

Quiste de colédoco Todani IVa

Reporte de caso y revisión de la literatura

Rodolfo Iván Lara-Ruiz (ORCID ID: 0000-00022120-9204)^{a,†,*},
Mauricio de-la-Concha-Tiznado (ORCID ID: 0000-0001-5569-7966)^a, Oscar Mendoza-Valencia^a, Adrián Fernando Pérez-González (ORCID ID: 0000-0002-7855-8421)^b,
Edmundo Arias-Gómez (sin ORCID)^c



Condenkoff

Resumen

Las dilataciones biliares son malformaciones congénitas raras que pueden involucrar la totalidad de la vía biliar, más comunes durante la primera década de la vida. La mayoría de los casos se presentan con dolor abdominal crónico localizado en cuadrante superior derecho e ictericia. La alta sospecha clínica acompañada de estudios de imagen son indispensables para el diagnóstico. El tratamiento ha evolucionado hasta que en la actualidad la resección completa de los quistes se ha convertido en el manejo de elección, ya que presenta buena respuesta, aunque sin quedar exentos de complicaciones a largo plazo. Presentamos el caso de un paciente del sexo

masculino, de 27 años de edad, con historia de dolor abdominal epigástrico de 3 meses de evolución, diagnosticado como quiste de colédoco Todani IVa por resonancia magnética. Se realizó manejo quirúrgico abierto con resección total del quiste y derivación biliodigestiva en Y de Roux sin complicaciones. Fue egresado a los 7 días postoperatorios sin eventualidades. Se realizó revisión de la literatura enfocada en el abordaje y manejo quirúrgico de casos similares.

Palabras clave: Dilatación de vía biliar; quiste de colédoco; Todani IVa; ictericia.

Choledochal Cyst Todani Iva. Case Report and Literature Review

Abstract

Biliary tree dilations are unusual congenital malformations that may involve the entire bile circulation and they are common during the first life decade. Most cases initiate with jaundice and chronic abdominal pain which localizes in right upper quadrant. High clinical suspicion accompanied by imaging studies are essential for diagnosis. Treatment has evolved until today complete cyst resection has become the treatment of choice, since it presents a good response, although without being free from long-term complications. We present the case of a 27-year-old male patient with a history of 3 months onset epigastric abdominal pain diagnosed as Todani IVa common bile duct choledochal cyst by

^a Médico Residente. Cirugía General. Hospital Ángeles del Pedregal. Ciudad de México, México.

^b Imagenología. Hospital Ángeles del Pedregal. Ciudad de México, México.

^c Médico Especialista. Cirugía General. Hospital Ángeles del Pedregal. Ciudad de México, México.

* Autor para correspondencia: Rodolfo Iván Lara Ruiz.
Correo electrónico: ivanruiz.cirugia@gmail.com
ORCID ID:

[†] <https://orcid.org/0000-0002-2120-9204>

Recibido: 11-junio-2020. Aceptado: 12-septiembre-2020

magnetic resonance imaging. Open surgical management was performed with total resection of the cyst and biliodigestive Roux-en-Y diversion without any complications. He was discharged 7 days post-op. A review of the literature focused on the surgical approach and management of similar cases was carried out.

Keywords: *Bile duct dilation; choledochal cyst; Todani IVa; jaundice.*

INTRODUCCIÓN

Reportados por primera vez por Vater y Ezler en 1723^{1,2}, los quistes o dilataciones biliares son malformaciones congénitas raras que pueden afectar la totalidad de la vía biliar³, más comunes en mujeres con relación 4:1 y de etiología no bien dilucidada, 60 a 80% de los casos se diagnostican durante la primera década de la vida⁴⁻⁶. Es una patología poco común en occidente, representa el 1% de las dilataciones benignas de la vía biliar a nivel mundial³. Los datos clínicos son variables y difieren con la edad, los pacientes adultos generalmente se presentan con dolor abdominal epigástrico, sin la triada clásica descrita por dolor abdominal en cuadrante superior derecho, ictericia y masa abdominal palpable más

frecuente en la población pediátrica²⁻⁵. La clasificación de Todani⁷ universalmente aceptada describe los diferentes tipos de malformaciones (**tabla 1**). El diagnóstico se basa en los hallazgos de imagen, siendo el ultrasonido, la tomografía computarizada, la colangiografía y la colangiopancreatografía por resonancia magnética los más utilizados^{4,5}. El tratamiento consiste en la resección completa del quiste mediante abordaje abierto o mínimamente invasivo con resultados aceptables en ambos casos⁶.

