienes se efectúa el diagnóstico antes de los 10 años de edad, el riesgo de desarrollar colangiocarcinoma es aproximadamente del 1%, mientras que el riesgo se incrementa hasta el 15% en pacientes mayores de 20 años.⁶⁰ La edad no es el único factor de riesgo relacionado al desarrollo de carcinoma en los quistes coledocianos, pero el tratamiento es un factor importante.

Todani⁶¹ reportó un incremento en la frecuencia de carcinoma en los quistes de colédoco. Revisó una serie de 63 pacientes con cáncer secundario a esta patología y reportó una frecuencia de 4.7%. De estos pacientes, 84% presentaron quiste de colédoco Tipo I asociado a quistes intrahepáticos. El tipo histológico más común fue el adenocarcinoma, que se presentó en 73% de los pacientes.

La frecuencia de degeneración maligna de los quistes de colédoco también se ha relacionado con los procedimientos quirúrgicos de drenaje interno. En las series revisadas por Todani,^{61,64} se reporta una frecuencia de cáncer mayor al 50% en pacientes sometidos a procedimientos de drenaje interno.

La hipertensión portal es otra complicación que se puede presentar en pacientes con quistes de colédoco, con una frecuencia menor al 1%. El quiste coledociano puede producir compresión extrínseca, causar obstrucción parcial o completa de la vena porta, hipertensión portal y varices esofágicas.⁶⁹

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Los quistes de colédoco son considerados como una entidad nosológica rara de la que no se sabe con precisión su etiología.

Debido a la inespecificidad de sus síntomas, un porcentaje alto de pacientes con quistes de colédoco son sometidos a procedimientos quirúrgicos sin tener un diagnóstico preoperatorio de certeza. Por otra parte, la presentación clínica de esta patología varía dependiendo del grupo de edad, lo que hace aún más difícil el diagnóstico.

Además, existe gran controversia acerca del tratamiento quirúrgico definitivo que debe ofrecerse a estos pacientes.

3. JUSTIFICACION.

El conocer los diferentes tipos de presentación clínica de los quistes de colédoco, la evolución natural de esta enfermedad, el papel específico de los diferentes métodos de diagnóstico y la evolución a largo plazo de los pacientes sometidos a diferentes alternativas quirúrgicas, puede contribuir a conocer mejor esta patología para poder efectuar un diagnóstico temprano y un tratamiento oportuno y disminuir así la morbilidad y mortalidad.

4. OBJETIVOS.

a) Conocer los diferentes tipos de quistes de colédoco, así como sus manifestaciones clínicas.

b) Conocer las indicaciones, contraindicaciones y utilidad de los estudios auxiliares de diagnóstico.

c) Conocer y analizar las diferentes alternativas quirúrgicas en el tratamiento de los quistes de colédoco.

d) Comparar la presentación, tratamiento y seguimiento a largo plazo de niños y adultos con esta patología.

e) Conocer la frecuencia de complicaciones asociadas a esta patología.

5. HIPOTESIS.

El quiste de colédoco es una enfermedad rara que se presenta con mayor frecuencia en pacientes de edad infantil, y del sexo femenino.

La triada clínica clásica que caracteriza a esta patología se presenta en menos del 30% de los pacientes, siendo más común que se presente en niños.

Los quistes tipo I según la clasificación de Todani son los más frecuentes, presentándose en aproximadamente el 60% de los casos.

La colangiografía percutánea y la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica son los estudios de gabinete que ofrecen mayor certeza diagnóstica.

El tratamiento de los quistes de colédoco siempre es quirúrgico, siendo el procedimiento de elección la excisión total del quiste debido a que presenta un bajo porcentaje de morbilidad y mortalidad.

Las complicaciones asociadas a esta patología son principalmente: cirrosis biliar secundaria, hipertensión portal y degeneración maligna de los quistes.

