



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

RESULTADO DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE
PACIENTES CON QUISTE DE COLÉDOCO EN EL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS
EN EL PERIODO COMPRENDIDO
DE JULIO 2006 A JULIO DE 2017

TESIS

Que para obtener el título de
PEDIATRA

P r e s e n t a

Dra. Claudia Elitania Espinosa Guerrero

ASESOR CLÍNICO

Dr. Benjamín Antonio Cantoral Marina

ASESORES METODOLÓGICOS

Dr. José Luís Lepe Zúñiga

H. Ariadne Ralda Gómez.

Ciudad de México; 25 de Julio 2018.



HOSPITAL ESPECIALIDADES
PEDIÁTRICAS
CHIAPAS



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.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO
RESIDENCIAS MÉDICAS
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS

RESULTADO DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE PACIENTES CON QUISTE DE COLÉDOCO EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE JULIO 2006 A JULIO DE 2017

TESIS

PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA

PRESENTA

Dra. Claudia Elitania Espinosa Guerrero

TUTOR DE TESIS

Dr. Benjamin Antonio Cantoral Marina.

FIRMA

Médico Adscrito del Servicio de Cirugía.

ASESORES METODOLÓGICOS

Dr. José Luis Lepe Zúñiga

Investigador en Ciencias Médicas del Hospital de Especialidades Pediátricas

FIRMA

Dra. Helen Ariadne Ralda Gómez

Profesor Titular del Programa de Residencias.

FIRMA

DIRECTOR DE PLANEACIÓN, ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN

Dr. Fernando Tapia Garduño

FIRMA

Tuxtla Gutiérrez, Chiapas; 25 de julio de 2018.

DEDICATORIA

A DIOS

Por elegir el mejor camino para mí, por brindarme la oportunidad de construir mi propio sueño.

A MIS PACIENTES

Todo es gracias a ustedes.

A MI FAMILIA

A mi esposo *Cristhian*, por ser mi compañero de vida, y mi soporte en tiempos difíciles; contigo a mi lado, fue mejor mi camino. A mi *mamá*, por ser mi fortaleza a través de la distancia, mi guía de lo correcto y mi mejor amiga. A mi *papá*, por tu apoyo incondicional, gracias por ser mi asesor de vida. A *Arantxa*, mi inspiración más grande y mi motor. A mis *maestros*, por su confianza, su tiempo y los conocimientos transmitidos.

RESULTADO DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE PACIENTES CON QUISTE DE COLÉDOCO EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE JULIO 2006 A JULIO DE 2017

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: El quiste de colédoco (QC) es una dilatación quística congénita de la vía biliar. Puede afectar exclusivamente a la vía biliar extrahepática (tipo I, II y III), intrahepática (tipo V) o ambas (tipo IVa). El diagnóstico se realiza con estudios de imagen; el ultrasonido abdominal como primera modalidad. La cirugía es el tratamiento definitivo para la resolución de esta patología. **OBJETIVO GENERAL:** Analizar la experiencia de diez años en el tratamiento quirúrgico y evolución de los pacientes con diagnóstico de QC. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio observacional, transversal, retrospectivo y descriptivo de 27 casos que cumplieron con los criterios de inclusión en los años 2006 a 2017. **RESULTADOS:** La relación F:M fue de 8:1. La edad media al diagnóstico fue de 6.2 años. La técnica quirúrgica empleada en 15 casos, fue la Hepato-Duodeno-Anastomosis; y en los 12 restantes la Hepato-Yeyuno-Anatomosis. La decisión de la técnica a emplear se llevó a cabo en el transoperatorio dependiente de las condiciones anatómicas encontradas. **CONCLUSIÓN:** El QC más frecuente fue el tipo 1 (Todani). No encontramos relación entre la edad y el tipo de QC. La tríada clásica de ictericia, dolor y masa abdominal, solo se encontró en un paciente. El ultrasonido simple abdominal fue el método diagnóstico más utilizado. Todos recibieron manejo quirúrgico para su resolución; la evolución en su mayoría ha sido favorable para la vida y la función del sistema digestivo.

Palabras clave: quiste de colédoco, anastomosis hepático-duodenal, anastomosis hepático-yeyunal.

SUMMARY

INTRODUCTION: Choledochal cyst (QC) is a congenital cystic dilation of the bile duct. It can affect exclusively the extrahepatic bile duct (types I, II or III), intrahepatic (type V) or both (type IVa). The diagnosis is made using imaging studies; mainly abdominal ultrasound. Surgery is the definitive treatment for this pathology. **GENERAL OBJECTIVE:** To analyze the ten year experience (2006-2017) in surgical treatment and clinical course of patients diagnosed with QC. **MATERIAL AND METHODS:** We analyzed 27 patients diagnosed and treated at our hospital between 2006-2017 who fulfilled the criteria established. **RESULTS.** F:M ratio was 8:1. Mean age at the time of diagnosis was 6.2 years. The surgical technique used in 15 cases was Hepato-Duodeno-Anastomosis; and in the remaining 12 the Hepato-Yeyuno-Anatomosis. The decision of the technique used was carried out during the surgery depending on the anatomical conditions found. **CONCLUSION:** Type 1 QC (Todani) was the most common type of anomaly found in our population. We did not find a relationship between age at diagnosis and type of QC. The classic triad of jaundice, pain and abdominal mass for the diagnosis of choledochal cyst was found in only one patient. The simple abdominal ultrasound was the diagnostic method of preference. All patients received surgical management for their QC and postintervention course has been mostly favorable for the life and function of the digestive system.

Key words: choledochal cyst, simple abdominal ultrasound, hepatic-duodenal anastomosis, hepatojejunal anastomosis.

ÍNDICE

	<i>Página</i>
I. MARCO TEÓRICO	6
1.1 Embriología de las vías biliares	6
1.2 Anatomía de la vesícula y vía biliar.	7
1.3 Fisiología biliar.	8
1.4 Quiste de colédoco.	9
1.4.1 Clasificación de quiste de colédoco.	10
1.4.2 Etiopatogenia de quiste de colédoco.	12
1.4.3 Manifestaciones clínicas.	14
1.4.4 Diagnóstico	14
1.4.5 Diagnóstico prenatal.	18
1.5 Tratamiento.	18
1.6 Complicaciones.	21
II. GENERALIDADES	23
2.1 Epidemiología	23
III. JUSTIFICACIÓN	24
IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	25
V. METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN	26
5.1 Tipo de estudio.	26
5.2 Periodo de estudio.	26

5.3 Lugar de estudio.	26
5.4 Criterios metodológicos.	26
5.4.1 Criterios de inclusión.	
5.4.2 Criterios de exclusión.	
5.4.3 Criterios de eliminación.	
5.5 Objetivos	26
5.5.1 Objetivo general.	
5.5.2 Objetivos específicos.	27
5.6 Recolección de datos y análisis estadísticos.	27
5.7 Variables.	28
VI. RESULTADOS	31
VII. DISCUSIÓN	35
VIII. CONCLUSIÓN	37
IX. BIBLIOGRAFÍA	38

I. MARCO TEÓRICO

1.1 EMBRIOLOGÍA DE LAS VIAS BILIARES

Durante la cuarta semana del desarrollo de la vida, surgen 2 yemas de la unión entre el intestino anterior y del intestino medio. El primero, el primordio de páncreas ventral, da lugar al páncreas ventral y divertículo hepático. Después, el páncreas ventral se fusiona con el páncreas dorsal en una posición detrás del duodeno y el peritoneo.

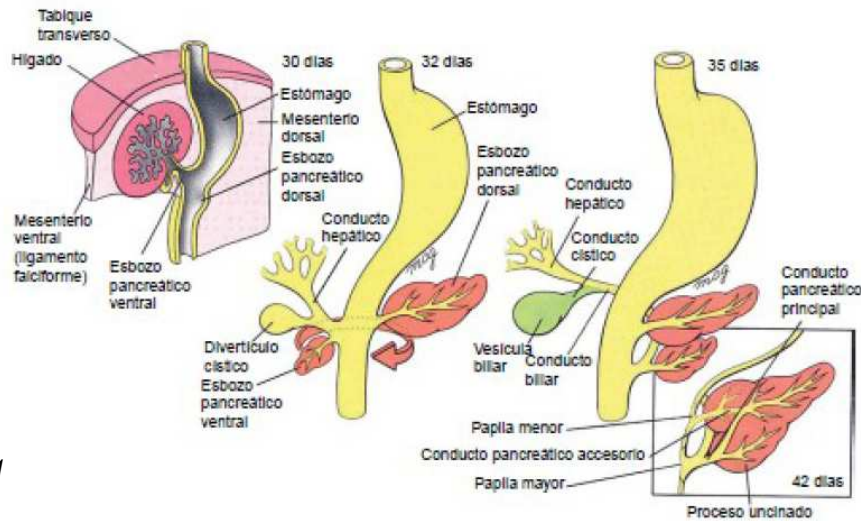


Fig.1

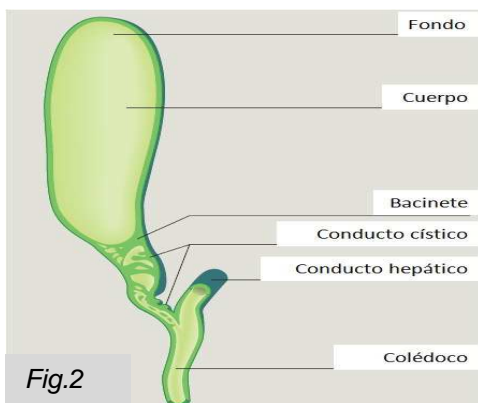
El divertículo hepático consta de dos partes craneal y caudal. La parte craneal se desarrolla en el parénquima del hígado y de la intrahepática y de las vías biliares extrahepáticas¹⁴. La parte caudal pequeña del divertículo forma el conducto cístico. Inicialmente, el aparato biliar extra hepático está ocluido por células epiteliales, pero mas adelante experimenta un proceso de canalización debido a la vacuolización resultante de la degeneración de estas células. El tallo que conecta a los conductos hepático y cístico al duodeno se convierte en el colédoco (figura 1).