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino, de 27 años, que ingresó al servicio de urgencias por dolor abdominal epigástrico de 3 meses de evolución con predominio en hipocondrio derecho de tipo cólico, irradiado a flanco ipsilateral, acompañado de ictericia generalizada progresiva, sin presentar datos de respuesta inflamatoria sistémica. Como abordaje inicial del síndrome icterico y dolor abdominal se solicitaron pruebas de laboratorio, las pruebas de funcionamiento hepático reportaron patrón colestásico (BT 1.9, BD 0.72, BI 1.18, FA 155, GGT 64.7), el resto de estudios resultó dentro de parámetros normales. Se realizó ultrasonido de hígado y vías

Tabla 1. Clasificación de Todani^{7,10,11}

Tipo I	Dilatación quística o fusiforme de la vía biliar común
Ia	Dilatación quística de la vía biliar común, conducto hepático común y porciones extrahepáticas de los conductos hepáticos derecho e izquierdo. Asociado a UBPA
Ib	Dilatación focal o segmentaria de la vía biliar extrahepática. No asociado a UBPA
Ic	Dilatación fusiforme de la vía biliar extrahepática. Asociado a UBPA
Id	Dilatación quística de la vía biliar común y el conducto cístico
Tipo II	Divertículo verdadero de la vía biliar extrahepática a cualquier nivel
Tipo III	Dilataciones quísticas limitadas a la porción intraduodenal del colédoco (coledococoele)
IIIa	Los conductos biliar y pancreático entran al quiste y drenan por separado en el duodeno
IIIb	Divertículo de la porción del colédoco intraduodenal
Tipo IV	Múltiples quistes intra y/o extrahepáticos
IVa	Dilataciones intra y extrahepáticas
IVb	Múltiples quistes extrahepáticos
Tipo V	Una o más dilataciones intrahepáticas. La presencia de múltiples dilataciones se conoce como enfermedad de Caroli
Tipo VI	Dilataciones quísticas aisladas del conducto cístico

Clasificación propuesta por Todani en 1959, se incluyeron los quistes intrahepáticos en 1977 y la presencia de la unión biliopancreática anormal en 2003. UBPA: unión biliopancreática anómala.



Figura 1. Ultrasonido de hígado y vías biliares donde se observa una imagen quística con reforzamiento sónico posterior, adyacente al cuerpo de la vesícula biliar. Dicha imagen se comunica con la vía biliar extrahepática, la cual se encuentra de trayecto tortuoso y aumento de su diámetro.



Figura 2. Ultrasonido de hígado y vías biliares donde se observa dilatación difusa de la vía biliar intrahepática.

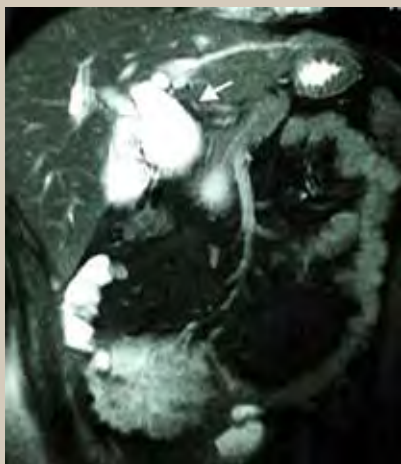


Figura 3. Resonancia magnética en secuencia FIESTA reconstruida en plano coronal donde se corrobora una imagen sacular hiperintensa adyacente a la vesícula biliar que depende del conducto colédoco, el cual se encuentra tortuoso y dilatado.



Figura 4. Secuencia de colangiorrresonancia que muestra dilatación quística del colédoco.

biliares, evidenciando dilatación de la vía biliar a nivel del colédoco de aproximadamente 3 cm con imagen sugestiva de quiste sin datos de coledocolitiasis (**figura 1**), así como dilatación de la vía biliar intrahepática (**figura 2**). Se complementó abordaje con colangiorrresonancia magnética, resaltando una imagen quística de aproximadamente 3 cm en su

diámetro mayor a nivel del colédoco supraduodenal, así como dilatación difusa del resto de la vía biliar intrahepática (**figuras 3 y 4**). Dados los hallazgos de imagen y la ausencia de datos clínicos de alarma se programó manejo quirúrgico electivo para resección completa del quiste, colecistectomía y derivación biliodigestiva en Y de Roux con hepaticoyeyuno



Imágenes: Lara Huze et al.

