

Enfermedad quística del tracto biliar

Gonzalo López Escobar*
Jaime Rodríguez Velasco**
Jacobó E. Pérez Pérez***

Introducción

Esta rara e interesante entidad clínica nos ha motivado a su presentación. Se revisaron las historias clínicas y los tipos de intervenciones quirúrgicas de una serie de pacientes operados en el Hospital de San José, y en las instituciones afiliadas, por el grupo de cirujanos de la Facultad de Medicina de la Universidad del Rosario, logrando documentar 20 casos, durante el período de 1970 a 1991.

Se analiza, después de una cuidadosa revisión de la literatura mundial, la historia, las hipótesis y factores etiopatogénicos, así como la clasificación y especialmente la evolución de las diferentes intervenciones quirúrgicas practicadas como tratamiento de la ENFERMEDAD QUISTICA DEL TRACTO BILIAR.

Es importante mencionar que en la literatura médica nacional existen, sobre este tema, una serie de publicaciones, tales como las del doctor E. Ordóñez M. (24), en asocio con el profesor H. Anzola Cubides, quienes en abril 21 de 1949 presentaron ante la Asociación Nacional de Gastroenterología tres casos de "DILATACION QUISTICA DEL COLEDOCO", todas mujeres; en 1963, R. Espinel y colaboradores (11) publicaron un caso de "DILATACION CONGENITA QUISTICA DEL COLEDOCO". En 1965, Esguerra-Gómez y Riveros-Gamboa (10) describieron un caso de "DILATACION QUISTICA MULTIDIVERTICULAR DE LOS CONDUCTOS HEPATICOS Y CANAL COMUN".

Bermúdez y Solana (4), en 1967, informan de un caso en el Hospital de Cartagena, una niña de 10 años, y a quien le practicaron una cistoduodenostomía. En 1968, Silva J., Bonilla-Naar y colaboradores (27) publicaron tres casos de "QUISTE DEL CO-

LEDOCO", y estos mismos autores, en una revisión hasta esa fecha, de todas las publicaciones sobre "Quistes del Colédoco" en Colombia, en 7 instituciones hospitalarias nacionales, lograron reunir 15 casos, 14 mujeres y un hombre, a quienes le practicaron, en la mayoría, una cistoduodenostomía.

En 1972 A. Jaramillo y J. De la Hoz (14) publican dos casos; Caro A. y colaboradores (5), en 1990, publicaron 4 casos; y finalmente, E. Díaz y colaboradores (8) informan, en 1991, un caso de "Quiste del Colédoco".

Por todo lo anterior, consideramos que la presente casuística es, hasta el momento, la más numerosa del país.

Definición

La dilatación quística del árbol biliar es una anomalía anatómica poco frecuente, puede ocurrir a cualquier nivel del mismo y afectar tanto la vía biliar intra como la extrahepática (3, 6, 18, 19, 20, 30),

Tradicionalmente se ha empleado la denominación "QUISTE DEL COLEDOCO", pero es excluyente e imprecisa, y por ello utilizamos el término más amplio, como es el de "QUISTE DEL TRACTO BILIAR" (QTB) (3, 18, 23),

Reseña histórica

La primera descripción de un paciente con quiste del tracto biliar se le atribuye a Vater y Ezler (4, 6, 7, 23, 32), en 1723.

En 1817, Todd, médico del Hospital de Dublín, informó un caso de dilatación quística idiopática de la vía biliar.

* Miembro de Número, Academia Nacional de Medicina. Profesor Titular de Cirugía, Fac. de Med. Un. del Rosario, Hospital de San José.
** Instructor Asociado, Fac. Med., Un. del Rosario, Hosp. Kennedy.
*** Instructor Asistente, Fac. Med., Un. del Rosario, Hosp. de San José.

En 1852, Douglas publicó el primer caso, bien documentado, de esta lesión.

En 1904, Mayo-Robson llamó la atención sobre un espécimen del Museo Hunteriano, al parecer era una muestra típica de esta enfermedad, posteriormente denominada de Caroli (23).

La primera resección de un quiste del colédoco se efectuó en 1924; pero ya en 1894, Swain practicó una colecistoyunostomía, exitosa, como tratamiento en un paciente con esta anomalía (23).

En 1958, Caroli y Couinaud, de París (21, 30, 34), describieron la variedad que lleva su nombre.

Durante los últimos cuarenta años numerosos investigadores han revisado la literatura, recopilando los casos publicados mundialmente, y así: en 1943, Shallow y cols. informaron 182 casos; en 1956, Tsardaskas y Robnett, de la Cleveland Clinic, añadieron otros 67 casos; en 1959, Alonso-Lej y cols. recopilaron 403; y Flanigan (12), en 1975, revisó 955, incluyendo 451 casos reportados a partir de 1969 (6, 7, 21, 23, 30, 32, 34).

En Japón, donde la enfermedad parece presentarse con una mayor frecuencia, se han publicado, igualmente, numerosas revisiones, logrando en 1980, Yamaguchi (35) reunir un total de 1.433 pacientes tratados y controlados en dicho país.

Es evidente, hasta el presente, que existe un interés médico por esta enfermedad, pero la controversia se centra en aclarar su etiopatogenia y precisar el tratamiento más adecuado.

Epidemiología

Algunos autores estiman que su incidencia oscila entre un caso por cada 13.000 a 2.000.000 de pacientes, rango excesivamente amplio y por ello de poco valor estadístico.

Si se recopilan los casos informados en la literatura, tanto de los países orientales como la de los occidentales, se totalizan cerca de 2.500, cifra que puede sugerir la prevalencia real de la enfermedad, y de estos, más de la tercera parte provienen del Japón, cuya población parece tener la mayor incidencia.

La enfermedad puede manifestarse a cualquier edad, aunque se diagnostica con mayor frecuencia en niños y adultos jóvenes; un 40 a 60% se presenta durante la primera década de la vida, y sólo el 20 al 25% en adultos; sin embargo, se ha demostrado enfermedad quística del tracto biliar en fetos y en autopsias de octogenarios (32).

La incidencia de acuerdo al sexo, muestra un predominio femenino sobre el masculino, con una relación que oscila entre 2.8 y 4 a 1. (6, 7, 23, 25, 35).

Embriología del árbol biliar

Las vías biliares se forman entre la quinta y séptima semanas de vida embrionaria, a partir del divertículo hepático, un derivado ventral del intestino anterior (Fig. 1).

Este divertículo posee dos componentes: uno proximal o craneal, del cual se origina el páncreas ventral y el canal de Wirsung; y otro distal o caudal, del cual surge la vesícula, conducto cístico y vías biliares proximales (20).

La proliferación endotelial del sistema de conductos produce cordones celulares sólidos; posteriormente se inicia un proceso de vacuolización y recanalización que abre la luz de dichos conductos, creando un canal común que drena el páncreas y la vía biliar principal. Luego de la rotación y fusión del páncreas, el canal común puede persistir, o no, en cuyo caso el Wirsung y el colédoco desembocan separadamente en el duodeno. Cualquier alteración del proceso de recanalización puede originar la dilatación quística del árbol biliar, atresia de las vías biliares, ausencia congénita de la vesícula, u otro tipo de anomalías biliares (6, 30).

Etiopatogenia

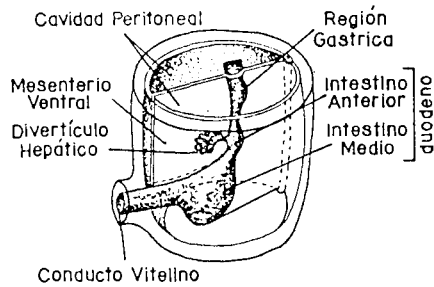
La causa de la ENFERMEDAD QUÍSTICA DEL TRACTO BILIAR no está bien establecida. El primer punto de discusión hace referencia a su origen: ¿congénito o adquirido? o a la presencia de una anomalía congénita que conduce posteriormente a una lesión adquirida (23, 26, 30).