En un principio, este conducto se une a la parte ventral del asa duodenal; sin embargo a medida que el duodeno crece y rota, la conexión con el colédoco se localiza en la parte dorsal del duodeno². El segundo brote, el primordio de páncreas dorsal, da lugar a la parte dorsal del páncreas y el conducto pancreático.

En el hígado, las radículas biliares intralobulillares extienden desde los lóbulos hepáticos a los espacios porta. Los conductos biliares perilobulares convergen hacia los conductos hepáticos derecho e izquierdo. El conducto hepático común sigue su curso en el pedículo hepático preportal. Después de confluencia con el conducto cístico, que se extiende desde el cuello de la vesícula biliar, se forma el conducto biliar común. El trayecto del conducto biliar común detrás la primera porción del duodeno, entra en lo que será el páncreas posterior. A continuación, el páncreas se fusiona con el conducto de Wirsung entrando en el duodeno a través de la papila y formando así la ampolla de Vater, en la segunda porción del duodeno.

1.2 ANATOMÍA DE LA VESÍCULA Y VÍAS BILIARES

La vesícula biliar es un saco con forma de pera situado en la cara visceral del lóbulo



hepático derecho; en una fosa entre el lóbulo derecho y el cuadrado. Está formada por: 1) el extremo redondeado (fondo de la vesícula biliar), que puede sobresalir por el borde hepático inferior. 2) la parte principal en la fosa (cuerpo de la vesícula biliar), que puede apoyarse en el colon transversal y la porción superior del duodeno. 3) la parte estrecha (cuello de la vesícula biliar) con pliegues mucosos que forman el

pliegue espiral. Ver fig. 1 La vesícula biliar recibe la bilis del hígado, la concentra y la almacena; por lo que el sistema de conductos para la bilis sale del hígado, conecta con la vesícula biliar y desemboca en la porción descendente del duodeno. La unión de conductos empieza en el parénquima hepático y continúa hasta la formación de los conductos hepáticos izquierdo y derecho. Éstos drenan el lóbulo hepático correspondiente. Los dos conductos hepáticos se unen en el conducto hepático común, que va junto a la arteria hepática y vena porta cerca del hígado en el borde libre del omento menor. En su descenso, el conducto hepático común se une al conducto cístico, que procede de la vesícula biliar. Esto completa la formación del conducto colédoco.

En este punto, el conducto colédoco está a la derecha de la arteria hepática y habitualmente a la derecha y por delante de la vena porta en el margen libre del omento

menor. El orificio omental está posterior a estas estructuras a este nivel. El conducto colédoco sigue descendido y pasa posterior a la porción superior del duodeno antes de unirse al conducto pancreático para poder penetrar en la porción descendente del duodeno en la papila duodenal mayor.

El tubo digestivo está *irrigado* fundamentalmente por las arterias del tronco celíaco, mesentérica superior y mesentérica inferior. La irrigación de la vesícula biliar es la arteria cística originada en la arteria hepática derecha (una rama de la arteria hepática propiamente dicha¹).

El *drenaje linfático* de la parte abdominal del tubo digestivo hasta la porción inferior del recto y también del bazo, el páncreas, la vesícula biliar y el hígado va por vasos y nódulos linfáticos que confluyen al final en grupos de nódulos pre-aórticos en el origen de las tres ramas anteriores de la aorta abdominal, que irrigan estas estructuras. Son los grupos de nódulos pre-aórticos, celíaco, mesentérico superior y mesentérico inferior.

La *inervación* de la vesícula biliar y el hígado, la vía sensitiva al sistema nervioso central a través de fibras aferentes viscerales y reciben impulsos motores del sistema nervioso central a través de fibras eferentes viscerales. Las fibras viscerales eferentes forman parte de las porciones simpática y parasimpática de la división autónoma del sistema nervioso periférico.

1.3 FISILOGIA BILIAR

La vesícula biliar, almacena la bilis, producto de una de las muchas funciones del hígado, produciendo entre 600 y 1.000ml/día. La bilis ejerce dos funciones importantes:

- La primera de ellas, es que los ácidos biliares cumplen dos misiones: 1) ayudan a emulsionar las grandes partículas de grasa de los alimentos, a las que convierten en múltiples partículas diminutas que son atacadas por las lipasas secretadas en el jugo pancreático, y 2) favorecen la absorción de los productos finales de la digestión de las grasas a través de la mucosa intestinal.

- En segundo lugar, la bilis sirve como medio para la excreción de varios productos de desecho importantes procedentes de la sangre, entre los que se encuentran la bilirrubina, un producto final de la destrucción de la hemoglobina, y el exceso de colesterol³.

La formación de bilis por parte de las células hepáticas se inicia durante la semana 12 de la gestación, alcanzando el duodeno a través del colédoco después de la semana 13; haciendo que el meconio adquiriera una coloración verde oscuro². El hígado secreta la bilis en dos fases: 1) los hepatocitos, las principales células funcionales metabólicas, secretan la porción inicial, que contiene grandes cantidades de ácidos biliares, colesterol y otros componentes orgánicos. Esta bilis pasa a los diminutos canalículos biliares situados entre los hepatocitos. 2) a continuación, la bilis fluye por los canalículos hacia los tabiques interlobulillares, donde los canalículos desembocan en los conductos biliares terminales; estos se unen en conductos progresivamente mayores hasta que acaban en el conducto hepático y el colédoco. Desde éste, la bilis se vierte directamente al duodeno o es derivada al conducto cístico³.

Ecográficamente, el conducto biliar común debe medir menos de 1 mm en los recién nacidos, en los lactantes menores de 1 año menos de 2mm, menos de 4 mm en preescolares y menos de 7 mm de adolescentes y adultos. La vesícula biliar es una estructura anecoica que debe ser siempre visto durante el examen de rutina de un ultrasonido abdominal. Morfológicamente una longitud normal de la vesícula biliar es 1.5-3 cm de lactantes (<1 año de edad) y 3-7 cm en niños mayores.

1.4 QUISTE DE COLÉDOCO (QC)

Los quistes congénitos del conducto biliar se observan en cualquier parte del conducto que va del hígado al duodeno¹⁸. El término quiste de colédoco ha sido aplicado a un grupo heterogéneo de entidades quísticas poco comunes de las vías biliares. Se describió por primera vez en 1723 por Abraham Vater¹⁰. El quiste de colédoco es una malformación congénita caracterizada por la dilatación de cualquier segmento de la vía biliar intra y extra hepática, considerándose la de mayor frecuencia de esta porción anatómica, pese a que estas alteraciones congénitas son las de menor incidencia en pediatría.

En 1959, Alonso-Lej propone una clasificación sobre el quiste de colédoco, sin embargo, no es hasta 1977 que se difunde la clasificación actualmente utilizada de Todani y cols. A partir de los hallazgos colangiográficos, este autor sistematiza esta entidad en cinco tipos diferentes⁵: tipo I (80% a 90% del total de quistes de colédoco reportados), tipo II, tipo III, tipo IV (15% a 20% del total de quistes de colédoco) y de tipo V o Enfermedad de Caroli.

1.4.1 CLASIFICACIÓN DE QUISTES DE COLEDOCO

- Quistes tipo I; suelen aparecer como lesiones quísticas anecoicas, que se comunican con el tracto biliar. Un quiste de Tipo I se puede asociar con la dilatación leve de la vía biliar intra hepática secundario a la estasis biliar. Además existe diferenciación dentro de este grupo, en quistes 1a, 1b o 1c, la cual se lleva a cabo utilizando ultrasonidos y colangiografía para evaluar la vesícula biliar y su relación y ubicación con el conducto cístico Ver figura 2 .

En el *quiste de colédoco tipo Ia*, la vesícula biliar se deriva del quiste de colédoco y una vía biliar extrahepática dilatada, mientras que los conductos intrahepáticos son normales en tamaño.

En la *tipo Ib* se aprecia un árbol biliar extrahepático en su mayoría normal, con una dilatación aislada de la parte distal de la vía biliar común, sin evidencia de una unión pancreaticobiliar anómala;

El *tipo Ic*, se caracteriza por ser una dilatación fusiforme, lisa, del conducto hepático común y el conducto biliar común, junto con la consolidación anómala de la unión pancreaticobiliar.

- Quistes tipo II, son verdaderas divertículos del colédoco y representan el 2% de los quistes reportados.

- Quistes tipo III o coledococelos, se describieron inicialmente por Wheeler en 1940, comprenden 1% a 4% de los quistes de colédoco y se caracterizan por su ubicación intraduodenal en la unión pancreaticobiliar, siendo asociados con una incidencia mucho menor a la transformación maligna (2,5%). Sin embargo, dadas las claras diferencias en la presentación, curso clínico, diagnóstico, y la fisiopatología, algunos autores sostienen que los coledococelos representan una enfermedad diferente.

- Quistes de colédoco tipo IV, pueden incluir tanto la vía intra y extra-hepática. Estos, también se subclasifican en tipo IVa y tipo IVb. El tipo de dilatación IVa, se extiende desde

el colédoco y el conducto hepático común en el árbol biliar intrahepático; además, existe estenosis del conducto principal alrededor del hilio hepático. El tipo IVb consiste en múltiples dilataciones de las vías biliares extrahepáticas, clásicamente descrita como un "collar de perlas", con una vía biliar intrahepática no afectada.