6. MATERIAL Y METODOS.

Se revisaron los expedientes de todos los pacientes con quistes de colédoco tratados en cuatro instituciones de salud, entre enero de 1980 y diciembre de 1994. Los pacientes de 0 a 16 años se edad, se clasificaron dentro del grupo de niños, mientras que los pacientes de 17 años o más se clasificaron como adultos. Se analizó la presentación clínica, el examen físico, la evolución preoperatoria y el tratamiento efectuado. Se revisaron los reportes de ultrasonidos, tomografías axiales computarizadas, gamagrafías, colangiografías y notas operatorias, con el fin de determinar los tipos de quiste. Los quistes fueron agrupados de acuerdo a la clasificación de Tsardakas⁵/Alonso-Lej⁵ y modificada por Todani.⁶ (Fig. 4) Se revisaron los reportes de patología de los quistes resecaados y de las biopsias hepáticas tomadas. El seguimiento a largo plazo fue obtenido de los expedientes médicos, por información directa de los médicos tratantes o por comunicación telefónica con los pacientes. De los 43 pacientes

estudiados, no se obtuvo el seguimiento a largo plazo de un niño y dos adultos.

7. RESULTADOS.

7.1 demografía.

Se analizó la evolución de 43 pacientes con quistes de colédoco (32 niños y 11 adultos). Treinta y un pacientes fueron mujeres (72.09%) y doce fueron hombres (27.90%). La edad al momento de efectuar el diagnóstico tuvo un rango de 45 días a 65 años. Sin embargo, 19 de 31 niños fueron diagnosticados antes de los 5 años de edad. El rango de edad de los adultos fue de 19 a 65 años, con una media de 43 años.

7.2 presentación clínica.

Solo 8 pacientes (18.60%) presentaron la triada clínica clásica que caracteriza a los quistes de colédoco (masa palpable en cuadrante superior derecho del abdomen, dolor abdominal e ictericia) y todos fueron niños. Otros 12 niños presentaron 2 de los tres datos clínicos clásicos. El dato clínico más comúnmente encontrado en los niños fue la ictericia, que se observó en 24 pacientes (75%), mientras que en los adultos fue más común el dolor abdominal, que se observó en 10 casos (90.90%). (Cuadro 1) De esta manera, la presentación de la triada clínica clásica de los quistes de colédoco, es significativamente más común en niños que en adultos (25% vs 0%).

7.3 evaluación preoperatoria.

Se observó elevación de bilirrubinas, fosfatasa alcalina, transaminasas o niveles de amilasa sérica en 38 de 43 pacientes (88.37%). Las pruebas de funcionamiento hepático se encontraron alteradas en todos los niños y en 6 adultos (54.54%).

El diagnóstico de quiste de colédoco fue establecido en niños y adultos, con una combinación de ultrasonido (31 pacientes), colangiografía percutánea (9 pacientes), endoscópica (7 pacientes) o transoperatoria (1 paciente), gamagrafía (11 pacientes), tomografía axial computarizada (8 pacientes) y laparotomía exploradora (8 pacientes).

La colangiografía percutánea y la tomografía axial computarizada, fueron los estudios que más ayudaron a definir el compromiso intrahepático de la patología, ya que la colangiografía endoscópica es incapaz de explorar la extensión proximal al árbol biliar. Los estudios de medicina nuclear no ofrecieron ayuda diagnóstica específica y se requirió de estudios adicionales para confirmar el diagnóstico.

7.4 tipos de quistes.

La distribución de los pacientes de acuerdo al tipo de quiste de colédoco, se ilustra en el Cuadro 2. De los 32 niños, 24 presentaron quistes de colédoco Tipo I (75%), 7 presentaron quistes Tipo IV (21.87%), 6 Tipo IVA (18.75%) y uno Tipo IVB (3.12%). No se encontró casos de quistes de colédoco Tipo II, III ó V en niños y en un caso (3.12%) no fue posible determinar el tipo de quiste.

De los 11 adultos, 5 presentaron quistes de colédoco Tipo I (45.45%), un adulto presentó un quiste Tipo III (9.09%), en 2 se detectó quistes de colédoco Tipo IV (18.18%), uno Tipo IVA (9.09%) y uno Tipo IVB (9.09%) y 3 adultos presentaron quistes de colédoco Tipo V (27.27%). No se encontró casos de quistes de colédoco Tipo II en adultos.

7.5 curso clínico.

Veintiocho de 32 niños (87.5%) y 3 de los 8 adultos con quistes de colédoco extrahepáticos (37.5%) fueron tratados con excisión total de quiste, reestableciendo la continuidad del árbol biliar mediante una hepaticoyeyunostomía en Y de Roux. (Fig. 5c) En 9 pacientes (20.93%), 4 niños y 5 adultos, se efectuó derivación del quiste. (Fig. 5a y 5b) Dos de los 3 adultos con quistes de colédoco tipo V o enfermedad de Caroli (66.66%) fueron tratados con extracción de los litos intrahepáticos, mientras que uno de ellos (33.33%) fue tratado únicamente con antibióticos por no tener evidencia de litiasis.