Figura 5. Pieza quirúrgica que muestra vesícula biliar íntegra unida mediante el conducto cístico a la porción dilatada del colédoco (quiste).

anastomosis. El abordaje quirúrgico inició por vía laparoscópica; sin embargo, debido a dificultades técnicas relacionadas con el tamaño del quiste, se convirtió a laparotomía mediante incisión subcostal derecha. Se identificó el quiste a nivel del colédoco supraduodenal, los conductos hepático común y colédoco distal al quiste respetados. Se resecó el quiste en su totalidad con dimensiones de 3 x 2 cm (**figura 5**), se configuró la derivación biliodigestiva mediante hepaticoyeyunostomía en Y de Roux con asa de yeyuno a 100 cm del ángulo de Treitz y asa biliar de 60 cm, se completó la colecistectomía y se colocó un drenaje subhepático. Previa verificación de hemostasia y ausencia de fuga biliar se concluyó el acto quirúrgico. La pieza quirúrgica fue enviada a patología con reporte final de ausencia de malignidad. El paciente presentó buena evolución postquirúrgica y fue egresado a los 7 días sin drenaje para continuar vigilancia y seguimiento externo.

DISCUSIÓN

Los quistes de colédoco, también conocidos como dilataciones biliares congénitas, se pueden presentar en el árbol biliar intrahepático, en los ductos biliares extrahepáticos o en ambos sistemas, en su mayoría asociados a malformaciones del conducto biliopancreático, lo que determina la complejidad del manejo y su relación con las posibles complicaciones a largo plazo, siendo importante descartar aquellas dilataciones secundarias o adquiridas ocasionadas por litos o tumoraciones^{4,5}.

La detección requiere de un alto índice de sospecha y un abordaje gastrointestinal completo, ya que la presentación clínica es variable dependiendo de la edad, lo que la convierte en una patología no solo rara, sino poco diagnosticada^{3,4}.

La forma de presentación más común en pacientes adultos sintomáticos es el dolor abdominal que puede acompañarse de ictericia y/o alteración de la función hepática hasta en el 30% o bien debutar como pancreatitis aguda (26%)².

La teoría más aceptada se basa en la unión anómala del conducto biliopancreático asociada en 80-90% de los casos, sobre todo en niños, de tal manera que los conductos biliar y pancreático convergen en un conducto común largo fuera de la pared duodenal lo que permite el reflujo de secreciones pancreáticas al árbol biliar y un flujo de bilis ineficaz, incrementando la presión intraductal con la subsecuente dilatación quística^{2,8,9}. La inflamación crónica sobre el epitelio biliar condiciona cambios que llevan a la displasia con el riesgo subsecuente de carcinogénesis^{2,4,5}.

La detección a edades mayores es cada vez más frecuente, no queda claro si se debe a la progresión lenta, el retardo en la detección o al desarrollo cada vez más tardío a lo largo de la vida⁵. El uso de tecnología no invasiva en imagen de la vía biliar ha incrementado la detección en adultos hasta en un 20%, siendo entre los 31 y 40 años las edades más comunes al momento del diagnóstico^{3,4}.

Todani en 1977 propuso la primera clasificación de la enfermedad a la cual se incluyeron las dilataciones intrahepáticas y la unión biliopancreática anómala. Dependiendo la referencia se divide en hasta 6 tipos con base en el sitio, extensión y forma de las dilataciones^{7,10,11} (**tabla 1**). De manera general,

el tipo más común es el I (dilatación quística o fusiforme de la vía biliar común extrahepática), seguido por el IV (múltiples quistes intra y extrahepáticos) con 50-85 y 15-35% respectivamente^{2,5,12}.

El diagnóstico preoperatorio se basa en los hallazgos de imagen. El ultrasonido abdominal es el estudio inicial dada su accesibilidad, otras opciones incluyen el ultrasonido endoscópico, la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), la colangiografía transhepática percutánea o la tomografía abdominal contrastada. La selección dependerá del caso en particular; sin embargo, la colangiografía por resonancia magnética se describe como el estudio de elección ya que aporta mayor claridad en las imágenes, revela la anatomía de las dilataciones e incluso anomalías de la unión biliopancreática¹³.

