

Enfermedad quística de la vía biliar principal en una paciente embarazada *Cystic disease of the main bile duct in a pregnant patient*

Martín Varela Vega, Gonzalo San Martín, Martín Abelleira, Alejandro Ettlin, Martín Harguindeguy, Alejandro Leites

Servicio de Cirugía Hepato Bilio Pancreática. Departamento de Cirugía General. Hospital Central de las Fuerzas Armadas. Montevideo. Uruguay

Los autores declaran no tener conflictos de interés

Correspondencia:
Martín Varela Vega
E-mail:
martinvarelav@gmail.com

Recibido el
17 de enero de 2017
Aceptado el
08 de junio de 2017

RESUMEN

El quiste de colédoco o enfermedad quística de la vía biliar (EQVB) es la malformación benigna más frecuente de la vía biliar, con una incidencia de 1/100 000 habitantes. Se da más a menudo en niños y adolescentes, especialmente en el sexo femenino. En ocasiones permanece silente hasta la adultez, siendo su diagnóstico un hallazgo imagenológico. La dilatación quística de la vía biliar genera estasis biliar, siendo elemento predisponente para la formación de litiasis primitivas del colédoco, y en el 17,5% puede presentar en la evolución degeneración maligna.

Presentamos un caso de diagnóstico y resolución en nuestro servicio, en una paciente de sexo femenino de 16 años de edad, que consulta por cuadro compatible con colangitis, cursando un embarazo de 16 semanas de gestación.

■ **Palabras clave:** enfermedad quística de la vía biliar, quiste de colédoco.

ABSTRACT

Choledocus cystic disease is the most frequent benign malformation of the biliary tract, with an incidence of 1/100 000 people. It occurs more often in children and teenagers, especially in young women. Occasionally, it remains silent until adulthood and its diagnosis may occur as a finding after an imaging study. Cystic dilatation of the biliary tract produces biliary stasis, which is a predisposing factor for the formation of primary stones of the common bile duct, and in 17.5% of cases it may present malignant degeneration. We present a 16 year old female patient who presented with symptoms of cholangitis, being 16 weeks pregnant.

■ **Keywords:** cystic disease of the biliary tract, choledocalcyst.

El quiste de colédoco o enfermedad quística de la vía biliar (EQVB) es la malformación benigna más frecuente de la vía biliar. Se da más a menudo en niños y adolescentes, especialmente en el sexo femenino (3 a 1 con respecto al sexo masculino)¹. Algunos autores describen una incidencia de 1/100 000 habitantes, algo mayor en los países de Oriente. En el 60% de los casos se detectan antes del año de vida². En ocasiones permanece silente hasta la adultez; su diagnóstico es un hallazgo imagenológico.

La EQVB genera estasis biliar, elemento predisponente para la formación de litiasis primitivas del colédoco. Se reconoce en la EQVB la capacidad de malignización, aumentando el riesgo de sufrir un cáncer de la vía biliar unas 20 veces. En las series en las que no se realizaron procedimientos resectivos sino derivativos se encontró que el 50% presentó un cáncer de la vía biliar a los 10 años. En una serie de Todani³ con una recopilación de 881 casos, el 17,5% presentó degeneración maligna. El 83% de los casos fueron adenocarcinomas, aunque también se han descrito casos de carcinomas escamosos.

Existen varias clasificaciones morfológicas de las anomalías quísticas de la vía biliar intrahepática y ex-

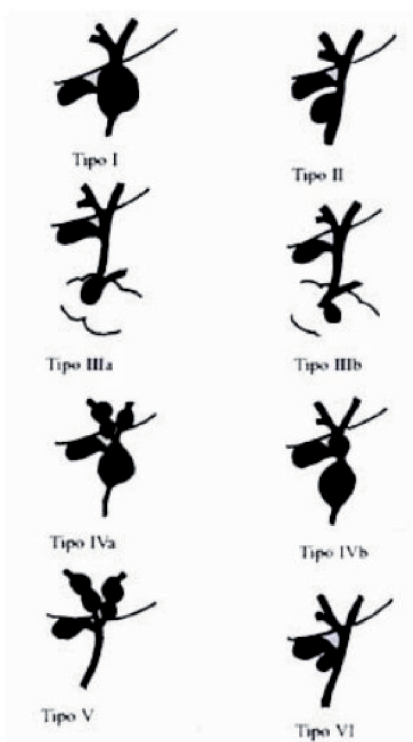
trahepática. La más usada hasta hoy es la Clasificación de Todani, última modificación del año 2012 (Fig. 1)¹.

