

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIO DE POSTGRADO

LESIONES QUISTICAS DE LA VIA BILIAR, DIAGNOSTICO Y MANEJO

Tesis sometida a la consideración de la Comisión del Programa de Estudio de
Postgrado en Especialidades Médicas para optar al grado de Especialista en
Cirugía General

PABLO CESAR BRENES BARQUERO
Ciudad universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

2019

DEDICATORIA

A mi madre que gracias a ella soy lo que soy ahora y han sido apoyo incondicional durante toda mi trayectoria.

Este camino no es nada fácil de recorrer pero cuando no se recorre solo se vuelve más sencillo de sobrellevar.

AGRADECIMIENTOS

A cada uno de los maestros que se interesaron por dar una formación integral, no solo académica sino también humanitaria.

A mis asistentes y compañeros residentes con los que se trabaja hombro a hombro todos los días y terminan siendo una familia dentro del hospital.

Un agradecimiento especial al Dr. Jose Alberto Ayi Wong, maestro y mentor. Por su gran labor como jefe de posgrado que además se preocupa como un padre por todos y cada uno de los residentes de éste posgrado. Gracias por todo

“Esta tesis fue aceptada por la comisión del programa de estudio de postgrado en especialidades médicas de la Universidad de Costa Rica como requisito parcial para optar al grado y título de especialista en cirugía general”



Dr. Royner Montero Carvajal

Director de tesis



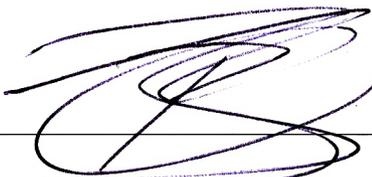
Dra. Adriana Chinchilla Álvarez

Lector



Dr. José Alberto Ayi Wong

Director del programa de postgrado en cirugía general



Pablo César Brenes Barquero

Candidato

TABLA DE CONTENIDOS

DEDICATORIA.....	I
AGRADECIMIENTO.....	II
HOJA DE APROBACIÓN.....	III
TABLA DE CONTENIDOS.....	IV
RESUMEN.....	V
LISTA DE FIGURAS.....	VI
LISTA DE CUADROS	VII
INTRODUCCION.....	1
HISTORIA.....	3
EPIDEMIOLOGIA.....	5
CLASIFICACION.....	7
CUADRO CLINICO.....	13
ETIOLOGIA.....	15
ANATOMIA	
PATOLOGICA.....	17
DIAGNOSTICO.....	19
MANEJO.....	25
CONCLUSIONES.....	30

RESUMEN

Se realizó una revisión actualizada de quiste de colédoco con el objetivo de ofrecer una revisión actualizada del tema y según se desarrolla el tema se expone la definición, epidemiología, clasificación de Todani; etiopatogenia donde se explica la teoría actual y más aceptada, que es la mal unión de los conductos pancreático y biliar. Además se explica la anatomía patológica, el cuadro clínico y los medios diagnósticos, se muestra el tratamiento quirúrgico aplicado a los distintos tipos de quistes según la clasificación de Todani. Se presentaron las complicaciones precoces y tardías, y el pronóstico donde, aun después de operado el paciente, el riesgo de malignidad en el árbol biliar remanente es elevado, por lo que el seguimiento de estos pacientes es de por vida, siempre teniendo en consideración y como sospecha clínica, la degeneración hacia un proceso neoplásico con una evolución fatal para el mismo.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1: Quiste de colédoco Tipo I.....	7
FIGURA 2: Quiste de colédoco Tipo II.....	8
FIGURA 3: Quiste de colédoco Tipo III.....	9
FIGURA 4: Quiste de colédoco Tipo IV.....	10
FIGURA 5: Quiste de colédoco Tipo V	11
FIGURA 6: Ultrasonido de Quiste de colédoco.....	18
FIGURA 7: TAC Quiste de colédoco.....	19
FIGURA 8: TAC Quiste de colédoco.....	20
FIGURA 9: Imagen Histológica de Quiste de colédoco.....	21
FIGURA 10: Hepaticoyeyuno anastomosis.....	24
FIGURA 11: Excision quirúrgica Quiste de colédoco.....	25

LISTA DE CUADROS

CUADRO 1: Clasificación de Todani.....	6
--	---

INTRODUCCIÓN

Los quistes de Colédoco son dilataciones quísticas congénitas del árbol biliar extra e/o intrahepático.¹ En 1723, Vater y Ezler describió por primera vez la dilatación de la vía biliar común. En 1959, Alonso Lej realizó un análisis sistemático de quistes de colédoco. Realizó un sistema de clasificación de 3 categorías (1. Dilatación quística del colédoco, 2. Divertículo de colédoco, 3. Coledococoele) e indicó las estrategias terapéuticas. Todani redefinió esta clasificación incluyendo 5 categorías.

Basado en los hallazgos retrospectivos de Shah et al concluyen que debido a las diferencias con la presentación, manejo e histopatología, y así como los resultados de estas lesiones, los quistes de colédoco en niños deben considerarse entidades separadas de la de los adultos.

Son raros y su incidencia es de entre 1:100,000 y 1:150,000 en países occidentales, pero son mucho más comunes en poblaciones orientales.

Los quistes de colédoco son más frecuentes en mujeres de 3 a 8 veces más que en hombres.

Aunque frecuentemente son diagnosticados en la infancia, más de 85% en la primera década o menores de 15 años. Aproximadamente 20% de los pacientes alcanzan

la vida adulta cuando son diagnosticados. La causa es desconocida y probablemente multifactorial.^{2,3,4} La debilidad de la pared de la vía biliar y el aumento de presión secundario a obstrucción parcial es necesaria para la formación de quistes. Más del 90% de los pacientes tiene anomalías en la unión pancreaticobiliar, con un ducto pancreático que se une al colédoco a más de 1cm proximal al ampulla. Ésta unión anormal permite el reflujo de secreciones pancreáticas en el colédoco, donde las proenzimas pancreáticas se activan, dañan y debilitan las paredes de la vía biliar. Defectos en la epitelialización y recanalización del desarrollo del ducto biliar y debilidad congénita también están implicados.^{5,6,7}

HISTORIA

Vater, en 1723, realiza el primer informe de dilatación del conducto biliar común. Todd, en 1817, efectúa la primera descripción que se conoce. Douglas, en 1862, reporta otro caso y describe la triada de ictericia, dolor y tumor en el hipocondrio derecho. Swain, en 1894, informa la primera operación exitosa de una dilatación quística del conducto biliar, hace una colecistoyeyunostomía. Kosumi y Kodama, en 1916, en una autopsia hallaron, y describen, un quiste del colédoco con una anormal mal unión de los conductos pancreático y biliar, como causa de los quistes del colédoco.