El reconocimiento y manejo quirúrgico oportunos son importantes debido al riesgo significativo de desarrollar complicaciones secundarias a la estasis biliar como son: colangitis, cirrosis biliar secundaria, litiasis residual, pancreatitis, cirrosis hepática, hipertensión portal, ruptura espontánea o malignidad^{3,4,14}.

El tratamiento quirúrgico ha evolucionado desde el drenaje simple del quiste a la resección completa con restauración de la continuidad del árbol biliar, siendo este el procedimiento estándar en la actualidad^{1,2,6,8,13}.

El abordaje y manejo dependerá de los hallazgos anatómicos y la extensión intra y/o extrahepática de acuerdo con la clasificación de Todani⁸. Se propone para los tipos I y IV la excisión total del quiste, más colecistectomía y derivación biliodigestiva en Y de Roux con hepaticoyeyuno anastomosis, con la posibilidad de resección hepática en el tipo IV^{15,16}; para el tipo II, la resección aislada de la dilatación con o sin colecistectomía; el tipo III, mediante esfinterotomía endoscópica o esfinteroplastia⁸; y para el tipo V (enfermedad de Caroli) se plantea el trasplante hepático^{2,3,4}.

La valoración y manejo de los conductos intrapancreáticos dilatados es igual de importante con la finalidad de mantener su integridad, asegurar el flujo y prevenir reoperaciones⁸.

Existen procedimientos paliativos como la cistoduodenostomía o la cistoyeyunostomía que se

La presentación clínica de los quistes de colédoco es variable dependiendo de la edad, lo que la convierte en una patología no solo rara, sino poco diagnosticada. La forma de presentación más común en adultos sintomáticos es el dolor abdominal que puede acompañarse de ictericia o alteración de la función hepática, o bien debutar como pancreatitis aguda.

reservan para aquellos pacientes cuyas condiciones generales no permiten un abordaje quirúrgico mayor⁴.

La cirugía abierta ha sido el abordaje tradicional; sin embargo, la aplicación de mínima invasión para la reconstrucción de la vía biliar se ha convertido en una opción aceptable gracias a las ventajas intra y postoperatorias^{2,6}, reservada para manos expertas debido a la complejidad de los procedimientos, el tiempo requerido y las posibles complicaciones. Existen tasas de conversión del 10-37% y presenta una morbilidad semejante al abordaje abierto⁴. El abordaje robótico es otra opción con un índice de conversión menor del 19%².

Las complicaciones postquirúrgicas más comunes, en general, incluyen: sangrado, colecciones intraabdominales, fuga biliar, estenosis del sitio de anastomosis, colangitis de repetición y litiasis residual^{2,3,4,17}.

El riesgo de malignidad se estima en 10-30%, 20 a 30 veces mayor que para la población general sobre todo para los quistes Todani I y IV^{2,4,14}. El adenocarcinoma es el tipo histológico más común y, aunque puede aparecer a cualquier nivel, la vía biliar extrahepática es la más afectada, reportándose en 5-10% de los casos^{3,5,14}.

El pronóstico es pobre, similar al de la población general², se ha reportado malignidad incluso después de la resección del quiste en 0.7-6% de los casos^{14,18}, específicamente en pacientes con enfermedad tipo I y IV, demostrando que el riesgo no se elimina por completo^{2,3,4}, lo que podría deberse a la resección incompleta o a un efecto en el epitelio biliar que lo hace más susceptible a la transformación maligna a nivel celular².

A pesar de que la cirugía puede ser curativa, el porcentaje de recurrencia de malignidad persiste de manera indefinida por lo que el seguimiento postquirúrgico de por vida es obligatorio¹⁴.

No existen recomendaciones mundialmente aceptadas para la vigilancia. La valoración clínica con estudios de imagen (ultrasonido, CPRE, tomografía abdominal contrastada) acompañados de pruebas de laboratorio anuales (pruebas de función hepática y marcadores tumorales: ACE, CA 19-9, CA 125) representan un abordaje razonable para prevenir el desarrollo de complicaciones^{3,4,14}.