Los argumentos que sustentan su origen congénito se basan en informes sobre la identificación en fetos de esta anomalía, su diagnóstico prenatal de la misma, su frecuencia en la edad infantil y su común asociación con otras malformaciones fetales del sistema biliar.

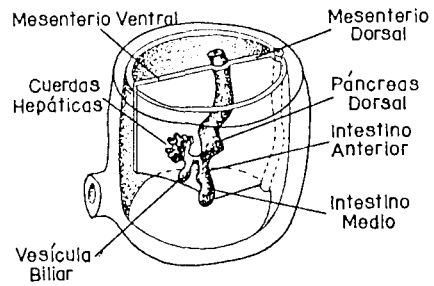
La mayoría de los autores coinciden en aceptar el resultado de dos factores: debilidad de la pared del tracto biliar y posiblemente algún tipo de obstrucción distal.

Dos principales hipótesis intentan explicar el origen de la debilidad congénita de la pared del árbol biliar:

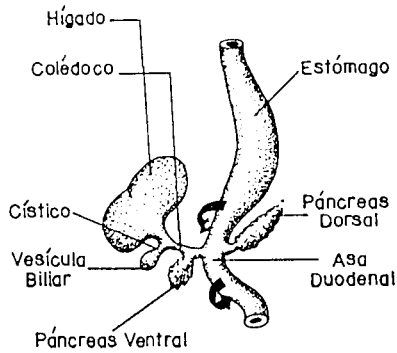
- 1- *Hipótesis de Yotuyanagi*: en 1928, este autor japonés propuso que los QTB se originaban como resultado de la proliferación desigual del endotelio, en el período de la vida embrionaria,



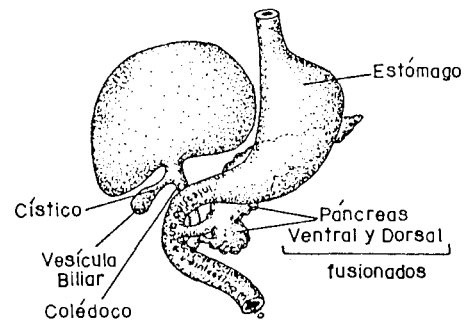
A.



B.



C.



D.

Figura No. 1. Embriología Arbol Biliar - Desarrollo del duodeno, hígado, páncreas y aparato biliar extrahepático.

durante el cual las vías biliares son aún cordones sólidos. Si hay mayor proliferación celular en el extremo proximal que en el distal, la recanalización del conducto producirá un extremo distal anormalmente dilatado. Esta hipótesis ha recibido amplio respaldo, aunque carece de estudio experimental firme (23, 25).

- 2- *Hipótesis del reflujo pancreático*: recientemente, una anomalía característica del conducto pancreatobiliar común ha sido incriminada como la causa de los QTB; según esto, la posición proximal y desembocadura en ángulo recto del conducto pancreático en la vía biliar común, permite el reflujo de secreciones pancreáticas en el sistema biliar durante una fase crítica de su desarrollo. La subsecuente destrucción química y enzimática de la pared del conducto permitiría su dilatación quística.

Esta hipótesis, aunque concebida en términos atractivos, ha recibido escaso apoyo, pues es incapaz de explicar ciertas características de los QTB, como por ejemplo, no aclara la transición abrupta de la pared anormal del quiste a la de pared normal de la vía biliar; tampoco explica la frecuente incidencia de malformaciones quísticas intrahepáticas concomitantes. Se presume que si los quistes del tracto biliar fueran secundarios al reflujo pancreático, el compromiso de la vía biliar sería difuso y no segmentario (6).

La obstrucción distal de la vía biliar común ha sido atribuida a numerosas condiciones, tales como su inserción anormal en el duodeno; la estenosis congénita del colédoco intraduodenal; la persistencia de una membrana epitelial distal y la incoordinación muscular del esfínter de Oddi (Fig. 2).

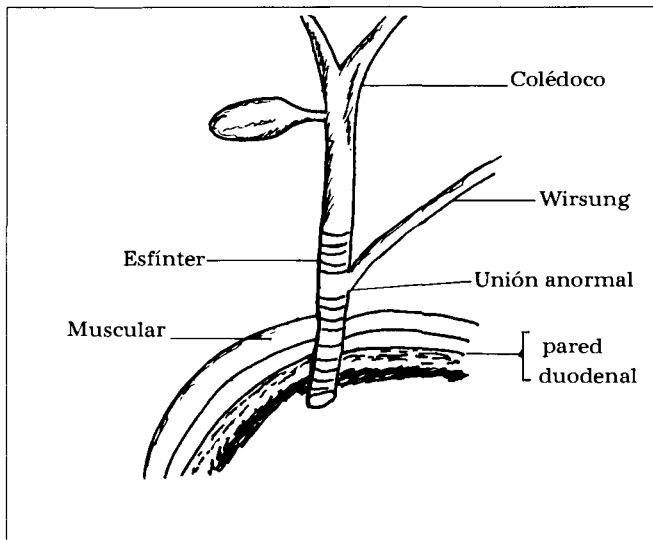


Figura No. 2. Anomalia de la unión de los conductos colédoco y Wirsung.

Se han efectuado estudios experimentales ligando el extremo distal del colédoco, en perros adultos, en conejos y ratas, produciéndose una dilatación difusa del árbol biliar, intra y extrahepático proximal a la obstrucción, hallazgo similar al efecto anatómico de la obstrucción biliar distal en humanos.

El mismo grupo de investigadores practicó la ligadura del colédoco distal, en ratas jóvenes, y observó que se producía una dilatación quística de la vía biliar extrahepática, sin compromiso de la vía biliar intrahepática (19).

El conjunto de hipótesis sobre la etiopatogenia de los QTB tiende a señalar que la asociación de algún tipo de obstrucción biliar congénita, junto con otro factor predisponente desconocido, conducen al desarrollo progresivo de la dilatación quística del árbol biliar en etapas tempranas del desarrollo (3, 6, 9, 12, 13, 20, 23, 26, 30, 34).

Clasificación

Alonso-Lej y col. clasificaron en 1959 los entonces denominados quistes del colédoco en tres tipos (14) (Fig. 3).

En 1977, Todani (29, 30) amplió esta clasificación añadiendo las variedades de la enfermedad con compromiso intrahepático, o con dilatación quística múltiple a cualquier nivel (Fig. 4), así:

TIPO I: quiste fusiforme solitario de la vía biliar extrahepática, usualmente por debajo de la confluencia de los hepáticos y sobre la porción pan-

creática del colédoco; es la variedad más común, calculándose que el 90% de los quistes son de este tipo.

TIPO II: Divertículo solitario de la vía biliar extrahepática; es una dilatación sacular de la vía biliar común; usualmente se origina en forma lateral, aunque también puede comprometer la porción intrapancreática del colédoco.

TIPO III: es la dilatación de la porción intraduodenal de la vía biliar común, o porción terminal del colédoco, la cual reside dentro de la luz duodenal, donde desembocan el extremo distal del colédoco y el conducto pancreático; se ha denominado *coledocoele*, y es una variedad de quiste muy rara.

TIPO IVa: quistes fusiformes de la vía biliar intra y extrahepática; esta variedad es la primera añadida por Todani, de presentación infrecuente.

TIPO IVb: es la dilatación quística múltiple de la vía biliar extrahepática; al igual que la anterior, es bastante rara.