Esta observación y descripción no llamó la atención por muchos años, hasta que Babbitt,^{8,9,10,11} en 1969, informa sobre la coincidencia de estas dos malformaciones y es aceptada actualmente. Neugebauer, en 1924, hace el primer diagnóstico preoperatorio de una dilatación quística del conducto biliar común. MacWorter, en 1924, realiza la primera exéresis de un quiste del colédoco. Williams y Smithwick, en 1929, también trataron con éxito otro caso. Wheeler, en 1940, describe por primera vez el coledocele. Irvin y Morinson, en 1944, describen la asociación del quiste del colédoco y el cáncer. Caroli, en 1958, describe el quiste del colédoco tipo V, que hoy lleva su nombre. Alonso-Lej y cols, en 1959, presenta la primera clasificación de los quistes del colédoco, describe 3 tipos, lo que constituye un paso de avance en su ordenación para un mejor diagnóstico y tratamiento. Scholz y cols, en 1976, propone la clasificación del coledocele en dos tipos, el primero está recubierto por mucosa duodenal y el segundo tipo por mucosa del conducto biliar común. Todani y cols, 1977, modifican la clasificación anterior y clasifican los quistes del conducto biliar común en 5 tipos y es la más utilizada en la actualidad. Bode y Aust, 1983,

informan, por primera vez, la dilatación del conducto cístico. O'Neill, 1992, escribe la clásica monografía de quistes del colédoco

EPIDEMIOLOGÍA

Estadísticas Estadounidenses

Los quistes de colédoco son relativamente raros. Se reporta una frecuencia de 1 caso por cada 100,000-150,000 a 1 caso por 2 millones de nacidos vivos.^{12,13,14}

Estadísticas Internacionales

Los quistes de colédoco son mucho más prevalentes en Asia que en países occidentales. Aproximadamente 33-50% de los casos reportados son de Japón, donde la frecuencia en algunas series alcanzan 1 caso por cada 1000.

Sexo y edad

Son mucho más prevalentes en mujeres que en hombres, con un ratio de mujer-hombre de 3:1 a 4:1.

La mayoría de los pacientes con quistes de colédoco son diagnosticados durante la infancia, aunque esta condición se puede descubrir a cualquier edad. Aproximadamente 67% de los pacientes presenta signos o síntomas relacionados al quiste antes de la edad de 10 años. ^{15,16,17}

Pronóstico

El pronóstico después de la excisión del quiste de colédoco es usualmente excelente; sin embargo, los pacientes van a requerir seguimiento de por vida debido al aumento de riesgo de colangiocarcinoma, aún cuando se realiza una excisión completa del quiste.

Mortalidad y Morbilidad

La morbilidad asociada con el quiste de colédoco depende de la edad del paciente en el momento de presentación. En niños pueden desarrollar pancreatitis, colangitis y evidencia histológica de daño hepatocelular. En adultos en quienes la inflamación ductal subclínica y la estasis biliar se puede presentar por años, pueden presentar con uno o más complicaciones severas, como abscesos hepáticos, cirrosis, hipertensión portal, pancreatitis recurrentes o colelitiasis.^{18,19}

El colangiocarcinoma es la complicación más temida del quiste de colédoco, con una incidencia de 9-28% en USA y de 15-20% en Japón. Esta incidencia aumenta con la edad. La bilis en pacientes con quistes de colédoco produce significativamente más actividad mitogénica que en pacientes con sistema biliar normal.^{20,21}

CLASIFICACION

Estas anomalías están clasificadas de acuerdo al sistema publicado por Todani y colaboradores. Existen 5 clases principales de quiste de colédoco, con subclasificación para los tipos I y IV (Ej: tipos IA,IB,IC; tipos IVA,IVB).

22,23,24,25,26,27,28

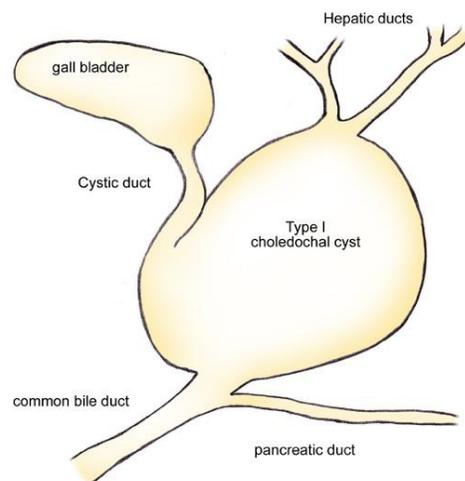
Clasificación de Todani

Type IA	Cystic dilatation of the extrahepatic bile ducts
Type IB	Extrahepatic distal focal - segmental biliary dilatation
Type IC	Extrahepatic fusiform biliary dilatation
Type II	Extrahepatic biliary diverticula
Type III	Intrahepatic portion of the common bile duct dilatation (Choledococel)
Type IVA	Multiple cystic dilatation of the intrahepatic and extrahepatic bile duct
Type IVB	Multiple cystic dilatation of the only extrahepatic bile duct
Type V	Cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts (Caroli's disease)

Cuadro. 1. Tomado de *Integr Cancer Sci Therap, 2016. Volume 3(5): 588-592*

Tipo I

Son los mas comunes y representa el 80-90% de los quistes de colédoco. Estos consisten en una dilatacion sacular o fusiforme del colédoco, que involucra ya sea un segmento o la totalidad del conducto.²⁹



2

Fig.1. Quiste de coledoco Tipo 1

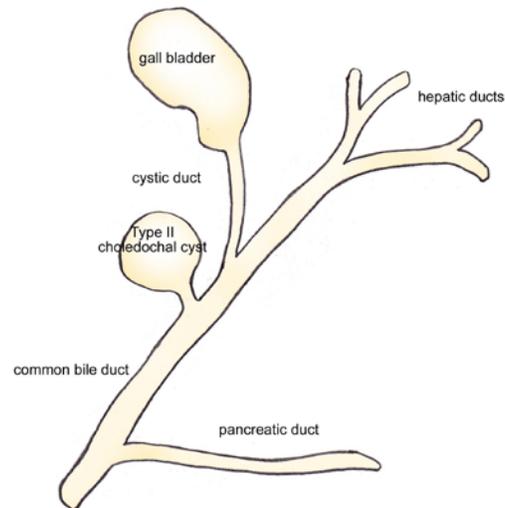
Tipo IA: es una configuración sacular e involucra la totalidad del conducto extrahepático o la mayoría del mismo.

Tipo IB: es sacular e involucra un segmento limitado del conducto biliar.

Tipo IC: es mas fusiforme en configuración e involucra la mayoría o todo el conducto extrahepático.

Tipo II

Son quistes de colédoco que aparecen como un divertículo aislado que protruye desde la pared del colédoco. El quiste puede estar unido al colédoco por un pedículo estrecho.