De los 31 pacientes sometidos a excisión del quiste y reconstrucción del árbol biliar, 6 (19.35%) fueron manejados en forma preoperatoria con la colocación de férulas biliares transhepáticas percutáneas. No se reportó mortalidad operatoria. En cuanto a la morbilidad relacionada al procedimiento, 3 pacientes presentaron colangitis postoperatoria, se presentó una fístula biliar y una dehiscencia de la anastomosis.

Cuadro 1. Presentacion de Signos y Síntomas.				
	NIÑOS (N = 32)		ADULTOS (N = 11)	
	N	%	N	%
Ictericia.	24	75	7	63.63
Dolor abdominal.	23	71.87	10	90.90
Masa palpable.	13	40.62	1	9.09
Triada completa.	8	25	0	0
Nausea/Vomito.	7	21.87	1	9.09
Distensión abdominal.	7	21.87	1	9.09
Fiebre.	2	6.25	3	27.27

Cuadro 2. Distribución de Acuerdo al Tipo de Quiste.				
Tipo de Quiste	NIÑOS		ADULTOS	
	N	%	N	%
I	24	75	5	45.45
II	0	0	0	0
III	0	0	1	9.09
IVa	6	18.75	1	9.09
IVb	1	3.12	1	9.09
V	0	0	3	27.27
No definido	1	3.12	-	----
TOTAL	32	99.99	11	99.99

7.6 patología.

Se efectuó biopsia hepática a todos los niños durante la excisión del quiste. Los estudios histopatológicos mostraron cierto grado de fibrosis portal, pero solo se estableció el diagnóstico de cirrosis biliar secundaria en 2 casos. La pared del quiste de colédoco fue reportada como fibrótica en 15 niños, con cambios evidentes por inflamación aguda y crónica. En el grupo de pacientes pediátricos, no se reportó metaplasia, displasia o carcinoma dentro de los quistes de colédoco.

En el grupo de pacientes adultos, se efectuó biopsia hepática en 5 casos, detectando dos casos de cirrosis biliar secundaria.

7.7 seguimiento.

Se completó el seguimiento de 40 pacientes (93.02%), 31 niños y 9 adultos. El período de seguimiento en los niños tuvo una media de 3.62 años (rango 1-13 años), mientras que el de los adultos tuvo una media de 7.7 años (rango 1-12 años).

Ningún niño desarrolló colangiocarcinoma, mientras que dos adultos con quistes de colédoco tipo I y sometidos a procedimientos de drenaje interno desarrollaron colangiocarcinoma (18.18%). Un niño con cirrosis biliar secundaria presentó encefalopatía y falleció un año después de haberse operado.

Se presentaron tres casos de colangitis recurrente (6.97%), dos de ellos asociados a enfermedad quística intrahepática. Uno de estos casos requirió de lobectomía hepática izquierda y el otro desarrolló hipertensión portal.

8. DISCUSION.

La frecuencia estimada de los quistes de colédoco es de 1 en 13,000 a 1 en 2 millones de habitantes.¹⁵ En la literatura mundial se reporta que esta patología es 3 a 4 veces mas común en mujeres que en hombres.^{3,8,15,16} En la serie revisada, el sexo predominante fue el femenino, a razón de 2.5:1.

Esta patología puede manifestarse a cualquier edad, pero es mas frecuente en pacientes de edad pediátrica.^{3,8,16} En esta serie, 32

de 43 pacientes (74.41%) fueron menores de 16 años y 19 casos (44.18%) se diagnosticaron antes de los 5 años de edad.