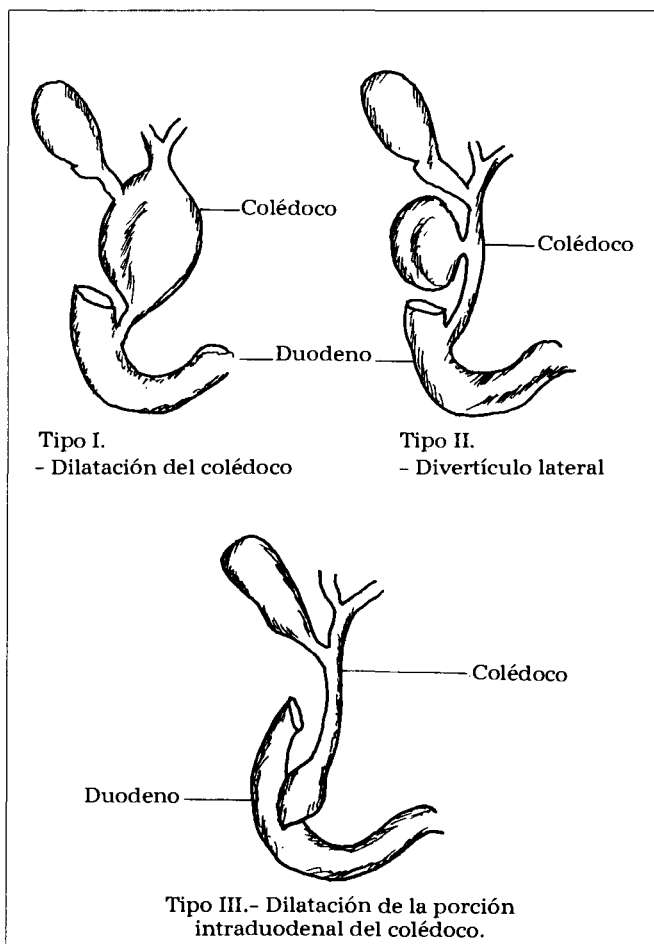


Figura No. 3. Clasificación de Alonso-Lej y colaboradores.

TIPO V: dilatación quística, única o múltiple, de la vía biliar intrahepática, o Enfermedad de *CAROLI*. Descrita en 1958 por el francés Caroli, consiste en la presencia de quistes, únicos o múltiples, uni o bilaterales, en la vía biliar intrahepática (21). Bode y Bradley, en la Universidad de Texas, informaron en 1983 el hallazgo operatorio de la dilatación quística aislada del conducto cístico; esta rarísima anomalía puede ser clasificada como una subclase de Tipo I (9).

Histopatología

Las características anatomopatológicas clásicas de los QTB son dilatación quística de la vía biliar, intra, y/o extrahepática, un parénquima hepático normal y la obstrucción parcial de la porción distal del colédoco.

Microscópicamente la pared del quiste está compuesta casi exclusivamente de tejido conectivo fibroso, con un recubrimiento mucoso ulcerado o ausente.

TIPO I. Quiste fusiforme solitario de la vía biliar extrahepática.

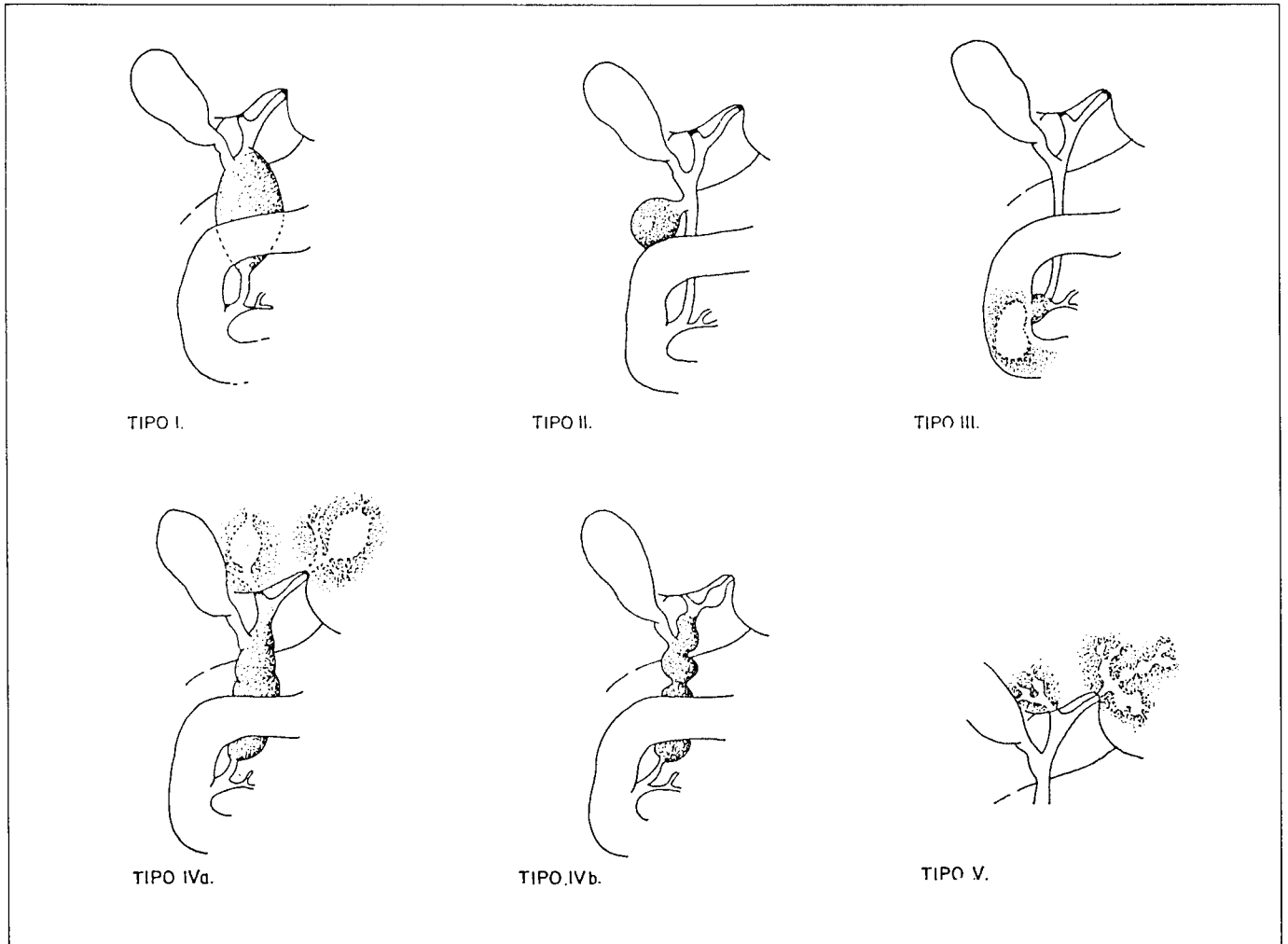
TIPO II. Divertículo solitario de la vía biliar extrahepática.

TIPO III. Dilatación de la porción intraduodenal de la vía biliar común: Coledococoele.

TIPO IVa. Quistes fusiformes de la vía biliar intra y extrahepática.

TIPO IVb. Dilatación quística múltiple de la vía biliar extrahepática.

TIPO V. Dilatación quística única o múltiple de la vía biliar intrahepática. Enfermedad de Caroli.



QUISTES DEL TRACTO BILIAR

Figura No. 4. Clasificación de Todani y colaboradores.

Estos hallazgos histopatológicos explican la mayoría de las complicaciones asociadas al drenaje simple de tales quistes: estenosis a nivel de la anastomosis, estasis biliar con litiasis, y carcinoma (28, 29).

Cuadro clínico

Los QTB son un hallazgo ocasional y con frecuencia sólo se diagnostican durante una laparotomía, motivada, generalmente, por sintomatología abdominal aguda. Hay evidente dificultad para lograr un diagnóstico preoperatorio preciso, pues la enfermedad se manifiesta con signos y síntomas poco específicos y, usualmente son comunes a otras afecciones intra-abdominales de mayor incidencia como la colecistitis aguda, la colangitis y/o pancreatitis.

La tríada clásica de dolor, masa abdominal palpable, localizada en el cuadrante superior derecho, e ictericia, sólo se presenta en la tercera parte de los pacientes; el resto, consultan por síntomas aislados, como dolor abdominal recurrente, fiebre, náusea, vómito, ictericia, masa palpable; o por cuadros francos de colecistitis, colangitis y/o pancreatitis concomitante.