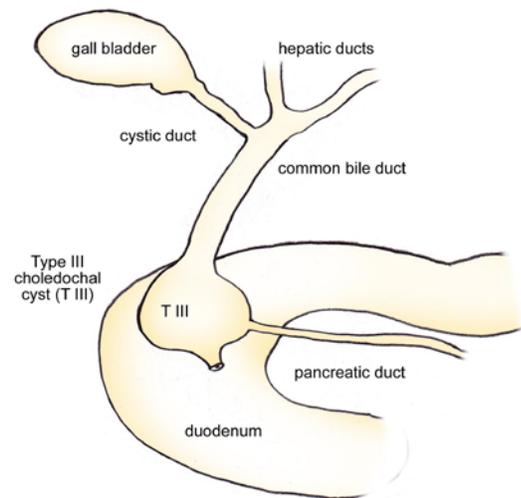


E

Fig.2. Quiste de colédoco tipo II

Tipo III

El quiste de colédoco se origina desde la porción intraduodenal del colédoco y se describe alternativamente con el termino de colédococele.

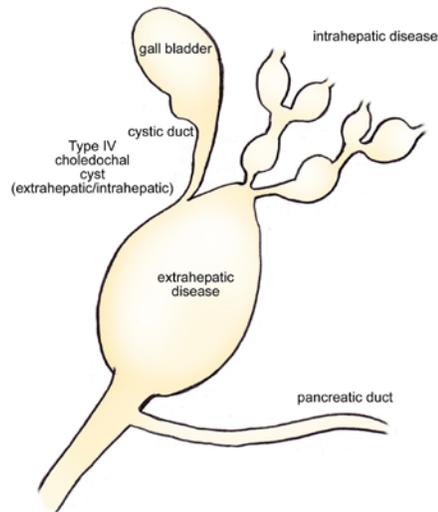


E

Fig.3. Quiste de colédoco Tipo III

Tipo IV

Los tipo IVA consisten en múltiples dilataciones de las vías biliares intrahepáticas y extrahepáticas. Los tipo IVB son múltiples dilataciones que involucran solo la vía biliar extrahepática.

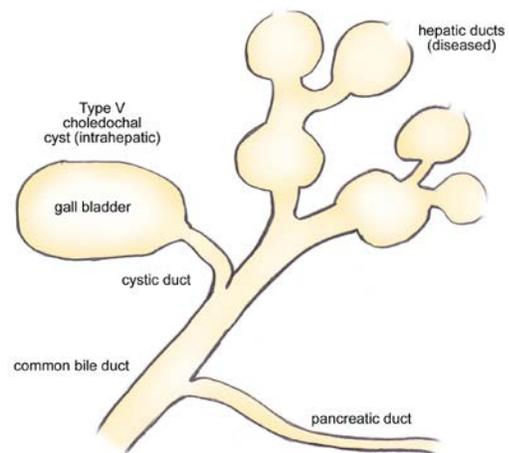


[17]

Fig.4. Quiste de coledoco tipo IV

Tipo V

También definido con enfermedad de Caroli que consiste en múltiples dilataciones de la vía biliar intrahepática.



E

Fig.5. Quiste de colédoco tipo V o enfermedad de Caroli.

CUADRO CLÍNICO

La historia del paciente varía de acuerdo a la edad de presentación. En la infancia, los quistes de colédoco se presentan dramáticamente. En adultos la presentación es mas silente. 30,31,32,33,34

Neonatos

Frecuentemente se presentan con ictericia y acolia en las deposiciones. En la infancia temprana, ésto permite un abordaje temprano por atresia de vías biliares. Además, infantes con quistes de colédoco usualmente tiene masa palpables en hipocondrio derecho acompañado con hepatomegalia.

Niños

En esta etapa tienen clinica de obstrucción biliar intermitente o episodios recurrentes de pancreatitis. Aquellos con patrón de obstrucción de la vía biliar pueden presentarse con masa palpable en hipocondrio derecho e ictericia.

En niños donde la presentacion primaria es pancreatitis pueden tener dificultad para realizarse el diagnostico correcto. Estos pacientes frecuentemente tienen solo ataques tipo cólico intermitentes. En estudios bioquimicos revelan amilasa y lipasa elevada que llevan a un adecuado abordaje para diagnóstico.

Adultos

En los adultos los quistes de colédoco se pueden presentar con uno o mas complicaciones severas. Frecuentemente, los adultos con quistes de colédoco se quejan de dolor vago epigástrico o dolor en hipocondrio derecho y pueden desarrollar ictericia o colangitis.

El sintoma más común es el dolor abdominal. La triada clásica de dolor abdominal, ictericia y masa palpable en cuadrante superior derecho se ha descrito

en adultos con quiste de colédoco pero se encuentra solo en 10-20% de los pacientes.

Etiologia

Se han propuesto multiples teorías por multiples autores del quiste de colédoco. En 1935, Yotsuyanagui sugiere que el quiste de colédoco se origina de una proliferación desigual del epitelio del colédoco. En 1973 Babbitt considera que el quiste de colédoco es causado por una unión pancreaticobiliar anómala. La regurgitación de jugo pancreático dentro del colédoco lleva a inflamación, lesión epitelial y debilidad de la pared del ducto biliar, que eventualmente desarrolla una forma quística. En el 2001, Matsumoto et al. encontraron que distal al colédoco, está conectado al ducto ventral del páncreas, analizando colangiopancreatogramas y especularon que esta formado por una fusión anormal entre el colédoco y el ducto pancreático ventral. 35,36,37

En el 2003, los quistes de colédoco tipo I y IVA y las anomalías de unión pancreaticobiliar fueron descubiertos como anomalías anatómicas congénitas del páncreas. La etiología de los quistes tipo I y IVA ha sido propuesta basada en hallazgos patológicos. La revisión de estructura lobular, inmunohistoquímica del polipéptido pancreático y los contornos de los islotes se utilizan para distinguir entre el páncreas ventral y dorsal.

Tejido pancreático redundante se ha encontrado en la cabeza del páncreas con quistes de colédoco. Esta porción de tejido está compuesto por una estructura lobular compacta con células pobremente productoras de polipéptido pancreático. El componente de esta porción es diferente del páncreas ventral derecho o páncreas dorsal. El páncreas ventral está compuesto por una pequeña cantidad de lóbulos con islotes ricos en polipéptido pancreático, mientras el páncreas dorsal está compuesto por lóbulos grandes pobres en polipéptido pancreático en condiciones normales. Es desconocido si este tejido redundante deriva de la porción ventral o dorsal. Considerando el desarrollo de otras especies, este tejido

pancreatico redudante parece derivarse de la porcion ventral. Los quistes de colédoco pueden ocurrir cuando la porción ventral persiste y la recanalización de los ductos intra-extrahepáticos llevando a dilatación. 38,39,40

Anatomía patológica

Los quistes de colédoco varían de tamaño y pueden ser desde 2cms hasta alcanzar una gran dimensión. Su localización son las descritas por la clasificación de Todani. La pared del quiste mide entre 1-3mm de grosor y está compuesta de tejido fibroso denso, con algunas bandas o fibras de músculo liso, y reacción inflamatoria. En raras ocasiones puede encontrarse tejido pancreático ectópico en la pared.^{41,42,43}

La pared puede estar revestida por epitelio columnar e infiltrado linfocitario; este epitelio puede faltar o estar distribuido en forma de parches y estar rodeado por tejido de granulación y ulceraciones. También puede hallarse inflamación e hiperplasia aguda y crónica de la mucosa, así, como metaplasia y hasta carcinoma.