En ocasiones, la enfermedad es asintomática; su diagnóstico es un hallazgo imagenológico.

Clásicamente se describe la tríada de dolor en hipocondrio derecho, ictericia y masa palpable, si bien esta solo se da entre el 30-40% de los casos⁴. Más raramente pueden presentarse a través de alguna complicación: colangitis, abscesos hepáticos poscolangíticos o cirrosis biliar secundaria.

La ecografía es un estudio accesible y con gran sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de lesiones a nivel de la vía biliar principal y accesoria³. Rápidamente ha ganado terreno la resonancia magnética, que presenta como ventaja ser un estudio no irradiante, que mediante una colangiorresonancia permite el mapeo de la vía biliar con una apreciación exacta de la lesión y sus relaciones. Dadas su inocuidad y alta sensibilidad (96-100% según un estudio publicado en 2013) está reemplazando rápidamente a la CPRE (colangiopancreatografía retrógrada endoscópica) en el estudio preoperatorio de la EQVB, constituyendo el procedimiento de referencia (estándar de oro) para su valoración⁵.

FIGURA 1



Clasificación de Todani modificada (2012)¹

El tratamiento de la EQVB es principalmente quirúrgico; la cirugía permite la resección completa de la lesión con el restablecimiento del flujo biliar mediante una anastomosis biliodigestiva. Ya casi no se usan de elección los procedimientos derivativos, que dejan la lesión *in situ* con riesgo de degeneración maligna. Liu y col. publicaron, en un estudio en 2007 sobre una serie de 122 pacientes, una tasa de aparición de cáncer tardío del 33,3% en las resecciones parciales vs. el 6% en la resección total. La mediana de seguimiento fue de 10 años⁴.

La táctica quirúrgica depende del tipo de lesión quística y su topografía. En los quistes tipo I (como es el caso de nuestra paciente) corresponde la colecistectomía y exéresis completa de la vía biliar extrahepática, con reconstrucción a modo de hepático-yeyuno anastomosis. Los quistes laterales de colédoco (tipo II) se tratan mediante resección y eventual cierre sobre tubo de Kehr. En caso de quistes con compromiso distal y/o pancreático (tipo III) menores de 3 cm puede realizarse una esfinterotomía endoscópica y, si son de mayor tamaño, puede hacerse escisión transduodenal del coledococelo con eventual reimplantación del conducto pancreático en la pared duodenal⁸.

La presencia de lesiones intrahepáticas complejiza el tratamiento. En el tipo IV se suele recomendar

la resección completa de la vía biliar extrahepática, con hepatectomía del segmento o lóbulo afectado (generalmente izquierdo). En el tipo V (Caroli), en ausencia de cirrosis, y si la enfermedad se localiza en un solo lóbulo hepático, corresponde una hepatectomía parcial. Si las lesiones son bilaterales, pero no hay fibrosis portal, está indicado mejorar el drenaje biliar mediante hepático-yeyuno anastomosis. En caso de lesiones bilaterales con fibrosis y cirrosis portal (síndrome de Caroli) está indicado el trasplante hepático^{6,8}.

Los métodos endoscópicos invasivos (CPRE) permiten topografiar la lesión, la extracción de litiasis y colocación de *stents* (endoprótesis) a fin de contemporizar a un paciente que debuta con una complicación, para actuar en diferido ofreciendo una solución quirúrgica definitiva.

A continuación presentamos un caso de diagnóstico y resolución en nuestro servicio.

Caso clínico: se trata de una paciente de sexo femenino de 16 años que cursa un embarazo de 16 semanas y consulta por cuadro de dolor tipo cólico en epigastrio e hipocondrio derecho, ictericia y coluria.

El hepatograma muestra un patrón de colestasis obstructiva. La ecografía informa como hallazgo una gran dilatación quística del colédoco de 10 x 7 cm, sin imágenes heterogéneas en su interior, con dilatación de la vía biliar intrahepática.