Durante la niñez, época en la cual se diagnostican la mayoría de los QTB, la enfermedad se manifiesta principalmente por ictericia.

Los lactantes presentan ictericia persistente asintomática, indistinguible clínicamente de la producida por las frecuentes en esta edad.

En la niñez hay ictericia leve, intermitente, inadvertida durante meses, e incluso años (6, 23, 29, 35).

Finalmente, se ha observado, con alguna frecuencia, que los QTB se diagnostican sólo por sus complicaciones: litiasis, cirrosis, hipertensión portal, abscesos hepáticos, ruptura espontánea y carcinoma, entre otras (23, 26, 28, 29).

Enfermedades asociadas

Los QTB se asocian a otras anomalías del árbol biliar: atresia biliar, duplicación o estenosis del colédoco, conducto hepático accesorio, duplicación o agenesia de la vesícula e inserción anormal del colédoco en el conducto pancreático.

También se han descrito otras malformaciones no biliares, tales como páncreas anular y malrotación intestinal (23).

En los adultos se asocia con pancreatitis aguda; litiasis primaria de la vía biliar, hipertensión portal y aneurismas venosos portales. El desarrollo de hipertensión portal, en estos pacientes, es probable-

mente el resultado de la compresión de la vena porta por el quiste, o el resultado de cirrosis secundaria a la obstrucción biliar.

El hallazgo de aneurismas venosos portales puede atribuirse a debilidad de la pared vascular secundaria a hipertensión portal (2, 12, 18, 19, 22, 25, 26, 35).

Complicaciones

Se han descrito alrededor de un 16.5%; la más frecuente es la litiasis (8%), puede afectar la vesícula, vías biliares, intra y extrahepáticas, la cavidad quística, o incluso el páncreas.

En segundo lugar, la malignización, con una incidencia variable, puede alcanzar hasta un 4.7%.

Otras complicaciones relativamente comunes son: colangitis, abscesos hepáticos secundarios, cirrosis biliar e hipertensión portal secundaria, pancreatitis y ruptura de la cavidad peritoneal (14, 31, 35).

Diagnóstico

La impresión diagnóstica de quiste del tracto biliar debe confirmarse o descartarse antes de cualquier procedimiento operatorio.

Existen diversos estudios imagenológicos, tales como:

- 1- *Ecografía hepatobiliar*: es el estudio de primera elección; la ultrasonografía es altamente confiable y permite asegurar el diagnóstico en un 90 a 95%; provee información sustancial sobre el tamaño, contorno, posición y relaciones aproximadas de la masa quística (35). Los quistes del tipo coledococelo generalmente no pueden ser visualizados por la ecografía, por lo cual se aconseja una colangiografía retrógrada endoscópica. El ultrasonido, en QTB, debe ser complementado con una colangiografía directa para delimitar con precisión la anatomía del árbol biliar.
- 2- *Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE)*: su práctica requiere pericia y un equipo adecuado; es muy útil en el estudio preoperatorio, sobre todo en pacientes ictericos, con o sin dilatación de la vía biliar intrahepática; además, brinda información importante como sería el estado del conducto pancreático y su unión con el colédoco. Los quistes del tipo III, coledococelo, requieren de este procedimiento para su confirmación preoperatoria (33).

- 3- *Colangiografía percutánea transparietohepática (CPT)*: es un estudio invasivo, con morbilidad asociada; debe efectuarse sólo bajo condiciones óptimas; la adecuada visualización del árbol biliar, por esta técnica, depende del grado de dilatación de la vía biliar intrahepática (1, 21, 33).
- 4- *Tomografía Axial Computarizada (TAC)*: proporciona una excelente visualización de los QTB y sus relaciones precisas; sin embargo, no obvia la necesidad de estudios colangiográficos directos con medio de contraste, pues sólo estos delimitan la disposición anatómica precisa del árbol biliar intra y extrahepático.
- 5- *Gammagrafía hepática*: este estudio combina la depuración hepática de compuestos marcados con isótopos y el uso de una gamma-cámara; complementa la información proporcionando datos anatómicos y fisiológicos de baja resolución. El estudio no es practicable si la bilirrubina sérica es mayor de 5 mg./dl., y se considera un examen de segunda elección (21, 26).
- 6- *Colecistografía oral*: este método carece de utilidad para el diagnóstico de QTB.
- 7- *Colangiografía intravenosa*: su uso se reserva para aquellos pacientes ocasionales en quienes no es posible practicar una CPRE o una CPT; posee una visualización apenas aceptable y ha sido paulatinamente abandonada.
- 8- *Vías digestivas altas*: el estudio con bario del tracto digestivo superior puede acrecentar la sospecha de un quiste del árbol biliar extrahepático por la presencia de signos de compresión, tales como ensanchamiento del marco duodenal y rechazo anteroinferior del duodeno. No es, pues, un examen de elección.
- 9- *Arteriografía mesentérica*: se indica cuando hay sospecha de una neoplasia maligna, para delimitar, mucho mejor, la anatomía vascular del área comprometida (28, 29).
- 10- *Resonancia nuclear magnética*: las indicaciones y utilidad clínica específica de este tipo de examen se encuentra aún en investigación (26).
- 11- *Colangiografía operatoria*: a pesar de todos los avances tecnológicos, los QTB aún son diagnosticados, con frecuencia, durante el acto operatorio; en estos casos, la colangiografía operatoria es imprescindible para definir la extensión, localización y variedad del quiste. Según la mayoría de autores, ésta está indicada en todos aquellos pacientes intervenidos por sintomatología biliar y en quienes se encuentra una vesícula biliar normal (31, 35).

Tratamiento

Diagnosticado un QTB, puede surgir la siguiente pregunta: ¿se justifica un tratamiento conservador o expectante en el paciente asintomático?

Todos los autores condenan el tratamiento médico, pues la mortalidad de los QTB no tratados se acerca al 97% (25, 35).

Las causas de muerte son: cirrosis biliar secundaria, abscesos hepáticos, ruptura espontánea del quiste, pancreatitis, hemorragia gastrointestinal, trombosis de la vena porta y malignización del quiste. La respuesta es, pues, que todos los QTB son de tratamiento quirúrgico, aun en pacientes asintomáticos (22, 23, 25, 28, 29, 35).

Objetivos del tratamiento. El tratamiento quirúrgico de los QTB debe cumplir los siguientes objetivos:

- 1- Establecer un drenaje biliar adecuado;
- 2- Evitar las complicaciones de los QTB;
- 3- Eliminar la sintomatología producida por su efecto de masa sobre las estructuras vecinas.

Técnicas quirúrgicas. Durante los últimos 30 años ha existido una interesante controversia sobre el manejo quirúrgico más acertado de los QTB.

A nuestro juicio existen actualmente suficientes argumentos que sustentan la RESECCION como la mejor alternativa.

Enumeraremos las diversas técnicas descritas, y sus indicaciones respectivas.

- 1- *Drenaje externo*: el drenaje biliar externo de los QTB no cumple ninguno de los objetivos ya enumerados. El procedimiento es netamente paliativo y se debe practicar, tan sólo, cuando hay obstrucción biliar en un paciente de elevado riesgo quirúrgico, o cuando existe una severa infección local con supuración masiva de la cavidad quística, lo cual no permite practicar con seguridad una cirugía definitiva.
- 2- *Drenaje interno*: se han descrito numerosas alternativas para el drenaje interno de los quistes: cistogastrostomía, latero-lateral; cistoduodenostomía, latero-lateral; cistoyeyunostomía, latero-lateral y en "Y de Roux", y otras de interés histórico. De éstas, la técnica de la cistoyeyunostomía en "Y", sin resección del quiste, es la más conveniente; quienes la indican argumentan la relativa sencillez del procedimiento, su aparente rapidez y la baja morbilidad; sin embargo, los estudios retrospectivos han puesto de relieve todas sus desventajas, las cuales superan con creces sus aparentes beneficios (14),

tales como: colangitis, y la pancreatitis postoperatorias, comunes y graves; la anastomosis se estenosa con relativa frecuencia; litiasis dentro de la cavidad del quiste, o en la vía biliar proximal; riesgo de malignización en el remanente quístico.