El tipo I, y a veces el tipo IV, carecen de mucosa biliar o puede estar presente pero distribuida en parches. El tipo II, la mucosa biliar tiene un gran parecido con el de la duplicación vesicular. Ocasionalmente puede faltar la mucosa o estar distribuida en parches. El tipo III habitualmente está revestido por la mucosa duodenal y en ocasiones por mucosa biliar. El tipo V causa en el hígado una gran fibrosis, que puede ser extensa. ^{44,45,46,47}

En los adultos la frecuencia global de cancer biliar asociado a quiste del colédoco oscila entre el 10-30% y el riesgo es de 20-30 veces mayor que el de la población general. El riesgo de padecer cáncer biliar aumenta con la edad. El cáncer asociado al quiste de colédoco se ha visto que en el conducto extrahepático es de el 50.62%, en la vesícula 38-46%, conductos intrahepáticos 2.5%, hígado y páncreas 0.7%.

El cáncer ha sido descrito en todos los tipos de quistes pero se presenta con mayor frecuencia en los tipos I y IV, mientras los tipo II, III y V tienen un mínimo de riesgo, el colangiocarcinoma es el más frecuente: además, se ha

reportado el carcinoma anaplásico 10%, indiferenciado 5-7% y los de células escamosas 5%. Según el tipo que quiste los por cientos de tener cáncer varían, se observa que el tipo I alcanza 50-62%, en tipo II 5%, el tipo III 1.6-2.5%, el tipo IV 21% y el tipo V 7-15%.

En los estadios iniciales se han encontrado mutaciones del K-ras y p53 en más del 60% de los quistes de colédoco asociados a carcinoma. También se ha observado que en la fase tardía ocurre la inactivación del gen DPC-4.

DIAGNÓSTICO:

A-Laboratorios

No hay estudios de laboratorios específicos para el diagnóstico de quiste de colédoco.^{48,49,50}

Hemograma completo: contéo elevado de leucocitos con aumento de neutrofilos y de formas inmaduras se puede observar en colangitis.

Pruebas de función hepática: las pruebas de función hepática puede ser útil para disminuir los diagnósticos diferenciales. Pueden elevarse las enzimas hepatocelulares y los niveles de fosfatasa alcalina. Ninguna de estas pruebas es específica para el diagnóstico de quiste de colédoco.

La amilasa y lipasa séricos pueden estar elevados en presencia de pancreatitis. Las concentraciones de amilasa sérica puede elevarse además en obstrucción biliar y colangitis.

Química: la química sérica puede estar anormal si el paciente ha estado vomitando. Uno puede esperar ver hipocloremia, alcalosis metabólica hipokalemica en este cuadro típico.

B-Ultrasonido

El ultrasonido de abdomen es el estudio de elección para el diagnóstico de quiste de colédoco. El ultrasonido es útil en el periodo prenatal y puede demostrar un quiste de colédoco en el feto al principio del segundo trimestre. La enfermedad de Caroli también se puede detectar prenatalmente con ultrasonido



Fig.6. Ultrasonido diagnóstico demostrando quiste de colédoco tipo I

El ultrasonido endoscópico parece tener potencial para diferenciar entre quiste de colédoco y pancreático, particularmente en pacientes con quistes de colédoco tipo II. Además el ultrasonido endoscópico permite la aspiración de líquido para pruebas posteriores para diferenciar entre quistes biliares y quistes de otras estructuras.

C-Tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear

La tomografía abdominal y la resonancia ayudan para delinear la anatomía de la lesión y de las estructuras adyacentes. Estas pruebas pueden asistir en definir la presencia y extensión del compromiso de los conductos intrahepáticos.

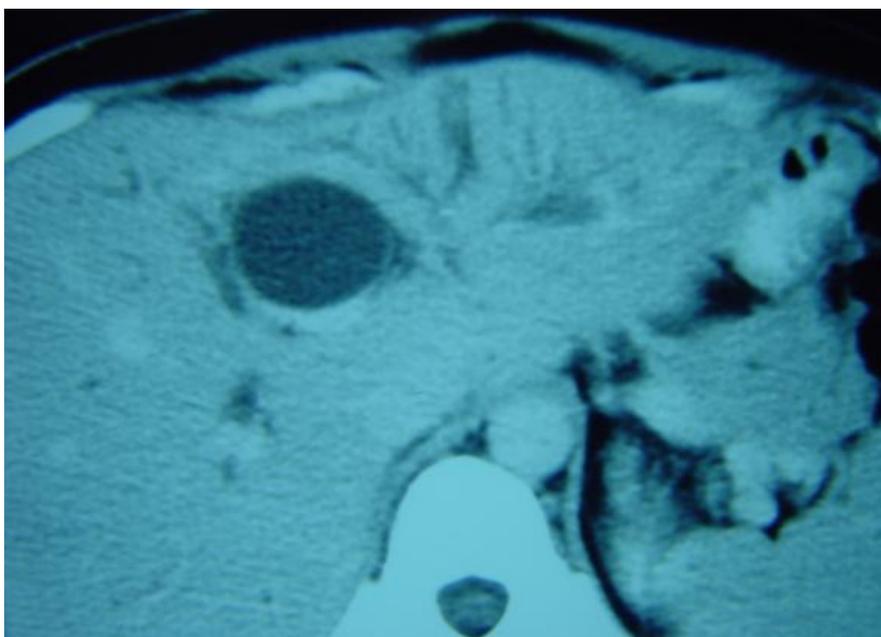


Fig.7. Tomografía computarizada de quiste de colédoco que involucra el conducto hepático común.