- Finalmente, el tipo V de los quistes de colédoco, o también conocida enfermedad de Caroli, demuestra una dilatación sacular intrahepática fusiforme sin obstrucción subyacente o participación de la vía biliar extrahepática. Se cree que este tipo, puede sugerir malformación de la placa ductal, así como estar asociado a enfermedad poliquística renal autosómica recesiva, asociada a la mutación en el gen PKD1. Cuando los quistes de colédoco de tipo V se acompañan con fibrosis hepática congénita, se denomina Síndrome de Caroli⁶.

Esta clasificación, ha sido cuestionada en varias ocasiones, siendo Visser y cols en 2004, quienes afirman que los divertículos, colédococeles, y la Enfermedad de Caroli son completamente ajenos al quiste de colédoco, por lo que proponen abandonar la clasificación de Todani y en su lugar utilizar una terminología descriptiva⁶.

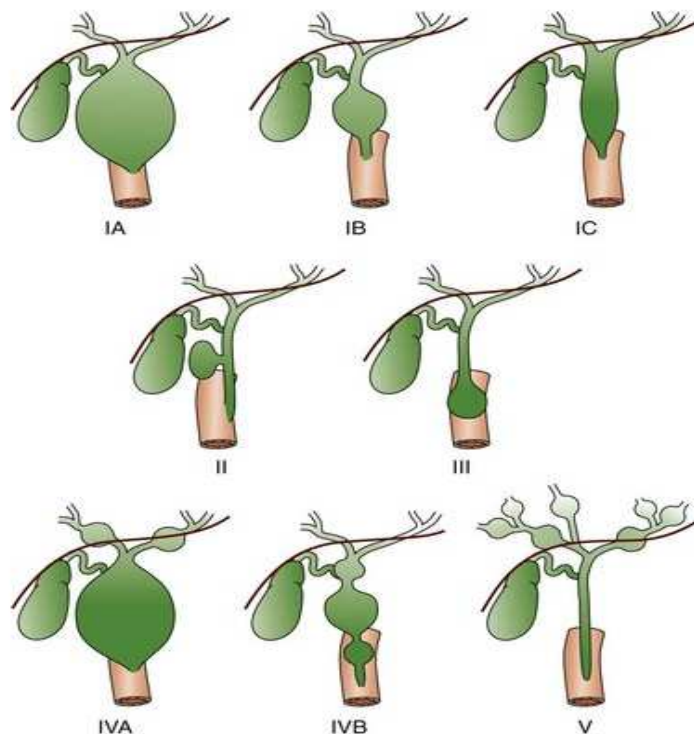


Fig. 3

1.4.2 ETIOPATOGENIA DEL QUISTE DE COLÉDOCO

La etiología, es diferente dependiendo de si la dilatación es intra o extrahepática. Los quistes de colédoco intrahepáticos pertenecen a desordenes fibropoliquísticos. Estas dilataciones, asociadas o no a fibrosis periportal, sugieren malformaciones de la placa ductal. La etiología de los quistes extrahepáticos se asocia a anomalías en el conducto pancreaticobiliar siendo un conducto común y anormalmente largo (> 2 cm), que además puede causar otras patologías como estenosis de la papila de Vater o pancreatitis. Se piensa que el aumento del reflujo de jugo pancreático dentro de la vía biliar, lleva a la exposición de la pared del conducto común a las enzimas pancreáticas y a un aumento de presión en el colédoco que resulta en la formación de quistes⁷.

Si persisten los conductos biliares embrionarios se producirá la malformación de la placa ductal y en consecuencia la irreversible fibrosis. Esto podría en parte explicar la evolución hacia la cirrosis en los niños con QC y la Enfermedad de Caroli, ya que la colestasis crónica prenatal daña el desarrollo normal de las vías biliares⁴.

Como parte de la etiología de los quistes de colédoco, han sido descritas por Long-Zhian y cols, otras características patológicas de los quistes de colédoco incluyen inflamación aguda y crónica de la mucosa, la displasia de la mucosa y una ausencia relativa de fibras lisas o elásticos.

Puede ser difícil de encontrar un verdadero revestimiento de la mucosa. Sin embargo, puede estar presente epitelio cuboidal o columnar y con frecuencia ulcerada. La pared del quiste varía de 1 a 10 mm de espesor. Glándulas productoras de moco rara vez son observadas. Por lo general hay una gran cantidad de fibrosis, algunas de las cuales pueden estar involucrados en la estenosis luminal. La bilis es a menudo muy gruesa y a menudo menos pigmentada de lo normal. Los cálculos biliares son infrecuentes⁸.

Por otra parte, relacionando el aumento del reflujo pancreático dentro de la vía biliar con los patrones morfológicos de los diferentes subtipos de quiste de colédoco, existen claras diferencias con los patrones morfológicos. El tipo I (y, a veces de tipo IV) carece de la mucosa biliar; los quistes tipo II se parecen mucho a la duplicación de la vesícula biliar. En

el tipo III los quistes están revestidos por mucosa duodenal, mientras que los quistes tipo V pueden tener amplias fibrosis hepáticas.

El análisis inmuo-histoquímico demuestra una tasa creciente de metaplasia epitelial y la neoplasia intraepitelial biliar en las paredes del quiste de colédoco con el avance de la edad⁶. Además, según lo descrito por Villa-Carbo y cols, se ha podido constatar que los pacientes con quiste de colédoco tienen una elevada concentración de enzimas pancreáticas en el conducto biliar, habiéndose demostrado la existencia de una correlación entre la edad del paciente y la presencia de amilasa en el jugo biliar⁵; esto se debe al reflujo libre de jugo pancreático en el sistema biliar, éste resultado es natural, debido a que la vesícula biliar recibe entre 10% y 20% más de su volumen natural²¹.

Así, las formas quísticas diagnosticadas prenatalmente no presentan niveles de amilasa en jugo biliar, mientras que aquellos pacientes con una forma de presentación más tardía tienen niveles más altos de amilasa en bilis, que aumentan con la edad del paciente. El reflujo del jugo pancreático dentro del árbol biliar se produce a través de la unión anómala de los conductos biliar y pancreático, probablemente debido a la ausencia de función esfinteriana y a un gradiente de presión más alto para el conducto pancreático.

Estudios manométricos han podido demostrar que la zona de alta presión del esfínter de Oddi no se extiende a la unión pancreático-biliar por tanto queda fuera de esta área de presión esfinteriana⁵.

De igual forma, se han realizado estudios de las presiones del conducto pancreático (30-50 cm H₂O) y la del colédoco (25-30 cm H₂O), determinándose que existe una diferencia importante que permite el reflujo de las enzimas pancreáticas al colédoco, lo que ocasiona la lesión de las fibras elásticas. Últimamente se está dando importancia en la unión del conducto de Wirsung con el colédoco, que debe localizarse a menos de 5 mm del ámpula de váter y si la cifra es mayor debe considerarse anormal⁴.

1.4.3 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La presentación clínica de los quistes de colédoco varía de acuerdo con la edad del paciente⁹. La tríada clásica de; dolor abdominal, masa en el cuadrante superior derecho, e ictericia obstructiva se observa principalmente en la población pediátrica⁴. En pacientes preescolares es más frecuente documentarla, mientras que en el periodo neonatal puede ocurrir ictericia, acolia, vómito, distensión abdominal e irritabilidad. Los adolescentes a menudo debutan con pancreatitis o colangitis¹⁰.

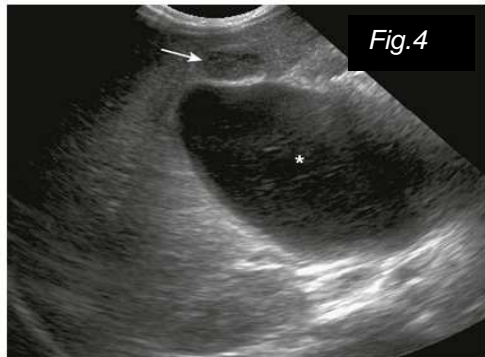
También se puede presentar fiebre, escalofríos, pancreatitis, colelitiasis, pérdida de peso, prurito, náuseas, vómitos y sangrado digestivo. La presencia de alguna enfermedad hepatobiliar secundaria es poco frecuente en los pacientes pediátricos con quiste de colédoco, se ha descrito colecistitis, colangitis, estenosis biliar, coledocolitiasis, pancreatitis aguda recurrente. La colangitis aguda asociada a quistes de colédoco, se divide en dos tipos: colangitis como manifestación primaria de una dilatación congénita de la vía biliar y colangitis postquirúrgica⁹. Dentro del cuadro clínico, se puede presentar aumento de los niveles de amilasa independientemente de la forma de la dilatación de colédoco²¹.

En concreto; los niños son más propensos a presentarse con una masa abdominal en hipocondrio derecho asociada a ictericia; la ruptura del cístico es poco frecuente y por lo general sólo se observa en los recién nacidos; también se ha descrito la asociación de colecistitis aguda y cálculos biliares, los cuales se atribuyen a la estasis biliar⁶.

1.4.4 DIAGNÓSTICO

Para establecer diagnóstico es fundamental la sospecha clínica, la ecosonografía es de gran utilidad siendo capaz de identificar quistes de colédoco en la etapa intrauterina, la tomografía computada, así como la resonancia magnética con efecto colangiográfico puede ayudar a valorar la extensión biliar intra y extrahepática, la colangiopancreatografía retrograda endoscópica¹¹ ha sido descrita, sin embargo actualmente la Colangio Resonancia Nuclear Magnética (CRNM) puede sustituir a la CPRE, especialmente en niños¹². El diagnóstico debe ser lo más pronto posible con los estudios y de esta manera tratarlo para evitar la complicación más grave, la cirrosis hepática⁴.