La razón fundamental para la morbilidad, a corto, mediano y largo plazo, se encuentra en el estudio histológico, pues los QTB se componen, esencialmente, de tejido cicatricial, por lo tanto carecen de los elementos estructurales que les permita desempeñar una función de conducto.

La estasis biliar favorece la formación de cálculos con obstrucción y colangitis secundaria.

La ausencia de un recubrimiento mucoso impide una anastomosis adecuada, mucosa a mucosa, con el intestino, favoreciendo la estenosis postoperatoria.

La estasis biliar, además, ha sido implicada en la carcinogénesis del conducto quístico, cuya incidencia oscila entre un 2,5 y un 4,7%, esto es, 20 veces más que en la población general; el tipo más frecuente es el adenocarcinoma, seguido por el escamocelular y luego el indiferenciado. En revisiones recientes se observó que en 63 casos de carcinoma asociado a los QTB, la mitad habían sido tratados, previamente, con un drenaje interno (28, 29).

La sobrevida, una vez diagnosticado el colangiocarcinoma, es en promedio de unos 8,5 meses.

- 3- **Resección.** La mayoría de autores contemporáneos están de acuerdo en que *resección del quiste* con reconstrucción del árbol biliar, es el tratamiento de elección (5, 6, 7, 8, 9, 19, 22, 23, 25, 28, 29, 31, 31, 35).

Al resecar el quiste y reconstruir la continuidad bilio-digestiva, se elimina la fuente de las complicaciones graves de la enfermedad; además, se suprime su efecto de masa, facilitando la anastomosis con tejido normal; es, pues, el tipo ideal de cirugía que permite cumplir a cabalidad los objetivos terapéuticos expuestos (15, 16, 17). Se han argumentado las siguientes desventajas de la resección del quiste: elevada morbi-mortalidad (15 a 40%); tiempo quirúrgico muy prolongado y excesivo riesgo de lesión de las estructuras vasculares vecinas; pero observaciones recientes informan de una morbi-mortalidad similar a la obtenida con los procedimientos de drenaje interno, menos del 7%; un tiempo operatorio dentro de límites aceptables; y la posibilidad técnica de proteger las estructuras vecinas dejando in situ la pared posterior del quiste. Adicionalmente, la evolución a mediano y largo plazo ha sido significativamente superior al disminuir la incidencia de

complicaciones y la necesidad de reintervenciones (6).

- 4- **Técnica quirúrgica, según tipo de quiste:**

Tipo I: el manejo de estas lesiones es la resección y reconstrucción mediante hepático-yeyunos-tomía en Y de Roux (Fig. 5).

Lilly, citado por Cheney (6), y colaboradores, describieron en 1985 una técnica que pretende disminuir las complicaciones por la disección de la pared posterior del quiste dejándola in situ; esta se realiza practicando colecistectomía, disección de la capa anterior de la pared posterior del quiste, sección del conducto hepático donde la vía biliar se normaliza y ligadura del muñón distal del colédoco. Si el conducto pancreático desemboca en el quiste, muy proximalmente, debe seccionarse y reimplantarse en el duodeno. La reconstrucción bilio-digestiva se logra mediante anastomosis término-terminal, o término-lateral (Fig. 5).

Tipo II: se resecan con mayor facilidad que los anteriores. Si la base de implantación del quiste en el colédoco es demasiado ancha para un cierre primario, se aconseja cerrar el defecto, si es posi-

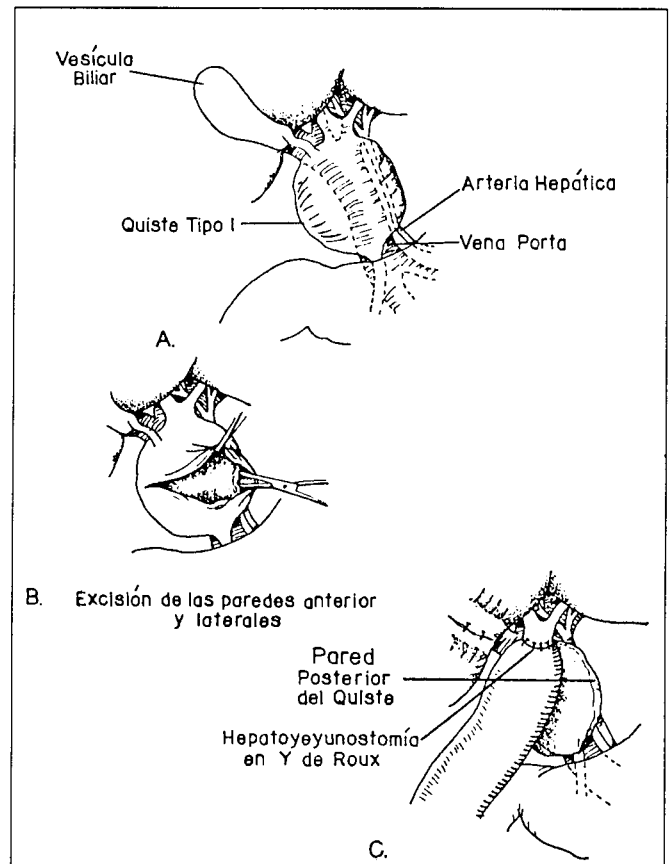


Figura No. 5. Quiste del Tracto Biliar. TIPO I. Tratamiento: Resección y reconstrucción.

ble, en la vía biliar sobre un tubo en T (Fig. 6). Cuando el quiste se origina en la porción intrapancreática del colédoco, la técnica de elección es el drenaje directo mediante duodenotomía y cistoduodenostomía latero-lateral (Fig. 7).

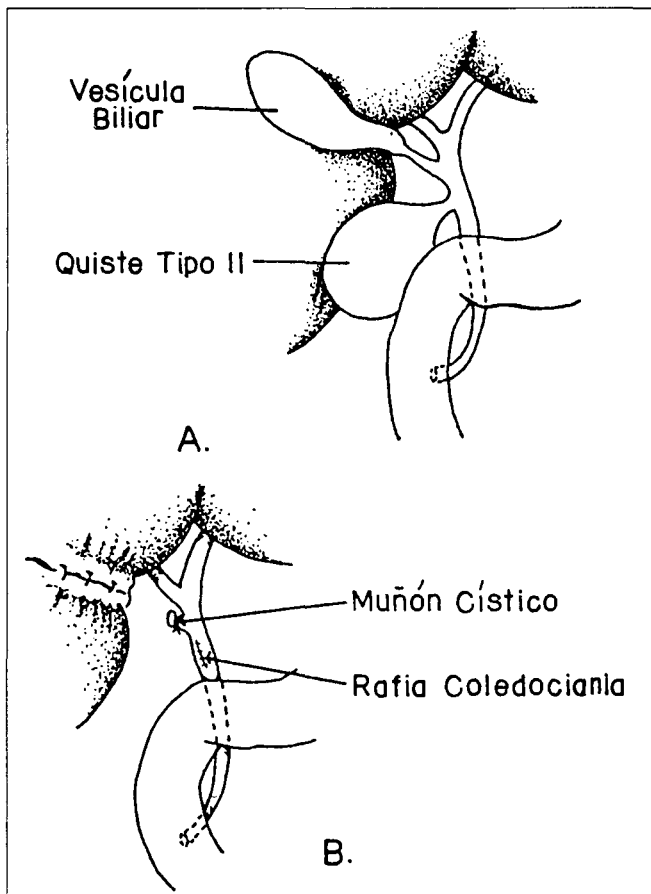


Figura No. 6. Quiste del Tracto Biliar. TIPO II. Resección y cierre primario del colédoco.