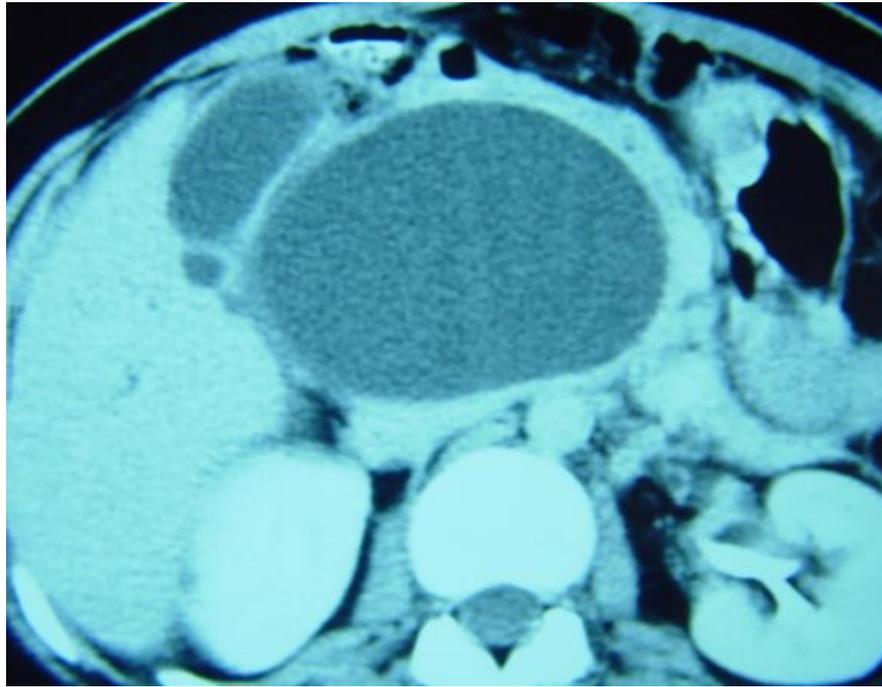


Fig.8. Tomografía computarizada de un quiste de colédoco grande, sacular tipo I

La colangiopancreatografía por resonancia magnética reporta una exactitud diagnóstica de 100% para quistes de colédoco.

D-Estudios invasivos

Cuando los métodos no invasivos fallan o resultan insuficientes para delinear la anatomía, se pueden complementar con colangiografía transhepática percutánea o por colangiopancreatografía retrógrada endoscópica.

Estos estudios son particularmente útiles en demostrar la presencia de unión pancreaticobiliar anormal y en delinear estenosis o litiasis biliar extrahepática o intrahepática.

E-Hallazgos histológicos

Tipicamente se evidencian cambios de inflamación crónica en la pared del quiste. La pared del quiste es delgada, fibrosa y frecuentemente desprovisto de epitelio real , además puede estar delineado por un epitelio columnar bajo. En infantes se puede desarrollar obstrucción completa del colédoco distal 51,52,53 secundario a cambios inflamatorios agudos y crónicos. En el hígado se puede presentar fibrosis ductal y edema portal. Cambios consistentes con cirrosis biliar pueden observarse en adultos con enfermedad de larga data. El hallazgo histológico más temido es la presencia de colangiocarcinoma.

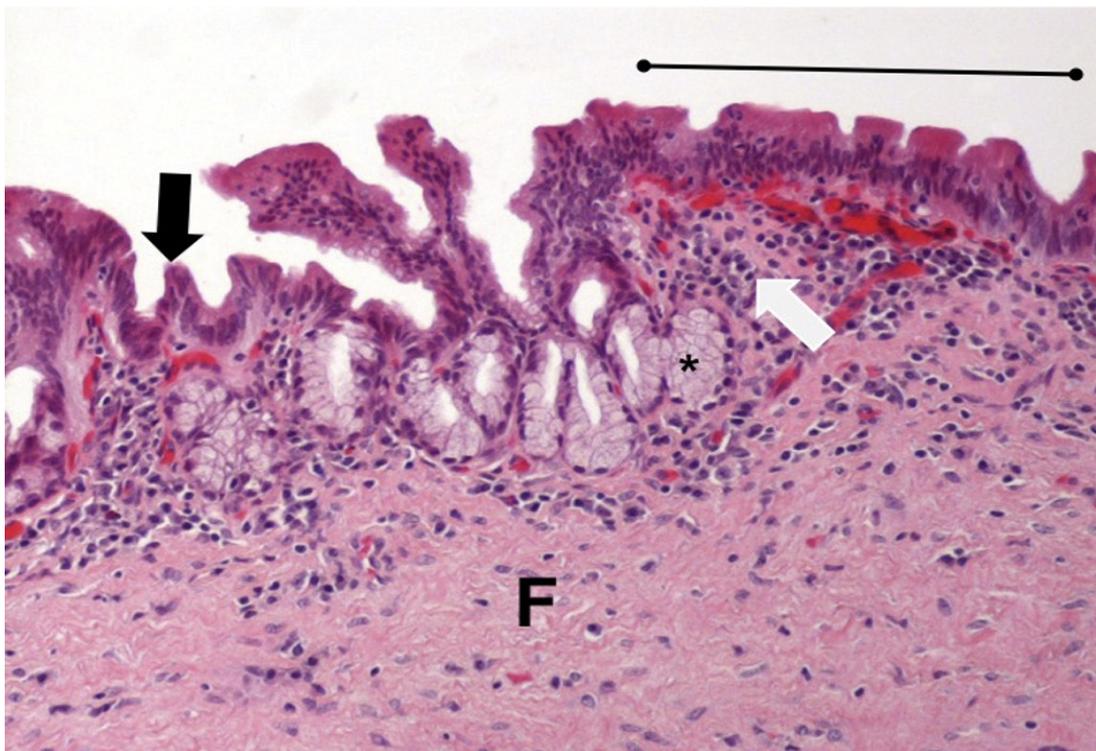


Fig.9 Quiste de colédoco con epitelio plano o columnar con fibrosis de pared(F). Inflamación crónica(flecha blanca) y epitelio atípico reactivo (flecha negra).

Tomado de *J Am Coll Surg*.2014 Dec; 219(6): 1167-1180

El tratamiento de elección para el quiste de colédoco es la excisión completa. Pacientes con quistes tipo I,II o IV se recomienda excisión quirúrgica debido al riesgo de malignidad, si son buenos candidatos quirúrgicos.

El tipo III puede manejarse con colangiopancreatografía retrógrada endoscópica con esfinterotomía o resección endoscópica.

Aún no está claro cuál es el tratamiento óptimo para quistes aislado del cístico comprometiendo el cístico proximal. Las opciones de tratamiento que se consideran se incluye una reconstrucción bilioentérica, así como la colecistectomía, en combinación con la revisión del espécimen por congelación para descartar anomalías además de un seguimiento cercano por riesgo de malignidad.

En las mujeres embarazadas con quiste de colédoco son manejadas en base a la presencia o no de colangitis. En casos en los que sean refractarias al tratamiento médico, está indicada la descompresión del árbol biliar, con manejo definitivo postquirúrgico.