- ULTRASONIDO



Es una modalidad de imagen no invasiva no ionizante, y la primera prueba de detección para el diagnóstico diferencial de la ictericia en los bebés y niños¹⁴. Por lo que se emplea como primera línea en el diagnóstico de quistes de colédoco⁹.

A) En el quiste de colédoco tipo I, la ecografía nos muestra una lesión quística anecoica en el área de la porta del hígado o bajo el hígado, por lo general distinta de la vesícula biliar se comunica con el tracto biliar y se asocia con la ampliación del conducto biliar proximal y conductos intra hepáticos dilatados (sin quiste) debido a la colestasis.

La relación de la vesícula biliar y la ubicación del quiste en relación al colédoco, es de gran utilidad para diferenciar los tipos 1a, 1b y 1c. Sin embargo, esta relación puede ser difícil de definir dependiendo del tamaño del quiste.

B) En el tipo 2, se observa una masa anecoica adyacente al conducto biliar común con una apariencia de normalidad en la vesícula biliar y el conducto hepático común.

C) El quiste tipo 3, se caracteriza por la localización del quiste en el entorno de la unión pancreatobiliar.

D) En el tipo 4, la dilatación quística intrahepática se asocia con el quiste del colédoco.

E) Ecográficamente el tipo 5, o enfermedad de Caroli, tiene un aspecto típico, con dilatación quística intrahepática del tracto biliar y ninguna obstrucción subyacente. la forma de la dilatación podría ser sacular o fusiforme, y el grado de dilatación varía¹⁴.

La *Ecografía de alta resolución* en tiempo real permite evaluar el hígado, los conductos biliares, vesícula biliar, páncreas, el bazo y la vena porta, de esta forma ayuda a diferenciar entre causas obstructivas y no obstructivas de ictericia. Además, es de gran utilidad para demostrar lodos, piedras biliares y la dilatación de los conductos biliares. El ultrasonido Doppler color ayuda a distinguir la arteria del conducto biliar. Algunos estudios señalan que el ultrasonido permite diagnosticar los quistes de colédoco con una especificidad del 97% en niños⁹.

- TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA.



La TAC, ha sido utilizada para el diagnóstico del quiste de colédoco, hasta en un 75% de los casos, descritos en la literatura, pero se ha reportado que en algunos casos la tomografía puede no identificar estas lesiones, siendo de mayor utilidad en el postoperatorio, donde ha probado su alta efectividad en la localización de la anastomosis bilioentéricas y en la delimitación de una estenosis, si es que esta se presenta⁹.

- COLANGIOPANCREATOGRAFÍA RETRÓGRADA ENDOSCÓPICA.

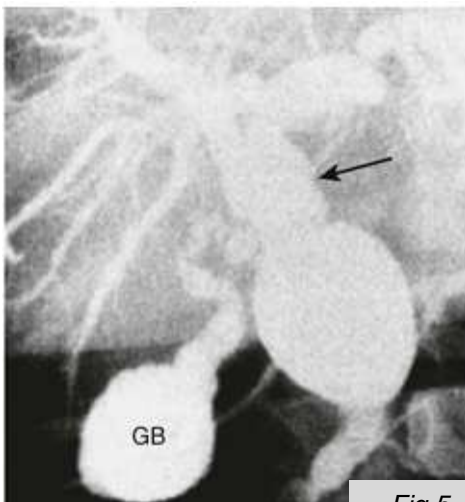


Fig.5

Con esta técnica la visualización de la anatomía biliopancreática es superior a la conseguida con el ultrasonido abdominal, y muestra una concordancia de casi el 100% con la colangiografía intraoperatoria, por lo que algunos autores sugieren su uso antes de la cirugía⁹. En este estudio, podemos encontrar, que (Fig. 4.):

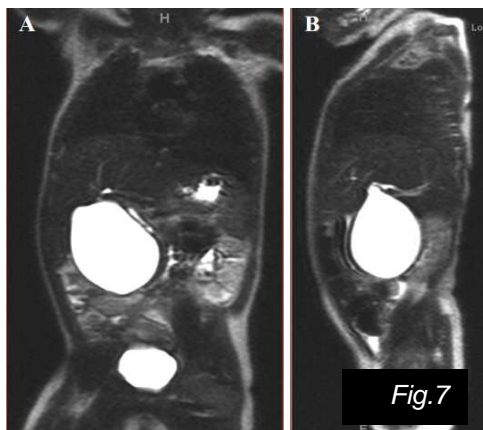
- a) *Tipo 1a del quiste de colédoco*, existe marcada dilatación del árbol biliar extrahepático. La vesícula biliar surge del quiste de colédoco, el árbol biliar intrahepático es normal.
- b) En *el tipo 1b* se observa la dilatación focal de la parte distal del conducto biliar común.
- c) En el tipo de *quiste de colédoco 1c*, la colangiografía muestra dilatación fusiforme liso del conducto hepático común y el conducto biliar común. La vesícula biliar surge directamente de la vía biliar dilatada y los conductos intrahepáticos son normales.
- D) En el tipo 2, un verdadero divertículo del conducto biliar común está opacificado.

- E) En el quiste tipo 3 (colédococele) el colédoco aparece como un segmento dilatado de la parte intraduodenal del conducto biliar común. Los conductos intrahepáticos y los conductos proximales son normales.
- F) En el tipo de quiste 4a, se observa una dilatación quística del árbol biliar extrahepática (tanto conducto biliar común y el conducto hepático común) con extensión del proceso quístico en la vía biliar intrahepática. Los conductos biliares intrahepáticos muestran evidencia dilataciones ductales lisos o irregulares multisegmentarias. y en el tipo 4b, la colangiografía revela múltiples quistes del conducto biliar común, con una vía biliar intrahepática normal.
- G) Finalmente, en el quiste de colédoco tipo 5, observamos dilataciones quísticas saculares múltiples en la vía biliar intrahepática, mientras que el árbol biliar extrahepático es normal¹⁴.

Entre sus desventajas están que no permite la evaluación adecuada de los conductos biliares intrahepáticos y, en algunos casos en los que los quistes son grandes y redundantes, no permite la visualización completa del árbol biliar.

Al acumularse el contraste dentro del propio quiste⁹, puede ser útil en caso de presentar complicaciones, por ejemplo, la colangitis infecciosa, litiasis biliar¹⁴.

- COLANGIORESONANCIA MAGNÉTICA



La colangiografía por resonancia magnética, ha reemplazado a la colangiografía percutánea¹⁴; por lo que actualmente se considera como el estándar de oro para el diagnóstico de quistes de colédoco⁹; Sin embargo, su sensibilidad disminuye en casos pediátricos¹⁰. La colangiografía magnética, al ser un método no invasivo, permite una evaluación de la vía biliar tanto intra como extrahepática, no produce morbilidad, a diferencia de la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica. Sin embargo, se debe tomar en cuenta que tiene menor sensibilidad en los casos pediátricos⁹, ya que puede no ser capaz de mostrar hasta la unión pancreaticobiliar lo suficientemente

clara para facilitar el periodo transquirurgico¹⁵. Es por esto, que en pacientes pediátricos, el ultrasonido abdominal continúa siendo más efectivo⁹.

- GAMMAGRAFIA HEPATOBILIAR

En el caso de la gammagrafía, ésta tiene una sensibilidad del 100% en quistes de colédoco tipo I pero sólo puede detectar el 66% de los quistes tipo IV¹⁰. Puede demostrar la acumulación de un radiofármaco dentro del quiste y la falta de paso hacia el intestino delgado. A veces el diagnóstico puede ser pasado por alto debido a la ausencia de llenado del quiste por el radionúclido¹⁴.

1.4.5 DIAGNOSTICO PRENATAL

El ultrasonido obstétrico permite detectar afecciones quísticas abdominales¹³. En algunas instituciones tienen ultrasonido tridimensional de alta resolución que facilita el diagnóstico prenatal, observando la alteración del colédoco desde la 20^a y 22^a semanas de gestación. Esto se caracteriza por la observación de un quiste anecoico sub hepático por delante del riñón, al lado derecho de la línea media, en relación íntima con la vena porta y la arteria hepática. Si dicha lesión aumenta en dimensiones con el progreso del embarazo es muy probable que el paciente prenatal tenga esta malformación. La lesión debe corroborarse en la época neonatal mediante el ultrasonido y de esta forma, el tratamiento será lo más pronto posible, favoreciendo el pronóstico de vida⁴.

1.5 TRATAMIENTO

Está descrito, que las primeras cirugías, consistieron en procedimientos de drenaje interno o externo, junto con colecistectomía. Macworther, realiza la primera extirpación de quiste de colédoco en 1924. Sin embargo, el resultado de las primeras intervenciones, fueron altas tasas de infección, pancreatitis, colangitis, colangiocarcinoma, y estenosis biliar. Sin embargo, por el riesgo de transformación maligna, la extirpación completa de la vía y vesícula biliar garantizan un mejor pronóstico⁶. A continuación, se describe el tratamiento recomendado según el tipo de quiste de colédoco, basándonos en la clasificación ya descrita.