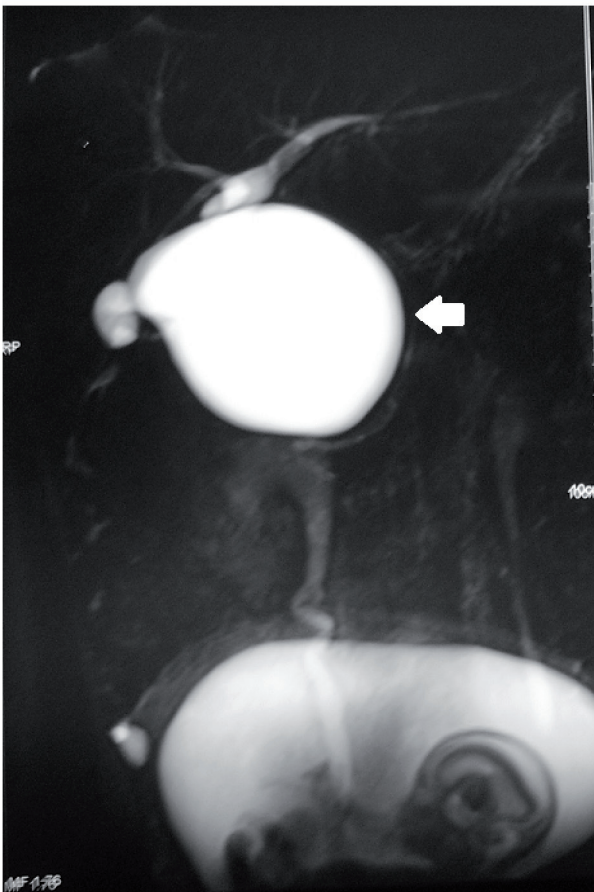
Valorada por cirujanos en conjunto con equipo de ginecología, se interpreta el cuadro como una colangitis aguda en el contexto de una enfermedad quística de la vía biliar principal. Se inicia tratamiento médico sobre la base de la restricción de la vía oral y antibioterapia, con buena respuesta.

Se realiza colangiografía magnética, estudio aprobado por la FDA de los Estados Unidos (categoría C) para pacientes en estado de gravidez, ya que no se han demostrado efectos teratogénicos. Esta evidencia un voluminoso quiste a nivel del pedículo hepático de 8 cm de diámetro, con comunicación lateral con el conducto cístico (dilatación tipo 1 de la clasificación de Todani) (Fig. 2).

Tras una buena respuesta al tratamiento médico, se decide postergar la cirugía resectiva hasta que haya finalizado el embarazo. Parto y puerperio sin incidentes. Seis meses después se realiza resección de la lesión quística y la vesícula, restableciendo la continuidad biliodigestiva mediante hepático-yeyuno anastomosis en Y de Roux, mediante cirugía por vía laparotómica; se encuentra en el interior del colédoco bilis más espesa con sedimento de barro biliar (Fig. 3). Alta a los 6 días, con buena evolución posterior.

Asistimos al caso de una enfermedad poco frecuente que se presentó cursando una complicación aguda: una colangitis probablemente por barro biliar, en el contexto de una enfermedad quística de la vía biliar principal, y en una paciente embarazada. En la li-

FIGURA 2



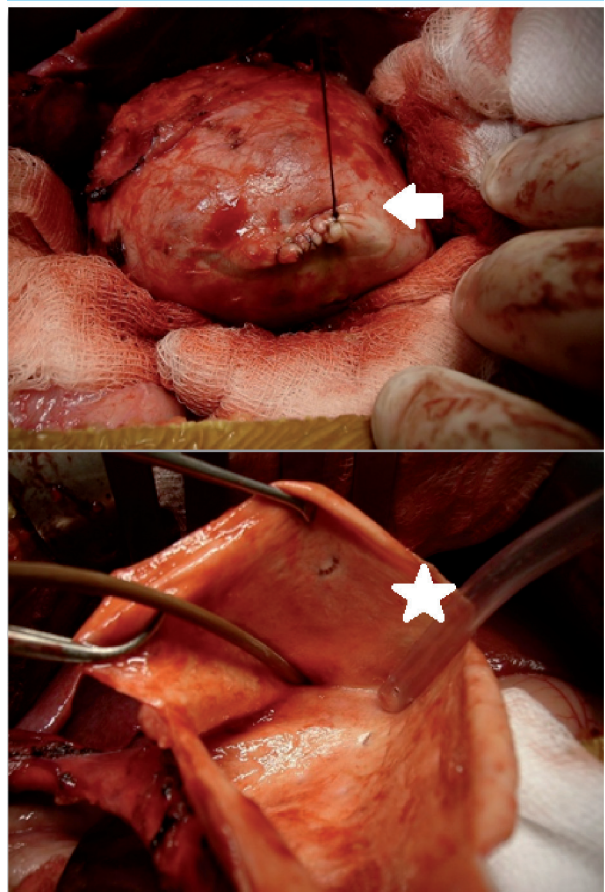
Colangiografía magnética. Se observa claramente el quiste de colédoco (flecha blanca) y la vesícula desplazada a su derecha, y la dilatación de la vía biliar intrahepática. Feto único en útero

teratura se ha descrito la incidencia de litiasis dentro de las dilataciones quísticas en la vía biliar del adulto en torno al 72% de los casos². Tanto el embarazo como la presencia de una dilatación quística de la vía biliar son factores de riesgo para las complicaciones litiasicas.