Manejo medico

Una apropiada antibioticoterapia y medidas de soporte deben darse al paciente con colangitis. Pacientes que se presenten en estadios tardíos, después del desarrollo de cirrosis avanzada e hipertensión portal, puede que no sean buenos candidatos a cirugía por la morbilidad y mortalidad prohibitiva asociada a esta condición.

No hay terapia médica específica dirigida a la etiología del quiste de colédoco, ni hay medicamentos de modalidad terapéutica curativa.

Pacientes que se presentes con colangitis deben recibir tratamiento antibiótico de amplio espectro dirigido contra patógenos comunes de la vía biliar, como *Escherichia coli* y *Klebsiella* , además de soporte como resucitación con volumen.

Manejo quirúrgico

El tratamiento de elección del quiste de colédoco es la excisión completa del quiste con construcción de una anastomosis bilio entérica para restaurar la continuidad con el tracto gastrointestinal.^{54,55,56,57,58,59}

El manejo quirúrgico depende del tipo de quiste.

Tipo I

El tratamiento de elección es la completa excisión de la porción involucrada el conducto extrahepático. Una hepaticoyeyunostomía con Y de Roux se realiza para restaurar la continuidad bilio entérica.



Fig.10. Hepaticoyeyunostomía para restaurar la continuidad bilio entérica posterior a la resección de quiste de colédoco. Tomado de Medscape.

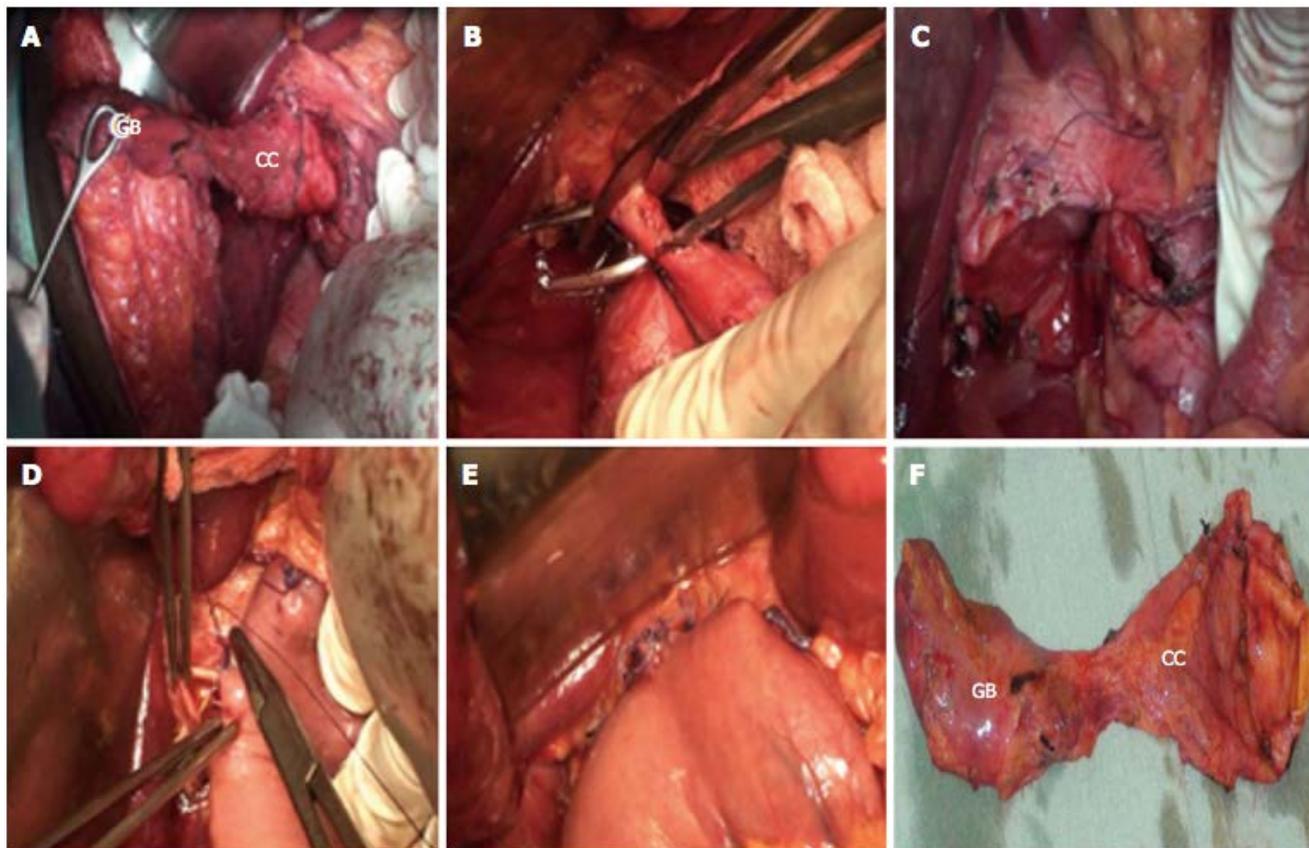


Fig.11.Excisión quirúrgica de quiste de colédoco. A:Exposición de quiste de coledoco tipo IA; B:División del sistema biliar hasta el cístico proximal; C:El sistema biliar después de la excisión del quiste; D,E:Restauración de la continuidad con una hepaticoyeyunostomía; F: El espécimen después de la excisión completa del quiste que consiste en la vesícula biliar y el quiste de colédoco. Tomado de World J Gastroenterol 2014;20(20):7061-7066.

Tipo II

El divertículo dilatado comprende el tipo II y se puede excisionar en su totalidad. El defecto resultante en el colédoco se cerrada con una sonda en T.

Tipo III (Coledococoele)

Las opciones terapéuticas van a depender del tamaño del quiste. Coledococoeles que miden 3cm o menos pueden ser tratados efectivamente con esfinterotomía endoscópica. Lesiones mayores a los 3 cms típicamente producen algún grado de obstrucción duodenal. Éstas lesiones pueden excisionarse quirúrgicamente por un abordaje transduodenal. Si el ducto pancreático entra en el coledococoele, se puede reimplantar en el duodeno posterior a la excisión del quiste.

Tipo IV

El conducto extrahepático dilatado es completamente excisionado y se realiza una hepaticoyeyunostomía en Y de Roux para restaurar la continuidad. En caso de enfermedad intrahepática no requiere tratamiento a menos que este presente hepatolitiasis, estenosis ductal intrahepática o abscesos hepáticos. En dicho caso , se debe reseca el segmento o lóbulo hepático afectado.

Tipo V (enfermedad de Caroli)

La enfermedad limitada a un lóbulo hepático es candidato a lobectomía hepática. Cuando esto ocurre, el lóbulo izquierdo es usualmente el afectado. La reserva funcional hepática debe examinarse con cuidado en el paciente antes de someterse al tratamiento. Pacientes con enfermedad bilobar que empiezan a tener signos de

fallo hepático, cirrosis biliar o hipertensión portal son candidatos a tranplante hepático.