Tipo III: la técnica de elección para el manejo del coledococelo es la resección trasduodenal total. Como el colédoco y el conducto pancreático desembocan en el quiste, deben protegerse durante la disección y reimplantarse en la mucosa duodenal (Fig. 8).

Algunos autores han recomendado la esfinterotomía endoscópica cuando son de tamaño pequeño, reservando la cirugía para los más voluminosos.

La esfinterotomía se asocia a una incisión longitudinal, con electrocauterio sobre el quiste, usando el papilótomo; sin embargo, no existe suficiente experiencia con este tratamiento (33).

Tipo IVa, se tratan, usualmente, mediante resección y reconstrucción de la porción de la vía biliar extrahepática afectada.

Los quistes intrahepáticos se deben observar; si hay complicación en un segmento dilatado intrahepático, puede ser necesaria la resección hepática, subsegmentaria, segmentaria o lobar.

Tipo IVb, su manejo operatorio es similar al del tipo I, pero el nivel de la resección y la reconstrucción biliar dependen de la extensión de la enfermedad y posibilidades técnicas aplicables a cada caso.

Tipo V: la enfermedad de Caroli es la variedad de QTB de más difícil manejo; el compromiso de la vía biliar intrahepática, en forma difusa o segmentaria, limita considerablemente las posibilidades quirúrgicas; tan sólo las resecciones hepáticas pueden ser viables, si técnicamente son posibles.

- 5- *Esfinteroplastia transduodenal:* tiene un papel muy preciso como coadyuvante en el manejo de los quistes tipo III (coledococelo). En enfermedad difusa de la vía biliar intrahepática no resecable, se propone este método como procedimiento paliativo para

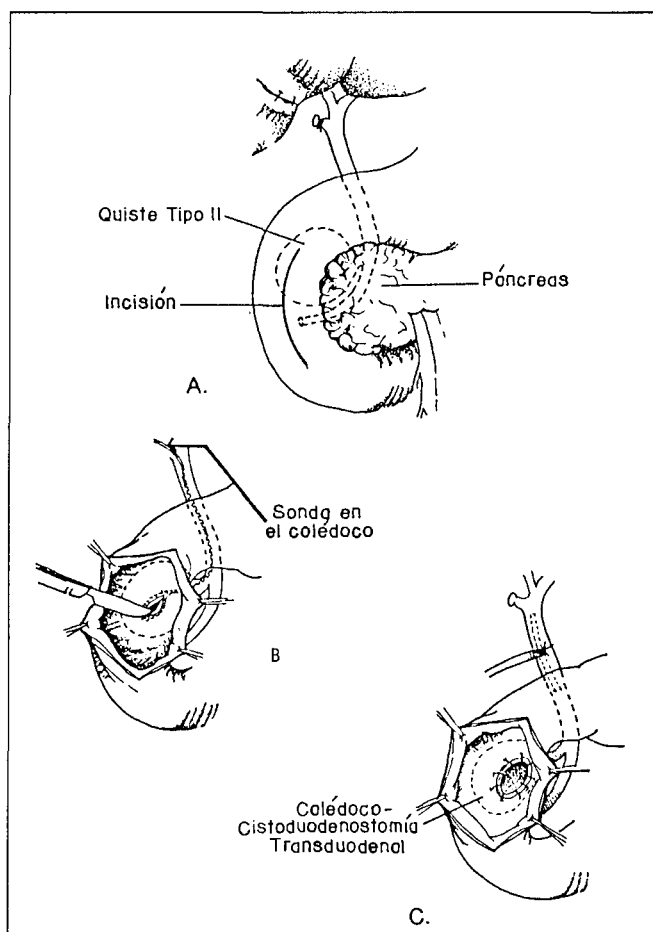


Figura No. 7. Quiste del Tracto Biliar, TIPO II, INTRAPANCREATICO. Colectistoduodenostomía transduodenal.

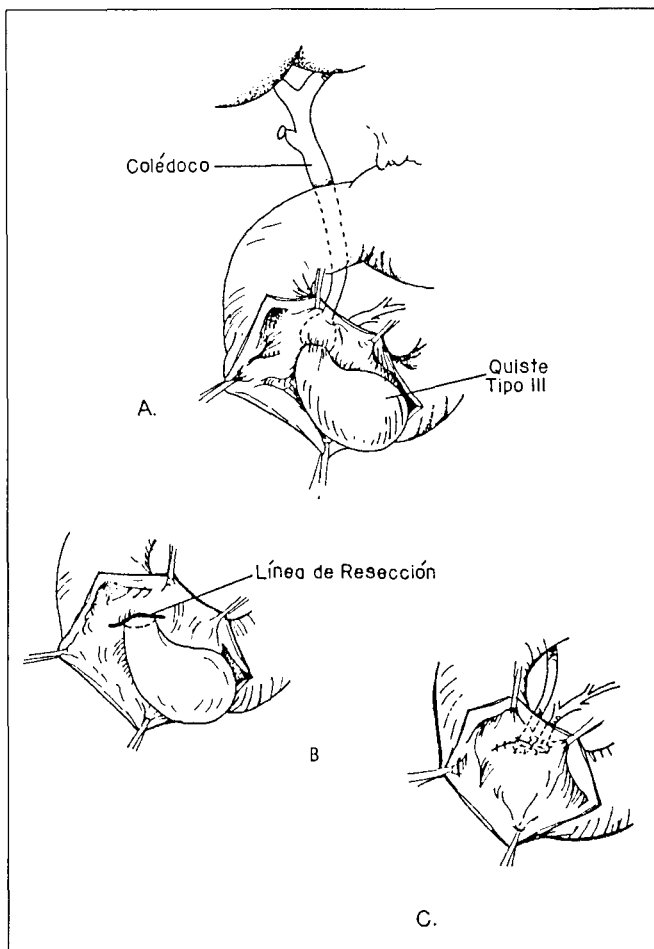


Figura No. 8. Quiste del Tracto Biliar TIPO III.
Resección y reimplante del colédoco y el conducto pancreático.

mejorar el drenaje biliar y así disminuir la incidencia de complicaciones.

Como tratamiento definitivo para los QTB, la esfinteroplastia ha sido abandonada en favor de la resección.

Pronóstico

Es variable, después del tratamiento quirúrgico; depende de:

- 1- presencia, o ausencia, de malformaciones asociadas, y de su severidad,
- 2- presencia, o ausencia, de complicaciones concomitantes, y su severidad;
- 3- compromiso hepático en el momento del diagnóstico; y
- 4- cirugía correctiva practicada.

Aquellos pacientes con QTB, y a quienes se les diagnóstica en la edad temprana, sin otras malforma-

ciones asociadas, y a quienes se les practica resección del quiste y derivación bilio-digestiva exitosa, tienen una sobrevida similar a la población general.

Es deseable, por lo tanto, hacer un diagnóstico preoperatorio acertado e intervenir con un plan quirúrgico preciso. Las reintervenciones son más difíciles y se asocian, usualmente, con una morbilidad significativa.

Casuística

Con el propósito de analizar un número significativo de pacientes con *QUISTE DEL TRACTO BILIAR*, en el Hospital de San José e instituciones afiliadas, se revisaron los archivos correspondientes al período comprendido entre 1970 y 1991, recopilando veinte (20) casos, cuyo análisis se presenta a continuación.

EDAD Y SEXO. La edad osciló entre 3 meses y 70 años, con un promedio de 28.1 años.

La mitad de los pacientes (10) tenían edades entre los 21 y los 40 años (50%); seguidos por los menores de 20 años, 6 pacientes, con un 30%, y los mayores de 41 años (20%) fueron sólo 4 pacientes.

La distribución, de acuerdo con el sexo, demostró franco predominio del femenino, 19 mujeres, sobre el masculino, 1 hombre.