- En el QC tipo 1, la técnica utilizada es la escisión quirúrgica de la totalidad de la pared del quiste de la mucosa por la reconstrucción de la vía biliar extra hepática y la anastomosis retrocólica, isoperistáltica de 35 a 45cm a nivel yeyunal, con técnica hepático-yeyuno anastomosis en y de Roas . Una nueva alternativa, es la anastomosis distal del tipo latero-lateral isoperistáltica, la cual ofrece un mejor flujo del contenido intestinal hacia la porción distal del intestino y de esta forma se previene el reflujo del líquido biliopancreático.
- Para el tipo 2, el divertículo se elimina y se cierra el conducto biliar común a nivel del cuello del divertículo.
- Un quiste de colédoco tipo 3, con un tamaño menor de 3mm es tratado por endoscopia con esfinterotomía. Si el quiste es mayor de 3mm, la cirugía abierta utilizando un enfoque transduodenal se indica.
- Para los QC tipos 4, la mayor parte de los trabajos publicados recomiendan la resección de los quistes extrahepáticos seguida de una hepaticoyeyunostomía en “Y de Roux”. Algunos autores son más agresivos y opinan que si los quistes intrahepáticos se encuentran confinados en un lóbulo se debería realizar una lobectomía hepática¹⁴ y si el quiste se extiende en la convergencia del conducto hepático, la reconstrucción quística en el hilio hepático está indicada¹².
- En la enfermedad de Caroli o QC tipo 5, es importante definir la presencia y el grado en el que se encuentre involucrada la vía intrahepática para planificar la cirugía. En caso de afectación quística difusa, inicialmente, el tratamiento debe ser médico con ácido ursodesoxicólico y sales quelantes biliares, pero cuando se producen episodios de colangitis de repetición y una cirrosis biliar secundaria descompensada, es necesario realizar trasplantar el hígado dañado.

La radiología intervencionista del quiste de colédoco, en algunos casos, requiere de un drenaje biliar percutáneo preoperatorio, éste se puede indicar, especialmente en presencia de sepsis. Del mismo modo, una piedra biliar superpuesta a un quiste de colédoco puede ser indicación para que por vía percutánea sea empujado hacia el duodeno antes del tratamiento quirúrgico. La escasez de conductos biliares intrahepáticos en la etapa neonatal y pediátrica, ocasiona que la ictericia colestática puede ser retrasada¹⁴.

En la actualidad, la tendencia hacia el uso de la laparoscopia es cada vez mayor, gran parte es gracias a que en este tipo de intervenciones se ha simplificado enormemente la técnica quirúrgica, debido a que favorece una mejor visión durante la disección de la vía biliar y del quiste. Diversos autores promueven el uso de una anastomosis bilio-digestiva directa mediante una hepato-duodenostomía. Esta técnica realizada por laparoscopia, tiene el inconveniente de presentar un mayor reflujo al árbol biliar, favoreciendo la aparición de colangitis y gastritis, a pesar de su simplicidad técnica tras una respectiva curva de aprendizaje; es por esta razón, que siendo una técnica descrita hace más de 50 años, ha sido abandonada por muchos grupos debido a sus resultados poco satisfactorios¹⁶.

Se ha escrito mucho al respecto y comentando una publicación del dr. Yeung y cols; donde relata su técnica utilizando cinco puertos de acceso con un pneumoperitoneo de 10-12 mmHg de presión con CO₂. El primer movimiento es para delinear y conocer la anatomía de la vía biliar alterada y la disección quirúrgica es similar a la cirugía abierta de nuestros casos, utilizando un electro cauterio monopolar de gancho fino y la ligadura de los vasos la realiza con el bisturí ultrasónico o grapas. Una vez hecha la colecistocistectomía la anastomosis hepato-yeyunal se realiza con material de 6-0 y nudos intracorpóreos. La Y-de-Roux se practica a 20 cm del ángulo de Treitz y fuera de la cavidad abdominal, restituyéndola después sin problemas; observando buenos resultados, ya que no hubo conversiones, las complicaciones fueron mínimas y sin fallecimientos⁴.

Como ya se ha mencionado en éste trabajo, el tener un diagnóstico fetal-neonatal, aunado a una intervención temprana, se asocia con una disminución en la progresión de la fibrosis hepática, particularmente en el quiste de colédoco tipo IV, y una normalización de las pruebas de función hepática, en el tipo I y IV. La extensión de la resección hepática en el QC tipo IVa depende de la naturaleza del componente extrahepático del quiste de colédoco. En algunos casos, la escisión del conducto extrahepático es suficiente porque en la porción intrahepática la dilatación del conducto se resuelve en 3 a 6 meses posteriores a la cirugía. Sin embargo, la estenosis biliar, litiasis, y las tasas de reintervención son significativamente mayores en el grupo de pacientes a quienes sólo se

les realizó escisión extra-hepática del conducto; por lo anterior la hepatectomía se justifica en los quistes tipo de IVa con una porción intrahepática significativa¹⁴.

1.6 COMPLICACIONES

El colangiocarcinoma, se presenta según la experiencia, como una complicación más frecuente de los quistes de colédoco tipo I; en estos pacientes puede deberse al reflujo mantenido de enzimas pancreáticas y el estancamiento de las sales biliares, que producirían una inflamación crónica de la mucosa quística y una posterior degeneración neoplásica. Si esto ocurre, la supervivencia es muy pobre y la mayoría de los pacientes fallecen antes de dos años. En los quistes tipo III la posibilidad de degeneración maligna es mucho más rara, por lo que en estos casos el tratamiento de elección es la esfinterotomía endoscópica ya que este gesto terapéutico permite el adecuado drenaje de la vía biliar y pancreática, consiguiendo una remisión duradera de los síntomas. El QC tipo IVa, se relaciona en segundo lugar de frecuencia, con el colangiocarcinoma¹², por lo que la escisión del quiste de colédoco parece ser el tratamiento de elección y la resección parcial del quiste intrahepático es seguido de una cistoenteroanatomosis intrahepática en la porta¹⁸. Las complicaciones en los de tipo v, pueden conducir a una escisión total del quiste, acompañada de la lobectomía y, a veces un trasplante de hígado.

La colangitis es una de las complicaciones principales, es resultante de la obstrucción a nivel de colédoco. Otra de las complicaciones frecuentes es la pancreatitis aguda recurrente, la cual es secundaria a un conducto pancreatobiliar anómalo.

En la actualidad una de las complicaciones posquirúrgicas más común es la estenosis en anastomosis, tratándose de hepatoduodenoanastomosis en comparación con la hepatoyeyunoanastomosis, aún existe controversia; por un lado algunos autores afirman que el reflujo biliar mayor en la hepatoyeyunoanastomosis puede ser el factor que favorece la estenosis en la anastomosis. Mientras que en estudios recientes donde se ha realizado hepatoduodenoanastomosis consideran que el riesgo de estenosis es similar a la hepatoyeyunoanastomosis.

Una complicación grave de obstrucción biliar prolongada secundaria a quistes de colédoco es el desarrollo de cirrosis biliar secundaria e hipertensión portal¹⁰.

Es por esto que el seguimiento de pacientes, debe mantenerse de por vida, ya que el riesgo de colangiocarcinoma aumenta con los años. Resectar el quiste por completo reduce sustancialmente este riesgo, pero no lo evita del todo y ya hay descritos varios casos de colangiocarcinoma años después de la resección de los quistes. Es necesario el seguimiento semestral de por vida en estos pacientes para detectar precozmente complicaciones, con la salvedad de los QC tipo III por su bajo índice de malignización¹².

II. GENERALIDADES

2.1 EPIDEMIOLOGIA

A pesar de que los quistes de colédoco son relativamente raros, hoy en día se han diagnosticado frecuentemente a nivel mundial, especialmente en Japón se reportan casos desde neonatos hasta los 80 años, 60% antes de los 10 años y 75% ocurre en pacientes del sexo femenino; sin embargo hasta la fecha se tienen reportados en la literatura mundial alrededor de 1600 casos. La incidencia de quistes de colédoco muestra la variación geográfica significativa, siendo mayor en la población asiática y alcanzando hasta 1 de cada 1.000 (19). En los países occidentales es aproximadamente de 1 en 100.000-150.000 (16).

III. JUSTIFICACION

El quiste del colédoco tiene una incidencia que no ha sido claramente estimada, pero en países occidentales varía entre 1 caso por cada 13.000 a 15.000 nacidos vivos. Predomina en el sexo femenino con una relación 3 a 1. En Asia la incidencia es mayor, lo que sugiere una etiología hereditaria. Está comúnmente asociado a alteraciones de la unión biliopancreática en la gran mayoría de los casos y puede presentarse a cualquier edad, pero se diagnostica con mayor frecuencia en la infancia. El 66% de los pacientes muestran signos de la enfermedad antes de los 10 años de vida. Aunque sabemos que el diagnóstico se realiza principalmente con estudios de imagen, con el ultrasonido (USG) abdominal como primera modalidad, sin embargo, puede utilizarse la colangiogramagrafía ^{99m}Tc -HIDA (ácido iminodiacético hepatobiliar) con una sensibilidad del 100% en los quistes tipo I (sacciformes). En nuestro Estado y hospital se desconoce la correlación de la presentación clínica, el uso de apoyos diagnósticos y el resultado del manejo, por lo que es necesario conocer la epidemiología, y sobre todo la evolución a corto, mediano y largo plazo del tratamiento quirúrgico de los pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco; de esta forma se presentará una casuística propia, que consideramos será de mucho interés ya que no existe información publicada de nuestra institución.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Múltiples estudios consideran que para el Quiste de colédoco, se reconocen factores causales como son; la debilidad de las paredes del conducto biliar común y la obstrucción distal del mismo. Otra teoría aceptada es la mala formación del conducto biliar común en su estado sólido proliferativo de crecimiento seguido de la canalización del mismo con la subsecuente dilatación anormal del conducto, generando alteraciones de la unión biliopancreática, esto favorece el reflujo de enzimas pancreáticas durante el desarrollo fetal resultando en daño de las paredes con dilatación del conducto; la obstrucción distal a nivel del duodeno es un factor aditivo en este proceso y tiende a producir dilatación sacular del conducto biliar común. El pronóstico de los quistes de colédoco tipo I, II, III y IVb es bueno cuando han sido operados. El seguimiento es de suma importancia es necesaria la revisión mensual los tres primeros meses del postoperatorio, y posteriormente cada tres meses por dos años para detectar la presencia de colangitis. Las complicaciones asociadas al quiste de colédoco son litiasis, colangitis con o sin abscesos hepáticos, pancreatitis aguda, peritonitis biliar y a largo plazo cirrosis biliar secundaria y carcinoma. La incidencia de carcinoma es estimada en 2,5% a 17%, comparado, con 0,012% a 0,48% de la población general sin esta patología²³.