Algunas ocasiones el quiste de colédoco tipo I se extiende en casi hasta la unión del colédoco con el conducto pancreático. Una excision incompleta debido al riesgo de lesión pancreatica, puede dejar quiste de manera residual que puede dar origen a la formación de litos, sepsis y malignidad. Por lo tanto la completa excision del quiste debe buscarse siempre. El diagnóstico y excisión de quiste residual puede ser muy difícil.⁶⁰

Para quistes tipo IVa, el componente extrahepático debe ser resecado completamente como para el tipo I. El manejo del componente intrahepático va depender de la severidad y extensión de la enfermedad. El tratamiento va desde drenaje percutáneo hasta dilatación de las estenosis y remoción de litos hasta hepatectomía o tranplante de hígado.

El uso de congelación durante la cirugía esta recomendado para excluir malignidad. En casos sospechosos, la malignidad debe confirmarse por congelación para así realizar una resección mas radical. Las limitaciones de la congelacion se deben mencionar como falso negativos o, mas raramente, falso positivo.

TECNICA DE LILLY

Ocasionalmente, el quiste esta adherido densamente a la vena porta secundario al proceso inflamatorio de larga data. En esta situación, una completa resección de espesor completo puede no ser posible. En la técnica de Lilly, la superficie serosa del quiste se deja adherido a la vena porta, mientras que la mucosa del quiste se debe obliterar por curetaje o cauterio. Teoricamente, ésto remueve el riesgo de transformación maligna en ese segmento del conducto.

CONCLUSIONES

Si bien es cierto el quiste de colédoco es una patología que su mayoría son manejadas en la infancia, el porcentaje nada despreciable que se documentan en la edad adulta obliga al cirujano a familiarizarse con esta entidad, así como el manejo del mismo.

Las técnicas diagnósticas modernas ofrecen la posibilidad de definir la anatomía del quiste para un adecuado abordaje y manejo del mismo antes del procedimiento para así brindar una opción curativa.

Y queda claro y establecido de que la única opción terapéutica es la resección quirúrgica de la lesión y que el seguimiento en este tipo de pacientes es de por vida debido a que el riesgo de la complicación más temida de carcinoma se mantiene incluso en resecciones completas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Quiste del colédoco. Revisión del tema. A propósito de un paciente. *Inf Cient.* 2016; 95(3):508-523
- 2 Wiseman K, Buczkowski AK, Chung SW, Francoeur J, Schaeffer D, et al. (2005) Epidemiology, presentation, diagnosis, and outcomes of choledochal cysts in adults in an urban environment. *Am J Surg* 189: 527-531.
- 3 Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH (2009) Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. *Can J Surg* 52: 434-440.
- 4 Huang CS, Huang CC, Chen DF. Choledochal cysts: differences between pediatric and adult patients. *J Gastrointest Surg* 2010;14:1105e1110.
- 5 Lee HK, Park SJ, Yi BH, et al. Imaging features of adult choledochal cysts: a pictorial review. *Korean J Radiol* 2009;10: 71e80.
- 6 Alonso-Lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases. *Int Abstr Surg* 1959;108:1e30.
- 7 Hill R, Parsons C, Farrant P, et al. Intrahepatic duct dilatation in type 4 choledochal malformation: pressure-related, postoperative resolution. *J Pediatr Surg* 2011;46:299e303.
- 8 Echemendía González N, Gálvez Fermín N. Dilatación idiopática de la vía biliar principal. *Rev. Cubana Cir.* 1965; 28: 87-99

- 9 Yeo C J. Shackelford'S Surgery of the Alimentary Tract. 7th Ed. T 2. Ch 111. Elsevier-Saunders. Philadelphia; 2013: pp 1397-1404.
- 10 Páez Campoy D, Chávez Olivera R, Peláez González N, Félix León R. Quiste del colédoco, presentación de 2 casos y revisión de la literatura. *Rev Cubana Cir.* 1987; 26: 93-104.
- 11 Flanigan PD (1975) Biliary cysts. *Ann Surg* 182: 635-643.
- 12 Gallardo-Meza AF, González-Sánchez JM, Villarroel-Cruz R, Piña-Garay MA, Medina-Andrade MA, Martínez-de la Barquera A, et al. Hepático-duodeno-anastomosis, ¿técnica de elección para el tratamiento de quiste de colédoco? Seguimiento a largo plazo. Un estudio interinstitucional. *Rev Mex- Cir Pediatr* 2009;16:80-83.
- 13 Jabłońska B. Biliary cysts: etiology, diagnosis and management. *World J Gastroenterol* 2012;18:4801-4810.
- 14 Rebollar-González RC, García-Álvarez J, Santamaría-Aguirre JR, Dávila-Ramírez D, Hernández-Cervantes D, Gómez VH. Quiste de colédoco. Reporte de caso. *Rev Hosp Jua Mex* 2009;76:103-106.
- 15 Sallahu F, Hasani A, Limani D, Shabani S, Beka F, Zatriqi S, Murati S, Jashari H. Choledochal Cyst - Presentation and Treatment in an Adult. *Act Inform Med.* 2013; 21(2): 138-139.
- 16 Ziegler KM, Pitt HA, Zyromski NJ, Chauhan A, Sherman S, Moffatt D, Lehman G, Lillemo K, Rescorla FJ, West K, Grasmann JL. Coledococoles ¿Son quistes coledocianos? *Ann Surg* 2010; 252: 683-690

- 17 Woon CY, Tan YM, Oei CL, Chung AY, Chow PK, Ooi LL. Adult choledochal cysts: an audit of surgical management. *ANZ J Surg.* 2006; 76: 981-986.
- 18 Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, et al. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg* 1994; 220:644e652.
- 19 Nicholl M, Pitt HA, Wolf P, et al. Choledochal cysts in western adults: complexities compared to children. *J Gastrointest Surg* 2004;8:245e252.
- 20 Singh S, Kheria LS, Puri S, et al. Choledochal cyst with large stone cast and portal hypertension. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2009;8:647e649.
- 21 Shah OJ, Shera AH, Zargar SA, et al. Choledochal cysts in children and adults with contrasting profiles: 11-year experience at a tertiary care center in Kashmir. *World J Surg* 2009; 33:2403e2411.
- 22 Levy AD, Rohrmann CA Jr (2003) Biliary cystic disease. *Curr Probl Diagn Radiol* 32: 233-263.
- 23 Levy AD, Rohrmann CA Jr, Murakata LA, Lonergan GJ (2002) Caroli's disease: radiologic spectrum with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 179: 1053- 1057.
- 24 Lilly JR, Stellin GP, Karrer FM (1985) Forme fruste choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 20: 449-451.
- 25 Sarin YK, Sengar M, Puri AS (2005) Forme fruste choledochal cyst. *Indian Pediatr* 42: 1153-1155.