Estos datos contrastan con los revisados en la literatura médica mundial, pues no se observó predominio en pacientes menores de 10 años, aunque fue más frecuente en adultos jóvenes, y el dominio muy superior del sexo femenino, a las estadísticas más cercanas: 4 a 1.

MOTIVO DE CONSULTA. Se obtuvieron datos positivos en 17 (85%) de los 20 pacientes.

La mayoría consultaron por dolor, como principal síntoma; cuatro (20%) de ellos presentaron cuadro de abdomen agudo quirúrgico con dolor difuso y signos de irritación peritoneal; los restantes, referían dolor cólico del hipocondrio derecho y espigastrio, sugestivo de colecistitis aguda.

Otra causa de consulta fue la ictericia, en 8 pacientes (40%); y síntomas menos frecuentes fueron: náuseas y vómitos, en 5 (25%); diarrea en 2 (10%); y fiebre en 1 paciente (5%).

La tríada clásica de masa, dolor e ictericia no se presentó en ninguno de nuestros casos. La combinación más frecuente fue dolor abdominal e ictericia, presentes en 8 pacientes (40%). (Tabla 1.)

Llamó la atención la poca especificidad de la sintomatología clínica, la cual era más sugestiva de co-

lecistitis, o litiasis biliar, o de colangitis, y/o pancreatitis que de QTB.

Tabla 1.
Motivo de consulta

SINTOMAS	NUMERO DE CASOS	PORCENTAJE
Dolor abdominal	17	85%
Ictericia	8	40%
Náusea - Vómito	5	25%
Diarrea	2	10%
Fiebre	1	5%
Dolor - Ictericia	8	40%

ANTECEDENTES. De los 20 pacientes, cinco (25%) habían sido intervenidos con anterioridad: colecistoyunostomía a 2; esfinteroplastia transduodenal a 2; y coledocoduodenostomía latero-lateral a otra paciente. Una de estas últimas había sido operada, previamente, en dos oportunidades; primero le practicaron una colecistectomía, y un año después, una esfinteroplastia, ante la persistencia de sus síntomas; sin embargo no mejoró, y requirió una tercera operación: cistoyunostomía latero-lateral en "Y de Roux".

El antecedente de cirugía previa fallida es frecuente observarla en la literatura mundial; y en nuestra casuística las intervenciones previas no incluyeron en ninguna la resección del quiste, sólo realizaron drenaje parcial del mismo.

DIAGNOSTICO PREOPERATORIO. Se obtuvieron datos precisos en la mayoría de los pacientes; en 8 (40%) se sospechó el QTB, presentando dos de estos ictericia obstructiva; 4 (20%) se intervinieron con diagnóstico de colecistocolitiasis; 3 (15%) con diagnóstico de abdomen agudo, pero diferente al de quiste complicado; en dos (10%) por colelitiasis; uno (5%) el diagnóstico presuntivo fue el de un quiste de páncreas; en dos, no hay datos preoperatorios de un posible diagnóstico.

Los estudios radiológicos del preoperatorio variaron: la ecografía hepatobiliar se practicó a 9 pacientes; el abdomen simple, en 3; la colangiografía transparietohepática, en 5; la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, en dos pacientes; la colangiografía intravenosa, y la gammagrafía, un caso, en cada uno.

La ecografía fue útil para el diagnóstico en 6 casos; la transparietohepática en 3; y la retrógrada endoscópica en los dos pacientes.

En la actualidad los progresos en los estudios radiológicos han permitido un aumento en el porcentaje de un diagnóstico preciso de QTB, y bastante aceptable en nuestra serie.

HALLAZGOS OPERATORIOS: Se logró información suficiente para clasificar los quistes del tracto biliar, así:

TIPO I - 12 casos (60%)

TIPO II - 1 caso (5%)

TIPO III - 1 caso (5%)

TIPO IV a - 3 casos (15%)

TIPO IV b - 1 caso (5%).

En dos casos (10%) no se pudo identificar el tipo exacto de quiste. El quiste estaba asociado con obstrucción distal en 6 pacientes; con colédoco y cistolitiasis, en 7; peritonitis biliar secundaria a la ruptura del quiste en 4; a colecistitis y/o colelitiasis, en 4 casos; y con carcinoma en una paciente.

De los cinco casos previamente intervenidos, la nueva cirugía practicada estuvo indicada por obstrucción o estenosis del primer procedimiento en 3 pacientes; en 2, por litiasis recidivante en el quiste o en las vías biliares proximales; y en todos había asociación de colangitis.

TRATAMIENTO QUIRURGICO. Los procedimientos quirúrgicos definitivos fueron: cistoyunostomía en Y de Roux; cistoduodenostomía latero-lateral; resección del quiste y hepático-yunostomía en Y de Roux; esfinteroplastia transduodenal; colecistectomía y colédoco-duodenostomía término-lateral; y cistoyunostomía latero-lateral (Tabla 2).

Desde el punto de vista cronológico se observa un abandono progresivo de las cirugías meramente derivativas en favor de procedimientos más radicales y efectivos como son la resección del quiste y la anastomosis bilio-digestiva en Y de Roux; esto refleja, a nivel mundial, un mejor conocimiento de la fisiopatología de la enfermedad.

COMPLICACIONES. El curso postoperatorio inmediato, en la mayoría de los pacientes, fue bastante satisfactorio.

Se observaron 3 complicaciones: infección de la herida quirúrgica; dehiscencia herida quirúrgica; infección urinaria y sepsis, con un caso cada una.

Tabla 2.
Intervenciones "definitivas" practicadas

TIPO CIRUGIA	NUMERO DE CASOS	PORCENTAJE
Cistoyeyunostomía en "Y de Roux"	- 6 -	30%
Cistoduodenostomía latero-lateral	- 5 -	25%
Resección quiste y hepático-yeyunostomía en "Y de Roux"	- 4 -	20%
Esfinteroplastia transduodenal	- 2 -	10%
Colecistectomía y cistoyeyunostomía latero-lateral	- 2 -	10%
Cistoyeyunostomía latero-lateral	- 1 -	5%
	20	100%

Seguimiento

Se ha podido controlar 6 pacientes durante un año; uno por tres años; con evolución satisfactoria.

Esto ha limitado para emitir un análisis sobre la evolución a mediano y largo plazo de los diferentes procedimientos quirúrgicos practicados.

Conclusiones

De la correlación entre los datos aportados por la revisión de la literatura médica y el análisis de nuestra casuística se mencionan las siguientes conclusiones:

- 1- Los QTB son una anomalía poco frecuente, y de difícil diagnóstico preoperatorio;
- 2- La enfermedad debe sospecharse, principalmente, en pacientes jóvenes, del sexo femenino y con síntomas de obstrucción biliar;
- 3- La ecografía permite, usualmente, hacer el diagnóstico preoperatorio; pero siempre debe complementarse con una CPRE, y/o con una CPT, para precisar la anatomía del árbol biliar intra y extrahepático;
- 4- El procedimiento quirúrgico de elección, para la mayoría de los QTB, es la resección y reconstrucción biliodigestiva en Y de Roux; este procedimiento es el único que disminuye, significativamente, la morbilidad y mortalidad, a mediano y largo plazo;

- 5- Se aconseja la intervención, aún en el paciente asintomático, por sus complicaciones y la alta mortalidad que implica la enfermedad no tratada.

Resumen

Se hace una reseña histórica de la *DILATACION QUISTICA DEL ARBOL BILIAR*, anomalía anatómica poco frecuente; se describe la embriología, epidemiología y etiopatogenia, exponiendo, también, las diferentes hipótesis que la originan.

Se menciona la clasificación de Todani, en 1977, ilustrando cada uno de los diferentes tipos de ésta.

Se describen las características anatomopatológicas, el cuadro clínico, los métodos de diagnóstico y utilidad de cada uno de ellos, las enfermedades asociadas y, sobre todo, las complicaciones de esta enfermedad.