En la actualidad se reconoce que la triada clínica clásica que caracteriza a los quistes de colédoco se presenta en menos del 30% de los casos.^{8,15} En esta serie, solo 8 pacientes (18.60%) presentaron la triada y todos fueron menores de 16 años. Dependiendo de la edad de presentación, la ictericia y el dolor abdominal son los síntomas que con más frecuencia se han observado.^{3-5,8,15} En este estudio, el 75% de los pacientes menores de 16 años presentaron ictericia, mientras que el dato clínico más constante en los adultos fué el dolor abdominal, que se observó en el 90.90% de los pacientes, lo que concuerda con la serie reportada por Yamaguchi.¹⁶

El ultrasonido, la tomografía axial computarizada y la colangiografía, son los estudios de gabinete más específicos en la detección de dilatación de la vía biliar. Los quistes de colédoco pueden no llegar a ser diagnosticados por ultrasonido debido a la calidad técnica en el examen o a la falla para reconocer ésta patología, sin embargo en los pacientes en que se sospecha esta enfermedad, el ultrasonido debe de ser concluyente.^{3-5,8,15} La tomografía axial computarizada puede proveer de información importante acerca de la extensión de la dilatación intra o extrahepática y es un procedimiento válido, sobre todo en pacientes de edad avanzada con sintomatología inusual en el cuadrante superior derecho del abdomen.^{3-5,8,15,17} Sin embargo, la colangiografía percutánea y la colangiografía retrógrada endoscópica son los procedimientos con menor porcentaje de error en el diagnóstico de la dilatación quística de la vía biliar, además de que ofrecen la posibilidad de colocar endoprótesis biliares preoperatorias que facilitan la reconstrucción biliar posteriormente. Por otra parte, la colangiografía es esencial en la diferenciación del tipo de quiste y para el planteamiento de la resección quirúrgica.^{6,15-17,22-24}

La dilatación quística fusiforme solitaria (Tipo I), es la variedad más común de los quistes de colédoco según la mayoría de los reportes, llegándose a presentar hasta en el 60% de los casos.^{3,5,15,26} En la serie que se presenta, los quistes Tipo I se encontraron en 67.44% de los casos, incluyendo el 75% de los pacientes en edad pediátrica y el 45.45% de los adultos. El divertículo supraduodenal (Tipo II) y el

coledococoele (Tipo III) son los quistes de colédoco menos frecuentes.^{3-5,15,26} En este estudio no se encontraron quistes Tipo II y solamente se detectó un coledococoele (Tipo III). Según la clasificación propuesta por Todani,⁹ los quistes de colédoco Tipo IV involucran la vía biliar intra y extra hepática y son el segundo lugar en frecuencia, encontrándose en el 30-40% de los casos, siendo mas comunes en niños que en adultos.^{6,15,27} En esta serie, se detectaron quistes tipo IV en 20.93% de los casos, incluyendo el 18.75% de los niños y el 9.09% de los adultos. La dilatación sacular de los conductos biliares intrahepáticos (Tipo V) o enfermedad de Caroli, es considerada como una entidad poco común; sin embargo, en la serie presentada se detectaron 3 casos (6.95%) con este tipo de quiste, de los cuales todos fueron adultos.^{6,27,35}

La excisión total de los quistes de colédoco seguida de la reconstrucción biliar con una hepaticoyeyunostomía en Y de Roux, es actualmente el tratamiento de elección ya que se acompaña de un bajo índice de morbilidad y mortalidad.^{21,27,38-41,45} En esta serie, se efectuó resección total del quiste con hepaticoyeyunostomía en Y de Roux en 32 casos (74.41%), incluyendo el 87.5% de los niños y el 36.36% de los adultos.

La excisión de la porción extrahepática, es el tratamiento de elección de los quistes de colédoco Tipo IV. Sin embargo, el tratamiento del componente intrahepático de los quistes Tipo IVA y Tipo V es controversial. En este grupo de pacientes existe una alta frecuencia de litiasis intrahepática así como de colangitis recurrente. Cuando la dilatación quística de la vía biliar intrahepática está confinada al lóbulo izquierdo del hígado, puede efectuarse una lobectomía hepática.^{7,27-35,38,48,49,53-59} En esta serie se encontraron 12 pacientes con enfermedad quística intrahepática (27.90%), incluyendo el 21.87% de los niños y el 45.45% de los adultos. De estos pacientes, 9 presentaron quistes de colédoco tipo IVA, y 3 de tipo V. (Cuadro 2) Solo se encontró un caso que requirió de lobectomía hepática izquierda por colangitis recurrente secundaria a un quiste de colédoco Tipo IVA.