Entonces si el quiste de colédoco, es una patología de difícil diagnóstico y que en nuestro medio se ha presentado con cierta frecuencia, este es el momento de documentar nuestra experiencia en el tratamiento integral y el resultado del manejo, por tanto nos hacemos la siguiente pregunta de investigación: ¿Cuál es resultado del tratamiento quirúrgico de pacientes con quiste de colédoco?

V. METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN

5.1 TIPO DE ESTUDIO

Observacional, transversal, retrospectivo y descriptivo.

5.2 PERIODO DE ESTUDIO

Del 1 de Julio del 2006 al 31 de julio del 2017.

5.3 LUGAR DE ESTUDIO

El estudio se realizará en el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital de Especialidades Pediátricas, localizado en la capital del Estado. Siendo este un hospital de tercer nivel por tanto es un hospital de referencia de todo el estado de Chiapas y el cual consta de 6 quirófanos y un consultorio exclusivo para la consulta externa de cirugía pediátrica.

5.4 CRITERIOS METODOLÓGICOS

5.4.1 CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Todo niño entre 0-16 años de edad, con diagnóstico confirmado de Quiste de colédoco.

5.4.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

A todo niño que no se logró establecer vigilancia del postoperatorio, mediante la consulta externa del servicio de cirugía pediátrica.

5.4.3 CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

Pacientes con expedientes incompletos.

5.5 OBJETIVOS

5.5.1 OBJETIVO GENERAL

Analizar la experiencia de diez años en el tratamiento quirúrgico y evolución de los pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco.

5.5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- 5.5.2.1 Identificar la frecuencia absoluta del quiste de colédoco.
- 5.5.2.2 Registrar el tipo de colédoco más frecuente.
- 5.5.2.3 Caracterizar el estado nutricional al momento del diagnóstico.
- 5.5.2.4 Interpretar la relación entre la edad del diagnóstico y el tipo de quiste de colédoco, basados en la clasificación de Todani.
- 5.5.2.5 Designar la relación entre la presentación clínica y el tipo de quiste de colédoco.
- 5.5.2.6 Calcular el porcentaje de pacientes presentó la tríada clásica.
- 5.5.2.7 Enunciar la técnica quirúrgica empleada según el tipo de quiste de colédoco.
- 5.5.2.8 Enumerar las intervenciones quirúrgicas necesarias para su corrección.
- 5.5.2.9 Deducir si la técnica quirúrgica está relacionada con la presencia de complicaciones metabólicas y quirúrgicas.

5.6 RECOLECCIÓN DE DATOS Y ANALISIS ESTADISTICOS

Se recolecta en una base de datos en Excel y posteriormente se realiza el análisis estadístico en SPSS y EPIINFO.

5.7 VARIABLES

VARIABLE	DEFINICION	TIPO	MEDICION
TIPO QUISTE DE COLÉDOCO	Grupo heterogéneo de entidades quísticas poco comunes de las vías biliares.	Dependiente , cualitativa, politómica	Tipo I, tipo II, tipo III y tipo IV
ANTROPOMETRÍA	Método para la evaluación del estado nutricional de una población.	Dependiente, cualitativa, discreta, politómica.	Eutrófico, desnutrido, sobrepeso y obeso.
EDAD AL DIAGNÓSTICO	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo al momento del diagnóstico de QC.	Independiente, continua, cuantitativa.	Recién nacido, lactante menor, lactante mayor, preescolares, escolares y adolescentes.
TIEMPO DE DIAGNÓSTICO	Tiempo transcurrido a partir del inicio de los síntomas al momento del diagnóstico.	Independiente, cuantitativa, continua.	Días, meses, años.
SEXO	Conjunto de las peculiaridades que caracterizan los individuos de una especie dividiéndolos en masculinos y femeninos	Dependiente, cualitativa, nominal, dicotómica.	Femenino y masculino.
SEMIOLÓGIA CLÍNICA	Descripción de las manifestaciones patológicas (signos o manifestaciones clínicas objetivas y síntomas o percepciones subjetivas)	Dependiente, cualitativa, nominal, politómica	Ictericia, dolor abdominal, fiebre, masa abdominal, diarrea, estreñimiento, distensión abdominal.
	Uso de métodos diagnósticos de	Dependiente, cualitativa,	Ultrasonograma pre y post natal.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS	imagen como parte de la exploración complementaria	nominal, politómica.	Tomografía axial computarizada. Colangio resonancia magnética. Radiografía de abdomen. Colangiopancreatografía retrógrada.
NÚMERO DE INTERVENCIONES	Número de ocasiones que un paciente es intervenido quirúrgicamente, asociadas a un mismo padecimiento clínico.	Dependiente, cuantitativa, discreta.	1,2,3,4,5 o más.
TÉCNICA QUIRÚRGICA DE RESOLUCIÓN.	Procedimiento médico, específico que permite actuar sobre un órgano interno o externo. Se realiza en un quirófano estéril, por un médico cirujano.	Dependiente, cualitativa, nominal, dicotómica.	Hepatoyeyuno anastomosis y hepatoduodeno anastomosis
COMPLICACIONES INMEDIATAS	Situación que agrava y alarga el curso de la resolución quirúrgica del quiste de colédoco, y que no es propio de ella, toda vez que han transcurrido de 0 a 48 horas de la intervención.	Dependiente, cualitativa, nominal, politómica.	Sangrado, choque hemorrágico, infección asociada al sitio de herida quirúrgica, sepsis, choque séptico, re-intervenciones, muerte.
COMPLICACIONES A MEDIANO PLAZO	Situación que agrava y alarga el curso de la resolución quirúrgica del quiste de colédoco, y que no es propio de ella, toda vez que han transcurrido de 48	Dependiente, cualitativa, nominal, politómica.	Dolor abdominal, síndrome colestásico, diarrea, desnutrición, alteración en las enzimas hepáticas, infección asociada al sitio de herida quirúrgica, sepsis, choque séptico, re-intervenciones, muerte.

	horas a 1 año 17 meses y 30 días.		
COMPLICACIONES LARGO PLAZO	Situación que agrava y alarga el curso de la resolución quirúrgica del quiste de colédoco, y que no es propio de ella, toda vez que han transcurrido más de 18 meses.	Dependiente, cualitativa, nominal, politómica.	Síndrome colestásico Alteración de las enzimas hepáticas, desnutrición, diarrea, dolor abdominal, muerte.

VI. RESULTADOS

Se encontraron 27 casos; 24 del sexo femenino y 3 del sexo masculino, relación F:M de 8:1. La edad media al momento del diagnóstico fue de 6.2 años, máxima de 15.6 años y mínima de 4 años. En la primera consulta, los pacientes se encontraron con un IMC medio de 16.2 m²; clasificándose como eutróficos el 81.5%, 7.4% con peso bajo, 7.4% con sobre peso y 3.7% con obesidad.

La tríada clásica descrita de ictericia, dolor y masa abdominal, se encontró en 1 paciente (3.7%). El dolor fue el motivo de consulta más frecuente (88.9%), ictericia y vómito presentes en 40.7%, diarrea en 11.1%, y 7.4% acudieron a consulta por masa abdominal.

La mayoría de los paciente cursaban con síndrome colestásico al momento del diagnóstico, con bilirrubina total media de 2.31UI/dL, siendo la bilirrubina directa la que presentó el valor máximo (12.6UI/dL) y una media de 1.53 UI/dL, la bilirrubina indirecta media de 0.78 UI/dL; transaminasas con incremento máximo reportado de ALT en 440UI/L (promedio de 98.5 UI/L) y AST con incremento máximo de 226U/L, (media de 75.68U/L); DHL media de 261.52 U/L.

El método diagnóstico más utilizado fue el ultrasonido simple abdominal (96.3%), seguido de la tomografía simple de abdomen (48.1%) y de la colangio resonancia magnética en cuatro pacientes (14.8%); lo anterior representa el 62.9% de pacientes que requirieron un estudio diferente al ultrasonido.

Según la clasificación de Todani, se encontraron 22 pacientes con Quiste de Colédoco tipo 1 (81.4%), 1 de los 22 estuvo asociado a atresia de vías biliares (4.5%), 2 pacientes con tipo 2 (7.4%), 1 paciente con tipo 3, 1 con tipo 5. No hubo pacientes con tipo 4.

No se encontró ninguna diferencia entre las manifestaciones clínicas al momento del diagnóstico y el tipo de quiste de colédoco según la clasificación de Todani.