- 26 Altintoprak F .Choledochal cysts-Classification, physiopathology, and clinical course. *Cancer Sci Therap*, 2016. Volume 3(5): 588-592
- 27 Thomas S, Sen S, Zachariah N, Chacko J, Thomas G (2002) Choledochal cyst sans cyst--experience with six "forme fruste" cases. *Pediatr Surg Int* 18: 247-251.
- 28 Kaneyama K, Yamataka A, Kobayashi H, Lane GJ, Miyano T (2005) Mixed type I and II choledochal cyst: a new clinical subtype? *Pediatr Surg Int* 21: 911-913.
- 29 Choledochal cysts. Jun 11,2019. www.emedicine.medscape.com
- 30 Jung SM, Seo JM, Lee SK. The relationship between biliary amylase and the clinical features of choledochal cysts in pediatric patients. *World J Surg* 2012;36:2098e2101.
- 31 Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, et al. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience. *Arch Dis Child* 1995;73:528e531.
- 32 de Vries JS, de Vries S, Aronson DC, et al. Choledochal cysts:age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. *J Pediatr Surg* 2002;37:1568e1573.
- 33 Saluja SS, Nayeem M, Sharma BC, et al. Management of choledochal cysts and their complications. *Am Surg* 2012; 78:284e290.
- 34 Edil BH, Cameron JL, Reddy S, et al. Choledochal cyst disease in children and adults: a 30-year single-institution experience. *J Am Coll Surg* 2008;206:1000e1005; discussion 1005e1008.
- 35 Sugiyama M, Haradome H, Takahara T, Izumisato Y, Abe N, et al. (2004) Biliopancreatic reflux via anomalous pancreaticobiliary junction.

Surgery 135: 457-459.

36 Todani T, Narusue M, Watanabe Y, Tabuchi K, Okajima K (1978)
Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement.
Ann Surg 187: 272-280

37 Ochiai K, Kaneko K, Kitagawa M, Ando H, Hayakawa T (2004)
Activated pancreatic enzyme and pancreatic stone protein (PSP/reg) in bile
of patients with pancreaticobiliary maljunction/choledochal cysts. Dig Dis
Sci 49: 1953-1956.

38 Mizuno M1, Kato T, Koyama K (1996) An analysis of mutagens in the
contents of the biliary tract in pancreaticobiliary maljunction. Surg Today
26: 597-602.

39 Imazu M, Iwai N, Tokiwa K, Shimotake T, Kimura O, et al. (2001)
Factors of biliary carcinogenesis in choledochal cysts. Eur J Pediatr Surg 11:
24-27.

40 Hosoki T, Hasuike Y, Michita T, et al. (2004) Visualization of
pancreaticobiliary reflux in anomalous pancreaticobiliary junction by
secretin stimulated dynamic magnetic resonance cholangiopancreatography.
Acta Radiol 45: 375-382.

41 Zinner M L, Ashley S W. Maingot S. Abdominal Operations. 11th ed.
ch 34. McGraw-Hill. Accesso Surgery. USA; 2007.
<http://www.accesssurgery.com>.

- 42 Mesleh M, Deziel D J. Bile Duct Cysts. *Surg Clin N Am*: 2008; 88:1369-1384.
- 43 Machado N O, Chopra P J, Al-Zadjali A, Younas S. Choledochal Cyst in Adults: Etiopathogenesis, Presentation, Management, and Outcome—Case Series and Review. *Gastroenterol Res Pract*. 2015; 2015: 602591.
- 44 Park S W, Koh H, Oh J T, Han S J, Kim S. Relationship between Anomalous Pancreaticobiliary Ductal Union and Pathologic Inflammation of Bile Duct in Choledochal Cyst. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2014; 17: 170-177.
- 45 Khandelwal C, Anand U, Kumar B, Priyadarshi R N. Diagnosis and Management of Choledochal Cysts. *Indian J Surg*. 2012; 74: 401– 406.
- 46 Gadelhak N, Shehta A, Hamed H. Diagnosis and management of choledochal cyst: 20 years of single center experience. *World J Gastroenterol*. 2014; 20: 7061-7066.
- 47 Wang D C, Liu Z P, Li Z H, Li D J, Chen J, Zheng S G, He Y, Bie P, Wang S G. Surgical treatment of congenital biliary duct cyst. *BMC Gastroenterology*. 2012; 12: 29-34.
- 48 Oduyebo I; Law JK; Zaheer A Choledochal or pancreatic cyst? Role of endoscopic ultrasound as an adjunct for diagnosis: a case series. *Surg Endosc*. 2015; 29(9):2832-6
- 49 Yu ZL; Zhang LJ; Fu JZ Anomalous pancreaticobiliary junction: image analysis and treatment principles. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*. 2004; 3(1):136-9

- 50 Fitoz S; Erden A; Boruban S Magnetic resonance cholangiopancreatography of biliary system abnormalities in children. *Clin Imaging*. 2007; 31(2):93-101
- 51 Zhan JH, Hu XL, Dai CJ, et al. Expressions of p53 and inducible nitric oxide synthase in congenital choledochal cysts. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2004;3:120e123
- 52 MacWorter GL. Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Ann Surg* 1924;8:604e625.
- 53 Edil BH, Cameron JL, Reddy S, et al. Choledochal cyst disease in children and adults: a 30-year single-institution experience. *J Am Coll Surg* 2008;206:1000e1005
- 54 Tao KS, Lu YG, Wang T, Dou KF. Procedures for congenital choledochal cysts and curative effect analysis in adults. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2002;1:442e445.
- 55 Chijiwa K, Koga A. Surgical management and long-term follow-up of patients with choledochal cysts. *Am J Surg* 1993;165:238e242.
- 56 Fumino S, Higuchi K, Aoi S, et al. Clinical analysis of liver fibrosis in choledochal cyst. *Pediatr Surg Int* 2013;29: 1097e1102.
- 57 Burnweit CA, Birken GA, Heiss K. The management of choledochal cysts in the newborn. *Pediatr Surg Int* 1996; 11:130e133.
- 58 She WH, Chung HY, Lan LC, et al. Management of choledochal cyst: 30 years of experience and results in a single center. *J Pediatr Surg* 2009;44:2307e2311.

59 Shimotakahara A, Yamataka A, Yanai T, et al. Roux-en-Y hepaticojejunostomy or hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction during the surgical treatment of choledochal cyst: which is better? *Pediatr Surg Int* 2005;21:5e7.

60 Ahn SM; Jun JY Laparoscopic total intracorporeal correction of choledochal cyst in pediatric population. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2009; 19(5):683-6

61 Gadelhak N, Shehta A, Hamed H. Diagnosis and management of choledochal cyst: 20 years of single center experience. *World J Gastroenterol* 2014; 20(22): 7061-7066