El riesgo de degeneración maligna de los quistes de colédoco es un hecho bien documentado. En pacientes en quienes se efectúa el diagnóstico antes de los 10 años de edad, el riesgo de desarrollar carcinoma es de aproximadamente 1%, mientras que el riesgo se incrementa hasta el 15% en pacientes mayores de 20 años.^{15,20} La

frecuencia de cáncer, también se ha relacionado con los procedimientos de drenaje interno. Todani,^{61,64} reportó una frecuencia mayor al 50% en pacientes sometidos a derivación interna de los quistes. En la serie revisada, se documentaron 2 casos de pacientes adultos que desarrollaron cáncer, ambos sometidos a procedimientos de drenaje interno. No se encontró ningún caso de degeneración maligna en pacientes de edad pediátrica. De esta manera, la frecuencia de cáncer en la población general fue de 4.65%, mientras que la frecuencia de degeneración maligna en adultos fue de 18.18%.

La hipertensión portal es otra complicación conocida de los quistes de colédoco, provocada por la compresión extrínseca del quiste sobre la vena Porta. Esta complicación se ha reportado en menos del 1% de los casos.⁶⁹ En esta serie solo se documentó un caso de hipertensión portal el cual se presentó en adultos, dando una frecuencia de 2.32% para la población general y 9.09% para la población adulta.

9. CONCLUSIONES.

Los quistes de colédoco son una malformación del sistema pancreatobiliar, que se caracteriza por presentar obstrucción de la vía biliar común terminal, sistema intrahepático normal (excepto cuando se asocia a enfermedad de Caroli) y parénquima hepático normal.

El paciente típico con enfermedad quística de colédoco generalmente es femenino, en edad pediátrica y con la triada de ictericia, masa en cuadrante superior derecho del abdomen y dolor. Sin embargo, la experiencia reciente de los autores sugiere que la triada clínica característica se presenta en menos del 20% de los casos.

La presentación clínica de los quistes de colédoco difiere entre niños y adultos. El adulto comúnmente tiene síntomas agudos del tracto pancreatobiliar, mientras que en el paciente de edad pediátrica generalmente se manifiesta como un síndrome de ictericia obstructiva.

Tanto en niños como en adultos, el ultrasonido, la tomografía axial computarizada y la colangiografía, son los estudios de gabinete

mas específicos en la detección de la dilatación de la vía biliar. La colangiografía percutánea supera a la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica por la capacidad que tiene para definir la extensión proximal de la dilatación biliar y es el estudio mas específico. La centellografía hepatobiliar no provee de detalles anatómicos por lo que no tiene un rol predominante en el diagnóstico de esta patología.

El tratamiento quirúrgico con excisión del quiste y reconstrucción biliar con hepaticoyeyunostomía en Y de Roux es el procedimiento mas seguro y efectivo tanto en niños como en adultos, con un excelente resultado a largo plazo ya que minimiza el desarrollo de degeneración maligna.

El riesgo de degeneración maligna de los quistes de colédoco está bien documentado en la literatura. La edad del paciente al momento de efectuar el diagnóstico está relacionado con el desarrollo de carcinoma de la vesícula biliar, del quiste o de los conductos intrahepáticos. En los pacientes diagnosticados antes de los 16 años de edad el riesgo de desarrollar colangiocarcinoma es menor al 1%, mientras que el riesgo se incrementa hasta el 18% en pacientes mayores de 17 años. El desarrollo de carcinoma también esta estrechamente relacionado con los procedimientos de drenaje interno.

10. BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Vatero, A. *Dissertatio in Aeguralis Medica Proes. Diss qua scirrhris viscerum disseret c.s. eilerus.* 4 Pamphlers. Wittenburgae, 1723;881:22.
- 2.- Douglas, A.H. *Case of dilatation of the common bile duct.* Monthly J. Med. Sci. 1852;14:97.
- 3.- Spitz L. *Choledochal cyst.* Surg. Gynecol. Obstet. 1978;147:444-452.
- 4.- Flanigan P. *Biliary Cists.* Ann. Surg. 1975;182:635-643.
- 5.- Alonso-Lej F., Rever B.W., Pessagno J.D., *Congenital Choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases.* Surg. Gynecol. Obstet. 1959;108:1-30.
- 6.- Caroli J., Saupault R., Kossakowski J., Placker L., and Paradowska M., *La dilatation Polykystique Congenitale des Voies Biliares Intrahepatiques.* Sem. Hop. Paris. 1958;34:488.
- 7.- Longmire P.W., Mandlola A.S., Gordon H.E., *Congenital Cystic Disease of the Liver and Biliary System.* Ann. Surg. 1971;174:711-726.
- 8.- Cheney M., Rustad D.G., Lilly J.R., *Choledochal Cyst.* World J. Surg. 1985;9:244-249.
- 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 cancer arising from choledochal cyst.* Am. J. Surg. 1977;134:263-269.
- 10.- Babbitt P.D., Starshak J.R., Clemett R.A., *Choledochal Cyst: a Concept of Etiology.* Am. J. Roentgenol. 1973;119:57-62.
- 11.- Landing B.H., *Considerations of the Pathogenesis of Neonatal Hepatitis, Biliary Atresia and Choledochal Cysts; the Concept of Infantile Obstructive Cholangiopathy.* Prog. Paediatr. Surg. 1974;6:113-118.
- 12.- Iwai N., Yanagihara J., Tokiwa K., Shimotake T., Nakamura K., *Congenital Choledochal Dilatation With Emphasis on Pathophysiology of the Biliary Tract.* Ann. Surg. 1992;215:27-30.
- 13.- Kasai M., Asakura Y., Taira Y., *Surgical treatment of choledochal cyst.* Ann. Surg. 1970;182:844-849
- 14.- Suruga K., *Clinical and Pathological Study on Choledochal cysts.* Jpn. J. Surg. 1973;3:199-203.

- 15.- Lipsett A.P., Pitt A.H., Colombani M.P., Bpittott K.J., Cameron L.J., *Choledochal Cyst Disease; a Changing Pattern of Presentation*. Ann. Surg. 1994;220:644-652.
- 16.- Yamaguchi M., *Congenital Choledochal Cyst; Analysis of 1,433 Patients in the Japanese Literature*. Am. J. Surg. 1980;140:653-657.
- 17.- Schmid C., Meyer H.J., Ringe B., Scheumann G.F., Pichlmayr R., *Cystic Enlargement of extrahepatic bile ducts*. Surgery 1993;114:65-70.
- 18.- Tsardakas E., Robnett A.H., *Congenital Cistic Dilatation of the Common Bile Duct*. Arch. Surg. 1956;72:311-327.
- 19.- Kasai M., Asokula Y., and Taika *The Surgical Treatment of Choledochal Cyst*. Ann. Surg. 1970;172:844-852.
- 20.- Saito S., Ishida M., *Congenital Choledochal Cyst*. Progr. Pediatr. Surg. 1974;6:63-68.
- 21.- Fonkalsrud W., Boles E.T., *Choledochal Cysts in Infancy and Childhood*. Surg. Gynecol. Obstet. 1965;121:733-742.
- 22.- Agrawal M.A., Brodmerkel J.G., *Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography Diagnosis of Choledochal Cyst*. Am. J. Gastroenterol. 1978;70:393-396.
- 23.- Venu R.P., Greenen J.E., Hogan W.J., Dodds W.J., Wilson S.W., Stewart E.T., Soergel K.H., *Role of Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography in the Diagnosis and Treatment of Choledochoceles*. Gastroenterology. 1984;87:1144-1149.
- 24.- Pitt A.H., Venbrun C.A., Coleman J., Prescott A.C., Johnson S.M., Osterman A.F., Cameron L.J., *Intrahepatic Stones: The Transhepatic Team Approach*. Ann. Surg. 1994;5:527-537.
- 25.- Ridaura S.C., Navarro C.E., *Papel de la Biopsia Hepática en el Diagnóstico de la Colestasis Prolongada en Lactantes*. Rev. Inv. Clin. 1992;44:193-202.
- 26.- Soon L.S., Chul M.P., Soo K.G., Whoon H.P., *Choledochal Cyst: A Report of Nine Cases and Review of the Literature*. Arch. Surg. 1969;99:19-28.
- 27.- Chijiwa K., Koga A., *Surgical Management and Long-Term Follow-Up of Patients With Choledochal Cysts*. Am. J. Surg. 1993;165:238-242.
- 28.- Uaquez-Iglesias J.L., Garcia-Reynoso C., Valbuena L., Yañez J., Durana J., Suarez F., Alonso P., *Enfermedad de Caroli. Aportación de Ocho Casos Estudiados por CPRE*. Rev. Esp. Enf. Digest. 1991;80:35-40.
- 29.- Desmet V. J., *Congenital Disease of Intrahepatic Bile Ducts: Variations on the Theme "Ductal Plate Malformations"*. Hepatology. 1992;16:1069-1083.