CONCLUSIONES

El alto índice de sospecha y un abordaje gastrointestinal completo son indispensables para el diagnóstico de esta patología, sobre todo en adultos.

El manejo quirúrgico es necesario en todos los casos con la finalidad de disminuir el riesgo de complicaciones. El tipo de abordaje dependerá de los hallazgos anatómicos y de la habilidad del cirujano para la reparación abierta o por mínima invasión.

El tratamiento óptimo sigue siendo controvertido especialmente cuando se encuentra afectada la vía biliar intra y extrahepática (Todani tipo IVa). La resección completa de los quistes extrahepáticos con la derivación biliodigestiva es una opción común con riesgo de recurrencia por las dilataciones intrahepáticas no reseçadas. Por su parte la hepatectomía complementaria conlleva mayor morbilidad.

A pesar de ocupar el segundo lugar en frecuencia, no contamos con información suficiente que dicte la mejor opción de manejo para los quistes Todani IVa, tampoco existe consenso para llevar el mejor seguimiento por lo que es necesaria la vigilancia estrecha individualizada. ●

REFERENCIAS

- Soares KC, Kim Y, Spolverato G, Maithel S, Bauer TW, Margues H, et al. Presentation and Clinical outcomes of choledochal cyst in children and adults. A multi-institutional analysis. *JAMA Surg.* 2015;150(6):577-84.
- Moslim MA, Takahashi H, Seifarth FG, Walsh RM, Morris-Stiff G. Choledochal cyst disease in a western center: a 30 year experience. *J Gastrointest Surg.* 2016;20(8):1453-63.
- Wu X, Li B, Zheng C, He X. Clinical features and surgical management of bile duct cyst in adults. *Gastroenterol Res Pract.* 2019;2517260. DOI: 10.1155/2019/2517260.
- Machado NO, Chopra PJ, Al-Zadjali A, Younas S. Choledochal cyst in adults: etiopathogenesis, presentation, management, and outcome - Case series and review. *Gastroenterol Res Pract.* 2015;602591. DOI: 10.1155/2015/602591.
- Jabłońska B. Biliary cysts: etiology, diagnosis and management. *World J Gastroenterol.* 2012;18(35):4801-10.
- Ahmed B, Sharma P, Leaphart CL. Laparoscopic resection of choledochal cyst with Roux-en-Y hepaticojejunostomy: a case report and review of the literature. *Surg Endosc.* 2017;31(8):3370-5.
- Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg.* 1977;134(2):263-9.
- Liu Y, Sun J, Guo S, Liu Z, Zhu M, Zhang Z. The distal classification and management of choledochal cyst in adults. Based on the relation between cyst and pancreatic duct. *Medicine.* 2017;96(12):e6350 DOI: 10.1097/MD.00000000000006350.
- Cha SW, Park MS, Kim KW, Byun JH, Yu JS, Kim MJ et. al. Choledochal cyst and anomalous pancreaticobiliary ductal union in adults: radiological spectrum and complications. *J Comput Assist Tomogr.* 2008;32(1):17-22.
- Alonso-Lej F, Rever WB, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases. *Int Abstr Surg.* 1959;108(1):1-30.
- Todani T, Watanabe Y, Toki A, Morotomi Y. Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVa cysts with primary ductal stricture. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2003;10(5):340-4.
- Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg.* 1994;220(5):644-52.
- Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithel S, et.al. Choledochal cysts: presentación, clinical differentiation and management. *J Am Coll Surg.* 2014;219(6):1167-80.
- Malik et al. Cholangiocarcinoma in a resected biliary cyst: importance of follow-up. *Cureus* 2019;11(4):e4532. DOI: 10.7759/cureus.4532.
- Xia HT, Dong JH, Yang T, Zeng JP, Liang B. Extrahepatic cyst excision and partial hepatectomy for Todani type IVa cysts. *Dig Liver Dis.* 2014;46(11):1025-30.
- Lal R, Agarwal S, Shivhare R, Kumar A, Sikora SS, Saxena R et al. Type IVa choledochal cysts: a challenge. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2005;12(2):129-34.
- Zhang B, Wu D, Fang Y, Bai J, Huang W, Liu M, et.al. Early complications after laparoscopic resection of choledochal cyst. *Pediatric Surg Int.* 2019;35(8):845-52.
- Watanabe Y, Toki A, Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 1999;6(3):207-12.