Todos los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente para resolución del problema. La técnica quirúrgica empleada en 15 de los 27 casos, fue la HEPATO-DUODENO-

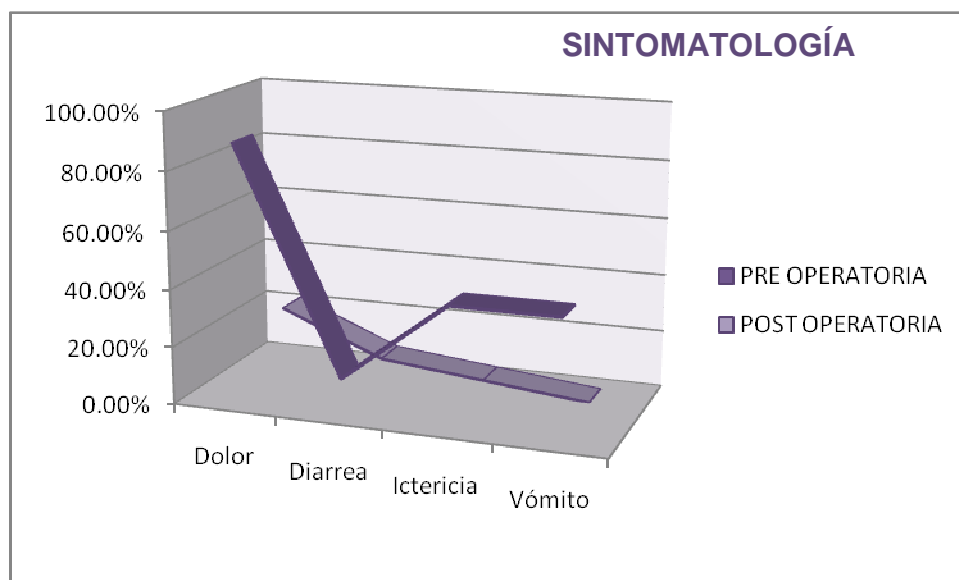
ANASTOMOSIS; y en los 12 restantes la HEPATO-YEYUNO-ANATOMOSIS. La decisión de la técnica se llevó a cabo en el transoperatorio dependiente de las condiciones anatómicas encontradas para facilitar la resolución de la alteración anatómica.

El tiempo transcurrido entre el primer síntoma o signo y la cirugía fue 3 meses en el 40.7%; de 3 a 6 meses en el 18.5%, y posterior a 6 meses en el 40.7% restante.

Independientemente de la técnica quirúrgica, los días de hospitalización posquirúrgica fueron en promedio 18 (Mínimo 2 y máximo 108).

La valoración del estado nutricional de los pacientes 12 a 27 meses después de la intervención quirúrgica mostró un IMC medio de 16.3 m², similar al prequirúrgico, clasificándose como eutróficos 64% de los pacientes, 28% con peso bajo y 8% con sobre peso, no existe diferencia significativa de la distribución nutricional pre y postquirúrgica.

Durante la evolución clínica postquirúrgica, se observó dolor abdominal ocasional en 22.2%, diarrea en 7.4% de los pacientes, el vómito desapareció y la ictericia persistió en 1 paciente (3.7%) en el que se asoció con atresia de vías biliares (ver gráfica 1).



Gráfica 1; comparación de sintomatología pre operatoria y post operatoria.

Se observó resolución de síndrome colestásico, con bilirrubina total que disminuyó de una media prequirúrgica de 2.31UI/dL a media postquirúrgica de 1.05 UI/dL ($p < 0.05$); la bilirrubina directa disminuyó de 1.5 a 0.6 mg/dL ($p < 0.05$); la bilirrubina indirecta también

disminuyó de una media de 0.8 a 0.44 mg/dL ($p < 0.05$). La ALT disminuyó de 98.5 a 59.7 U/L ($P > 0.05$), y la AST disminuyó a 45.8 U/L de un valor pre quirúrgico de 75.7 ($p = 0.05$); y la DHL disminuyó de 261.5 U/L a 196.8 U/L ($P > 0.05$) (Tabla 1)

	PRE OPERATORIOX (IC 95%)	POST OPERATORIO X (IC 95%)	p
Bilirrubina total UI/dL	2.3 (0.9-3.7)	1.05 (0.68-1.61)	<0.05
Directa UI/dL	1.5 (0.5-2.6)	0.61 (0.15-1.07)	<0.05
Indirecta UI/dL	0.8 (0.3-1.2)	0.44 (0.3-0.57)	<0.05
ALT U/L	98.5 (63.7-133.3)	59.7 (34.4-85)	0.097
AST U/L	75.7 (53-98.3)	45.8 (27.6-64)	0.051
DHL U/L	261.5 (152.3-370.8)	196.8 (160.8-232.7)	0.252
Albúmina g/dL	3.7 (3.3 - 4.0)	3.97 (3.68 – 4.27)	0.500

Tabla 1; media de pruebas de funcionamiento hepático pre y post operatorias.

Con el objetivo de comparar los resultados a largo plazo empleando diferentes técnicas quirúrgicas, se separaron los pacientes en dos grupos según la técnica utilizada. Quince pacientes fueron operados con HEPATO-DUODENO ANASTOMOSIS. En ellos, el número máximo de reintervenciones quirúrgicas fue de 2, las complicaciones posquirúrgicas, fueron 4 (1 en cada 3.7), incluyendo una defunción; en ellos los días de hospitalización promedio fueron 13.2 días, con un máximo de 26 y mínimo 2 en el caso del fallecimiento. Con HEPATO-YEYUNO-ANASTOMOSIS las reintervenciones fueron 5 como máximo, con 2 pacientes complicados (1 en cada 8.3), un promedio de 23.3 días de hospitalización, máximo de 108 días y mínimo de 7 días (ver tabla 2).

No se encontraron diferencias en la evolución clínica posquirúrgica asociadas con tipo de resolución quirúrgica (ver tabla 3).

	HEPATO-DUODENO-ANASTOMOSIS (n=15)	HEPATO-YEYUNO-ANASTOMOSIS (n=12)
Días de hospitalización	2 -21 días	7 -108 días
Complicaciones	4	2
Número de intervenciones	2	5
Defunciones	1	0

Tabla 2; Comparación general de las complicaciones y días de hospitalización a función de las técnicas quirúrgicas.

PARÁMETRO POSTOPERATORIO	HEPATO-DUODENO-ANASTOMOSIS X (IC 95%)	HEPATO-YEYUNO-ANASTOMOSIS X (IC 95%)	p
Diarrea	0/14	0/11	>0.05
Dolor Abdominal	3/14	3/11	>0.05
Ictericia	0/14	1/11	>0.05
Bilirrubinal total UI/dL	0.6 (0.3-0.9)	1.6 (0.4-2.8)	0.128
Directa UI/dL	0.3 (0.2-0.5)	1.0 (0.0-2-0)	0.208
Indirecta UI/dL	0.3 (0.1-0.4)	0.6 (0.4-0.9)	<0.05
ALT U/L	41 (19-62)	83.5 (30-136)	0.155
AST U/L	34.9 (16-53)	59.6 (20-98)	0.253
DHL U/L	196.9 (93-300)	196.6 (124-269)	0.995
ALBÚMINA	4.0 (1.9 – 6.2)	3.9 (3.3 – 4.4)	0.617

Tabla 3; Diferencias postoperatorias clínicas y en pruebas de funcionamiento hepático en función a la técnica quirúrgica utilizada.

VII. DISCUSIÓN

El quiste del colédoco tiene una incidencia en países occidentales que varía entre 1 caso por cada 13.000 a 15.000 nacidos vivos; en nuestra institución encontramos una incidencia de 1 por cada 1000 pacientes, a lo largo de 11 años. Está descrito que la relación de acuerdo al sexo es de 3.5:1 (mujeres: varones) y en nuestra institución al igual que a nivel mundial, predomina en el sexo femenino. Se ha considerado que está comúnmente asociado a alteraciones de la unión biliopancreática sin embargo solo encontramos 1 caso asociado a atresia de la vía biliar.

En 1991, el *Hospital de Investigación Infantil de la Universidad de Hyoto Prefectural de Medicina*, presentó una base de datos con 37 casos, de los cuales la edad promedio al momento del diagnóstico de quiste de colédoco en las mujeres fue de 3 años 10 meses, y en los varones de 2 años 6 meses; la mayoría entrando en clasificación de Todani tipo I. Y al igual que en el resto de los trabajos descritos, en nuestra institución el 81.4% de los pacientes se reportó quiste de colédoco tipo I de la clasificación de Todani. La *Universidad Johns Hopkins*, publicó un meta análisis en 2015, donde reportó que 9 de cada 10 casos de quiste de colédoco tuvieron un tipo 1; en nuestro país, el Hospital Infantil de Sonora se reportaron 12 con éste diagnóstico y en su totalidad con tipo 1; en nuestra institución se encontró 1 de cada 5.4.

Se encontró una disminución del índice de masa corporal en los pacientes, con una repercusión biológica importante asociada probablemente al estrés metabólico del acto quirúrgico, sin embargo se considera que no existe un riesgo mayor a largo plazo.

La tríada clásica de ictericia, dolor y masa abdominal para el diagnóstico de quiste de colédoco, solo se encontró en 1 paciente, a diferencia de lo descrito en la literatura mundial.

El ultrasonido (USG) abdominal fue el método diagnóstico más utilizado; lo que ofrece la oportunidad de realizar un diagnóstico oportuno, por la accesibilidad económica y la disponibilidad que tenemos en nuestra institución.