- 30.- Todani T., Watanabe Y., Fijii T., Toky A., Uemura S., Koike Y., *Congenital Choledochal Cyst With Intrahepatic Involvement*. Arch. Surg. 1984;119:1038-1043.
- 31.- Mercadier M., Chlgot J.P., Clot J.P., Langlois P., Lansiaun P., *Caroli's Disease*. World J. Surg. 1984;8:22-29.
- 32.- Akoglu M., Davidson B.A., *Caroli's Disease Misdiagnosed as Hydatid Cysts*. Postgrad. Med. J. 1991;67:60-62.
- 33.- Harid A.C., *Congenital Cystic Dilatation of the Intrahepatic Bile Ducts (Caroli's Disease): Report of a Case and Review of the Literature*. Cent. African J. Medicine 1992;38:309-314.
- 34.- Inui A., Fujisawa T., Suemitsu T., Fujikawa S., Aritzumi M., Kagimoto S., Kinoshita K., *A Case of Caroli's Disease with Special Reference to Hepatic CT and US Findings*. J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 1992;14:463-466.
- 35.- Ros E., Navarro S., Bru C., Gilabert R., Bianchi L., Brugera M., *Ursodeoxycholic Acid Treatment of Primary Hepatolithiasis in Caroli's Syndrome*. Lancet. 1993;342:404-406.
- 36.- Serena S.A.F., Santamaria L.E., Herrera G.R., *Cystic Dilatation of the Cystic Duct: A New Type of Biliary Cyst*. Surgery. 1991;109:320-322.
- 37.- Beltran B.F., Uillegas A.F., *Quiste del Colédoco: Aspectos Clínicos y Tratamiento en 74 casos*. Acta Pediatr. Mex. 1981;2:12-18.
- 38.- Powell S.C., Sawyers J.L., Reynolds H.U., *Management of Adult Choledochal Cysts*. Ann. Surg. 1981;193:666-676.
- 39.- Lopez R.R., Pinson W., Campbell R.J., Harrison M., Katon M.R., *Variation in Management Based on Type of Choledochal Cyst*. Am. J. Surg. 1991;161:612-615.
- 40.- Lilly R.J., *Total Excision of Choledochal Cyst*. Surg. Gynecol. Obstet. 1978;146:254-256.
- 41.- Lilly R.J., *The Surgical Treatment of Choledochal Cyst*. Surg. Gynecol. Obster. 1979;149:36-42.
- 42.- Nagorney M.D., McIlrth C.D., Adson A.M., *Choledocha Cysts in Adults: Clinical Management*. Surgery. 1984;96:656-663.
- 43.- Deziel J.D., Rossi L.R., Munson L., Braasch W.J., Silverman L.M., *Management of Bile Duct Cysts in Adults*. Arch. Surg. 1986;121:410-415.
- 44.- O'Neal A.J., Templeton M.J., Schnauffer L., Bishop C.H., Ziegler M.M., Ross J.A., *Recent Experience with Choledochal Cyst*. Ann. Surg. 1987;205:533-540.