Los pasos diagnósticos y terapéuticos fueron hechos tomando en cuenta en todo momento fundamentalmente dos cosas: la presentación clínica y el estado de gravedad de la paciente. Por lo tanto realizamos estudios paraclínicos no teratogénicos como la paraclínica humoral, el apoyo de la ecografía y una colangiografía magnética.

Se realizó tratamiento en dos tiempos: el tratamiento médico de la complicación aguda y se reservó la cirugía para un tiempo razonable después del parto. Es preciso tener en cuenta que la EQVB puede presentar otras complicaciones agudas (colangitis, pancreatitis) si se la deja librada a su evolución natural, y que la degeneración maligna es más probable en los pacientes en los que el diagnóstico se hace a edades más avanzadas².

FIGURA 3



Intraoperatorio. Voluminoso quiste de colédoco (flecha blanca). Apertura evacuando el contenido (estrella)

En cuanto a la reconstrucción del drenaje biliar, clásicamente se realiza de dos formas: mediante una hepaticoduodenostomía, o mediante una hepático-yeyuno anastomosis en Y de Roux. En un metanálisis que recoge seis trabajos con una serie de 679 pacientes, en el 61% se realizó anastomosis hepático-duodenal. En el 39% restante se realizó hepático-yeyuno. Ambos procedimientos tienen similares tasas de fuga biliar, estenosis de la anastomosis, sangrado y tiempo operatorio. Las únicas diferencias fueron el menor tiempo de estancia hospitalaria en el caso de la anastomosis hepático-duodenal, mientras que la hepático-yeyuno presentó menor incidencia de reflujo alcalino posoperatorio y gastritis⁷.

A modo de conclusión, la EQVB es una condición congénita rara que se presenta más frecuentemente en niños y adolescentes. Puede ser asintomática, o presentarse a través de alguna de sus complicaciones, como la colangitis o la pancreatitis. Tiene un elevado riesgo de malignización si no se realiza tratamiento quirúrgico. La cirugía resectiva asociada a una anastomosis hepático-yeyunal a modo de restablecimiento del trán-

sito biliar es el procedimiento de referencia (estándar de oro) para el tratamiento de esta enfermedad, con buenos resultados a mediano y largo plazo. Presentamos el caso de una paciente con una enfermedad rara

y compleja, que se manifestó mediante una de sus complicaciones en el contexto de un embarazo. Se realizaron los estudios diagnósticos correspondientes y se ofreció un tratamiento quirúrgico sin complicaciones

Referencias bibliográficas

1. Kahn S, Nagorney D. Bile duct cysts in adults. In: Jarnagin W (chief editor). Blumgart's surgery of the liver, biliary tracts, and pancreas. 5th ed. Estados Unidos: Elsevier; 2012. pp. 707-18.
2. Khandelwal C, et al. Diagnosis and management of choledochal cyst. Indian J Surg. 2012; 74(5):401-6.
3. Watanabe Y, Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. J Hepatobiliary Pancreat Surg. 1999; 6(3):207-12.
4. Liu YB, et al. Congenital choledochal cysts in adults: twenty-five-year experience. Chin Med J (Engl). 2007; 120(16):1404-7.
5. Sacher VY, et al. Role of magnetic resonance cholangiopancreatography in diagnosing choledochal cysts Case series and review. World J Radiol. 2013; 5(8):304-12.
6. Cerwenka H, et al. Bile duct cyst in adults: interventional treatment, resection, or transplantation? World J Gastroenterol. 2013; 19(32):5207-11.
7. Narayanan SK, et al. Hepaticoduodenostomy versus hepaticojejunostomy after resection of choledochal cyst: a systematic review and meta-analysis. J Pediatr Surg. 2013; 48(11):2336-41.
8. Domínguez Comesaña E. Dilataciones congénitas de la vía biliar. Cir Esp. 2010; 88(5):285-91.