En México, las primeras series de casos, fueron publicadas desde 1988. El *Centro Médico Nacional Siglo XXI*, presenta en 2015 su experiencia en los últimos 10 años, reportando 42 pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco, el rango de edad de los pacientes estudiados fue de un mes de edad a los 14 años, con una edad media de 3.6 años; en su mayoría resueltos por hepato yeyuno anastomosis. En nuestra experiencia, la técnica quirúrgica más utilizada, fue la hepato duodeno anastomosis, no se eligió como técnica de resolución por el tipo de quiste de colédoco. Respecto a la cirugía laparoscópica para el tratamiento de los niños con QC, no contamos con experiencia hasta este momento. Se concluye que la decisión del tipo de derivación quirúrgica, es a consideración del médico cirujano que realiza la cirugía.

Las complicaciones reportadas en nuestra experiencia, no se asociaron a la técnica quirúrgica utilizada; lo que nos hace considerar que el diámetro del quiste de colédoco asociado a las características de la vía biliar encontradas al momento de la cirugía, son las que determinan el riesgo de un paciente a presentar alguna complicación pos quirúrgica; por lo que consideramos se deberá mejorar la descripción de las características macroscópicas durante la cirugía. Los días de hospitalización no variaron respecto a la técnica quirúrgica; si se asociaron a las complicaciones, de estas. El estado nutricional al diagnóstico no se asoció a mayor número de complicaciones.

A pesar de la relación descrita en la literatura, con el quiste de colédoco y el colangio carcinoma, no contamos con un seguimiento estandarizado a mediano ni largo plazo de los pacientes; consideramos necesario establecer seguimiento.

VIII. CONCLUSIÓN

Los pacientes con quiste de colédoco, recibieron manejo quirúrgico para su resolución; la evolución en su mayoría ha sido favorable para la vida y la función del sistema digestivo.

Encontramos 36 casos con diagnóstico de masa abdominal por quiste de colédoco, 27 cumplieron los criterios de inclusión para esta investigación (n=27).

Basándonos en la clasificación de Todani, el tipo más frecuente encontrado en nuestra población fue el tipo 1 (22 pacientes). No encontramos relación entre la edad al momento del diagnóstico y el tipo de quiste de colédoco.

El 81.5% de los paciente ingresaron con un estado nutricional eutrófico, según la clasificación CDC. En la valoración posquirúrgica se clasificaron como eutróficos el 64%; si bien estadísticamente no es significativo, biológicamente si se aprecia una disminución respecto al peso de los pacientes que repercute en disminución del índice de masa corporal.

La tríada clásica de ictericia, dolor y masa abdominal para el diagnóstico de quiste de colédoco, solo se encontró en 1 paciente. Siendo el ultrasonido simple abdominal el método diagnóstico más utilizado, en algunos casos el único método de imagenología solicitado.

En la mayoría de los casos, los pacientes presentaron síndrome colestásico, que se resolvió posterior a la resección quirúrgica, en el 100% de los pacientes que no tenían una patología de la vía biliar asociada.

La técnica quirúrgica más utilizada fue la HEPATO-DUODENO-ANASTOMOSIS; sin embargo no se encontró la utilización de ésta, asociada con un tipo de quiste de colédoco. Se reportó un máximo de 5 cirugías asociadas a la resolución total de un quiste de colédoco; sin embargo el 77.7% requirió solo una intervención quirúrgica.

IX. BIBLIOGRAFÍA

1. Keith L. Moore, Arthur F. Dalley, Anne M.R. Agur. Anatomía con orientación clínica. 7ª edición. Londres: Lippicott William & Wilkins, 2013.
2. Keith L. Moore, TVN. Persaud, Mark G. Torchia. Embriología Clínica. 9ª edición. Londres: Elsevier, 2013.
3. Unidad XII: Fisiología Gastrointestinal Arthur C. Guyton, John E. Hall. Tratado de fisiología médica. 13ª edición. Elsevier Masson, 2016.
4. Joel H. Jiménez-Felipe. Malformaciones de las Vías Biliares en Pediatría. Quiste de Colédoco. Rev. Mexicana de Cirugía Pediátrica. Vol. 17, No. 1, Enero-Marzo, 2010.
5. J.J. Vila-Carbó, I. Ayuso, E. Hernández, J. Lluna, V. Ibáñez. Nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento del quiste de colédoco. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Infantil la fe. Valencia. Art.
6. Kevin C Soares, MD, Dean J Arnaoutakis, MD, Ihab Kamel, MD, PhD, Neda Rastegar, MD, Robert Anders, MD, PhD, Shishir Maithel, MD, Facs, And timothy M Pawlik, MD, Mpd, PhD, Facs. Choledochal Cysts: Presentation, Clinical Differentiation, and Management. PMID: PMC 4332770. NIHMSID: NIHMS 661429.
7. Nicolás Pereira C., Javiera Benavides T. Carolina Espinoza G. y Carmen Gloria Rostion A. Quiste de colédoco en pediatría: una revisión de la literatura. Rev. Pediátrica Electrónica. Vol 4, N°3, Diciembre 2007 .
8. Long-Xian Zheng, Hong-Bo Jia, De-Quan Wu, Hong Shang*, Xiang-Yu Zhong, Qiu-Shi Wang, Wen-Xue Zhou, Zhen-Hua Sun. Experience of Congenital Choledochal Cyst in Adults: Treatment, Surgical Procedures and Clinical Outcome in the Second Affiliated Hospital of Harbin Medical University. J Korean Med SCI 2004; 19: 842-7 ISSN 1011-8934.

9. Mario Ruiz Cubillo, Diana Brenes Valverde, José Ayi Wong. Quiste de Colédoco. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica*, LXVIII (596) 49-56 2011.
10. Medel-Morales IB, Pérez-Hernández BM, Ortiz-Galván RC, Fernando-Oliver Edgar. Experiencia Quirúrgica En El Manejo De Pacientes Con Quiste De Colédoco, Análisis De 10 Años. *Rev. Mex. Cir Ped.* Vol XIX, N°1, 2015.
11. R Monserat, Y. Martínez, M. Guzmán, A Sánchez. Quistes de Colédoco: Un Diagnóstico Inadvertido. *Serie de Casos. Gen V.65 N.2 Caracas Jun.* 2011
12. R. Uribarrena Amezaga, N. Raventós, J. Fuentes, J. Elías, V. Tejedo Y R. Uribarrena Echebarría. Diagnóstico y Tratamiento de los Quistes de Colédoco. Presentación de 10 Nuevos Casos. *Rev. Esp. Enferm. Dig.* Vol.100 No.2 Madrid Feb. 2008.
13. Ricardo Jorge Hernández Herrera, Roberto Flores Santos, Adán Hinojosa Salinas, René Ramos González, Beatriz Ramírez González. Quiste de Colédoco Detectado Prenatalmente. *Ginecol Obstet Mex* 2013;81:115-119.
14. Celine Rozel, Laurent Garel, Françoise Rypens, Loïc Viremouneix, Chantale Lapierre, Jean Claude Decarie, Josee Dubois. Imaging of Biliary Disorders in Children. *Pediatr Radiol* (2011) 41: 208. Doi:10.1007/S00247-010-1829-X.
15. Kh Lee, Yh Tam, Ekw Chan, Jdy Sihoe, Gst Cheung, Jwc Mou. A Twenty-Year Experience In Choledochal Cysts In Children: From Open to Laparoscopic Excision. *Hk J Paediatr (New Series)*. Vol. 14. No. 3, 2009.
16. Drs. Grecia Victoria Vivas-Colmenares, Ana Millán-López, Juan Carlos de Agustín A. Optimización en la Estrategia Diagnóstica y Terapéutica en el Quiste de Colédoco. *Rev Chil Cir* Vol.67 No.3 Santiago Jun. 2015. ISSN 0718-4026.
17. J.S. de Vries, S. de Vries, D.C. Aronson, D.K. Bosman, E.A.J. Rauws, A. Bosma, H.A. Heij, D.J. Gouma, and T.M, van Gulik. Choledochal cysts: Age of Presentation,

Symptoms, and Late Complications Related to Todani's Classification. *Journal of Pediatric Surgery* · December 2002.

18. 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. *The American Journal Of Surgery* September 1977. 134(2):263-9 .
19. Nabil Gadelhak, Ahmed Shehta, and Hosam Hamed. Diagnosis and Management of Choledochal Cyst: 20 Years of Single Center Experience. *World J Gastroenterol*. 2014 Jun 14; 20(22): 7061–7066. PMID: PMC4051952.
20. Soares KC, Y, G, Maithel S, Bauer TW, marques H, Sobral M, Knoblich M, Tran T, Aldrighetti I, N, Poultides Ga, Gamblin TC, Pawlik TM. Presentation and Clinical Outcomes of Choledochal Cysts in Children and Adults: A Multi-Institutional Analysis. *Jama Surg*. 2015 Jun;150(6):577-84. DOI: 10.1001/Jamasurg.2015.0226.
21. Naomi Iwai, Jun Yanagihara, Kazuaki Tokiwa, Takashi Shimotake, And Kaori Nakamura. Congenital Choledochal Dilatation With Emphasis on Pathophysiology of the Biliary Tract. *Ann Surg*. 1992 Jan; 215(1): 27–30. PMID: PMC1242366.
22. Ibarra-Jiménez Le, Ibarra-Capaceta L, Aguilar-Rendón Ty , Fletes-Kelly A , Flores-Arellano G . Reporte de un Caso Clínico Quiste de Colédoco. *Sociedad Médica del Hospital General de Culiacán “Dr. Bernardo J. Gastélum” Arch Salud Sin* Vol.5 No.2 P.51-54, 2011.
23. Y. Royo Cuadra, J. Elías Pollina, J.A. Esteban Ibarz, M. Ruiz de Temiño Bravo, J. Alba Losada. Dilatación Quística de la Vía Biliar en la Infancia. *Anales Españoles de Pediatría*. Vol. 46 N° 4, 1997.