- 45.- Cosentino M.C., Luck R.S., Raffensperger G.J., Reynolds M., *Choledochal Duct Cyst: Resection with Physiologic Reconstruction. Surgery.* 1992;112:740-748.
- 46.- Hata Y., Sasaki F., Takahashi H., Tamura M., Ohkawa Y., Saji Y., Kurauchi N., Manabe K., Uchino J., *Surgical Treatment of Congenital Biliary Dilatation Associated with Pancreatobiliary Maljunction.* Surg. Gynecol. Obstet. 1993;176:581-587.
- 47.- Ono J., Sadoka K., Akita H., *Surgical Aspect of Cystic Dilatation of the Bile Duct.* Ann. Surg. 1982;195:203-208.
- 48.- Todani T., Narusue M., Watanabe Y., Tabuchi K., Okajima K., *Management of Congenital Cyst with Intrahepatic Involvement.* Ann. Surg. 1978;187:272-280.
- 49.- Chijiwa K., Komura M., Kameoka N., *Postoperative Follow-up of Patients with Type IIA Choledochal Cysts After Excision of Extrahepatic Cyst.* J. Am. Coll. Surg. 1994;179:641-645.
- 50.- Takiff H., Stone M., Fonkalsrud W.E., *Choledochal Cysts: Results of Primary Surgery and Need for Reoperation Young Patients.* Am. J. Surg. 1985;150:141-146.
- 51.- Todani T., Watanabe Y., Toki A., Urushihara N., *Reoperation for Congenital Choledochal Cyst.* Ann. Surg. 1988;207:142-147.
- 52.- Chijiwa K., Tanaka M., *Late Complications After Excisional Operation in Patients with Choledochal Cyst.* J. Am. Coll. Surg. 1994;179:139-144.
- 53.- Lilly R.J., Altman P., *Hepatic Portoenterostomy (the Kasai Operation).* Surgery. 1975;78:76-86.
- 54.- Moreno-Gonzalez E., Hebrero S.J., Moreno R.M., Belda S.A., *Reconstruction of the Biliary Tract Using Biliary-Duodenal Interposition of a Defunctionalized Jejunal Limb.* Surg. Gynecol. Obstet. 1980;150:678-682.
- 55.- Pappalardo G., Correnti S., Mobarhan S., Trentino P., Pietropaolo R., Frottaroli F., Castrini G., *Long-term Results of Roux-en-Y Hepaticojejunostomy and Hepaticojejunoduodenostomy.* Ann. Surg. 1982;196:149-152.
- 56.- Moran M.J., Noguerales F., Dapena M., Sanjuan S., Cuadri A., Requena F., Saenz de Santamaria J., Garcia-Sancho L., *Portoenterostomy Diversion: Experimental Study in Antireflux Technique.* Am. J. Surg. 1985;149:248-251.
- 57.- Rizzuti P.R., McElwee B.T., Carter W.J., *Choledochoduodenostomy: Treatment of Biliary Tract Disease.* Am. Surg. 1987;53:22-25.

- 58.- Okada A., Higaki J., Nakamura T., Kamata S., *Roux-en-Y Versus Interposition Biliary Reconstruction*. Surg. Gynecol. Obstet. 1992;174:313-316.
- 59.- Shamberg C.R., Lund P.D., Lillehei W.C., Handren H., *Interposed Jejunal Segment with Nipple Valve to Prevent Reflux in Biliary Reconstruction*. J. Am. Coll. Surg. 1995;180:10-15.
- 60.- Voyles C.R., Smadja C., Shands W.C., Blumgart L.H., *Carcinoma in Choledochal Cysts: age-related incidence*. Arch. Surg. 1983;118:986-988.
- 61.- Todani T., Tabuchi K., Watanabe Y., Kobayashi T., *Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts*. Cancer. 1979;44:1134-1141.
- 62.- Tsuchiya R., Harada N., Ito T., Furukawa M., Yoshihiro I., Kusano T., Uchimura M., *Malignant Tumors in Choledochal Cysts*. Ann. Surg. 1977;186:22-28.
- 63.- Chaudhuri K.P., Chaudhuri B., Schuler J.J., Nyhus M.L., *Carcinoma Associated with Congenital Cystic Dilatation of Bile Ducts*. Arch. Surg. 1982;117:1349-1351.
- 64.- Todani T., Watanabe Y., Toky A., Urushihara N., *Carcinoma Related to Choledochal Cysts with Internal Drainage Operation*. Surg. Gynecol. Obstet. 1987;164:61-64.
- 65.- Kiroshita H., Nagata E., Hirohashi K., Sakai K., Kobayashi Y., *Carcinoma of the Gallbladder with an Anomalous Connection Between the Choledochus and the Pancreatic Duct*. Cancer. 1984;54:762-769.
- 66.- Chijilwa K., Ichimiya H., Kuroki S., *Late Development of Cholangiocarcinoma After the treatment of hepatolithiasis*. Surg. Gynecol. Obstet. 1993;177:279-282.
- 67.- Kagawa Y., Kashiwara S., Kuramoto S., Maetani S., *Carcinoma Arising in a Congenitally Dilated Biliary Tract: Report of a Case and Review of the Literature*. Gastroenterology. 1978;74:1286-1294.
- 68.- Flanigan P., *Biliary Carcinoma Associated With Biliary Cysts*. Cancer. 1977;40:880-883.
- 69.- Martin W. L., Rowe A.G., *Portal Hypertension Secondary to Choledochal Cyst*. Ann. Surg. 1979;190:638-639.