Se analiza el objetivo del tratamiento quirúrgico, conveniencia y beneficios de cada uno de los diferentes tipos de cirugía, así como su morbilidad y mortalidad.

Se insiste en la importancia y ventajas de la resección del quiste con reconstrucción bilio-digestiva.

Finalmente se presenta la casuística de pacientes intervenidos en el Hospital de San José, y en las instituciones afiliadas, por el grupo de cirujanos de la Facultad de Medicina de la Universidad del Rosario, durante el período de 1970 a 1991, reuniendo 20 casos, 19 mujeres y un hombre, con edades entre 3 meses y 70 años, con promedio de 28.1 años.

Se describe la sintomatología, los métodos de diagnóstico, los hallazgos operatorios, tipos de tratamiento quirúrgico, complicaciones y seguimiento.

Se concluye que la enfermedad, aunque poco frecuente y de diagnóstico preoperatorio difícil, debe sospecharse en mujeres jóvenes con síntomas de obstrucción biliar.

La ecografía complementada con una colangiopancreatografía retrógrada, y/o una colangiografía transhepática percutánea, precisan la anatomía del árbol biliar intra y extrahepático.

El tratamiento de elección es la resección del quiste y reconstrucción biliodigestiva en "Y de Roux" que disminuye significativamente la morbi-mortalidad a largo plazo.

Bibliografía

1. AGRAWAL, R. M.; BRODMERKEL, G. J.: *Endoscopic Retrograde Colangiopancreatography Diagnosis of Choledochal Cyst*. Am. J. Gast. Vol. 70, No. 4; 393, 396, 1978.
2. ALTMAN, M. S.; HALLS, J. M. *et al.*: *Choledochal Cyst Presenting as Acute Pancreatitis*. Am. J. Gast., Vol. 70, No. 5; 514, 519, 1978.
3. ARIMA, E.; AKITA, H.: *Congenital Biliary Tract Dilatation and Anomalous Junction of the Pancreatico-Biliary Ductal System*. J. Ped. Surg., Vol. 14, No. 1; 9, 15, 1979.
4. BERMUDEZ, M.; SOLANA B.: *Colédoco Quístico Congénito*. Temas Escogidos de Gastroenterología, Tomo XI, 145, 151; Librería Stella, Bogotá, 1967.
5. CARO, A., y col.: *Manejo Quirúrgico de los Quistes del Colédoco*. Informe de 4 casos. Rev. Col. Gastr., Vol. 5, No. 2; 103, 108, 1990.
6. CHENEY, M.; RUSTAD, D. G., *et al.*: *Choledochal Cyst*. World J. Surg., Vol. 9, No. 2; 244, 249, 1985.
7. DEZIEL, D. J.; ROSSI, R. L., *et al.*: *Management of Bile Duct Cyst in Adults*. Arch Surg., 121; 410, 1986.
8. DIAZ, E.; RODRIGUEZ, C.; SALAZAR, J.: *Quistes del Colédoco*. Rev. Col. de Cir., Vol. 6, No. 1; 34, 41, 1991.
9. DOBE, W. E.; AUST, J. B.: *Isolated Cystic Dilatation of the Choledochal Duct*. Am. J. Surg. 145: 828, 1983.
10. ESGUERRA-GOMEZ, G.; RIVEROS-GAMBOA, E.: *A Case of Multidiverticular Cystic Dilatation of the common and hepatic ducts*. Am. J. Roent, 94; 477, 1965.
11. ESPINEL, R.; SABOGAL, E.: *Dilatación congénita quística del Colédoco*. Rev. Soc. Col. de Ped. y Pueric. 5 (3), 215, 249, Nov. 1963.
12. FLANIGAN, D. P.: *Biliary Cysts*. Ann. Surg., Vol. 182, No. 5, 635, 643, 1975.
13. HOWELL, C. G.; TEMPLETON, J.M., *et al.*: *Antenatal Diagnosis and Early Surgery for Choledochal Cyst*. J. Ped. Surg., Vol. 18, No. 4, 387, 393, 1983.
14. JARAMILLO, A.; DE LA HOZ, J.: *Dilatación quística del Colédoco*. Revisión de la Literatura mundial. Tribuna Médica: A 17, 24, 1973.
15. KASAI, M.; ASAKURA, Y.; TAIRA, Y.: *Surgical Treatment of Choledochal Cyst*. Ann. Surg., Vol. 172, No. 5, 844, 851, 1970.
16. LILLY, J. R.: *Total Excision of Choledochal Cyst*. Surg. Gynecol & Obst., Vol. 146, 254, 256, 1978.
17. LILLY, J. R.: *The Surgical Treatment of Choledochal Cyst*. Surg. Gynec. & Obst., Vol. 149, 36, 42, 1979.
18. LONGMIRE, W. P.; MANDIOLA, S. A., *et al.*: *Congenital Cystic Disease of the Liver and Biliary System*. Ann. Surg., Vol. 174, 711, 726, 1971.
19. MIYANO, T.; SURUGA, K.: *A clinicopathologic Study of Choledochal Cyst*. World J. Surg., 4; 231, 1980.
20. MOORE, K. L.: *Embriología Clínica*. Nueva Ed. Interam.; 179; México, 1975.
21. MORENO, A. J.; PARKER, A. L., *et al.*: *Scintigraphic and radiographic findings in Caroli's Disease*. Am. J. Gastr., Vol. 79, No. 4, 299, 302, 1984.
22. NAGORNEY, D. M.; McILRATH, D. C., *et al.*: *Choledochal Cyst in Adults: Clinical management*. Surg. 96; 656, 1984.
23. NUÑEZ-HOYO, M.; LEES, C. D., *et al.*: *Bile Duct Cyst*. Am. J. Surg. 144; 295, 1982.
24. ORDOÑEZ, H.: *Dilatación Quística del Colédoco*. Trabajos Escogidos de Gastroenterología, No. 1, 93, 103, 1959.
25. POWELL, C. S., *et al.*: *Management of Adult Choledochal Cysts*. Ann. Surg., Vol. 193, No. 5; 666, 676, 1981.
26. SHERLOCK, S.: *Diseases of the Liver and Biliary System*. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 54, 1986.
27. SILVA, J.; ESCOBAR, C., y col.: *Quiste del Colédoco*. Temas Escogidos de Gastr., Tomo XII, 185, 194; Lib. Stella, Bogotá, 1968.
28. TODANI, T.; TABACHU, K., *et al.*: *Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts*. Cáncer, Vol. 44, No. 3, 1.134, 1.141, 1979.
29. TODANI, T.; WATANABE, Y., *et al.*: *Carcinoma Related to Choledochal cysts with internal drainage operations*. Surg. Gynec. & Obst., 164; 61, 1987.
30. TSUCHIDA, Y.; ISHIDA, M.: *Dilatation of the intrahepatic bile ducts in congenital cysts dilatation of the common bile duct*. Surg. Vol. 69, No. 5, 776, 781, 1971.

-
31. VALDERRAMA, S.; LOPEZ, G.: *Quistes de Colédoco. Experiencia, Servicio de Cirugía Hospital de San José de Bogotá. Monografía presentada en el Congreso Latinoamericano de Cirugía, Quito, 1987.*
 32. VANDERPOOL, D.; LANE, B. W., *et al.*: *Choledochal Cysts. Surg. Gynec. & Obstr.*, 167; 447, 1988.
 33. VENU, R. P.; GEENEN J., *et al.*: *Role of Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography in the Diagnosis and Treatment of Choledochoceles. Gastroent.* 87; 1.144, 1984.
 34. WONG, K. C.; LISTER, J.: *Human Fetal development of the Hepato-Pancreatic duct Junction a possible explanation of Congenital Dilatation of the Biliary Tract. J. Ped. Surg.*; Vol. 16, No. 2; 139, 145, 1981.
 35. YAMAGUCHI, M.: *Congenital Choledochal Cyst. Analysis of 1.433 Patients in the Japanese literature. Am. J. Surg.*, Vol. 140; 653, 657, 1980.