

Quiste del colédoco en niños: experiencia de 15 años

Dres. L.H.P. Braga, J.T. Guimarães, M.E. Miranda, R.M. Paixão, E.S. Tatsuo, C.R.O. Oliveira, C. Piçarro, J.C.B.D. Lanna. *

Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital de Clínicas y del Departamento de Cirugía de la Facultad de Medicina de la Universidad Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, Brasil.

Resumen

Presentamos la experiencia del Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital de Clínicas de la Universidad Federal de Minas Gerais en quistes de colédoco, con 19 niños tratados en el período de 1984 a 1998; ocho eran menores de 2 años de edad, 7 de los cuales presentaban ictericia obstructiva y acolia. A partir de los dos años solamente 3 de los 11 niños manifestaban la tríada sintomática de ictericia, dolor y masa abdominal. En 18 pacientes se realizó la extirpación de la vesícula, del quiste y una hepaticoyunostomía en Y de Roux. En dos de ellos con severa inflamación periquística, fue realizada la resección intramural del quiste y en otro paciente, con inflamación periquística se realizó una quistoyunostomía en Y de Roux y colecistectomía.

Palabras clave: Quiste del colédoco- Ictericia obstructiva

Summary

We report our experience with nineteen children with choledochal cysts managed during a fifteen years period. Eight were infants younger than two years of age. Seven of these presented with jaundice and acholic stools. Three of the 11 older children showed the classic triad of jaundice, pain and abdominal mass. Choledochal cyst excision with Roux en Y hepaticojunostomy was done in 18 children (94%). Two of them underwent the mucosectomy technique. One case underwent a cyst-jejunostomy.

Index words: Choledochal cyst - Obstructive jaundice

Resumo

Este trabalho relata a experiência do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais com 19 crianças com cisto do colédoco, no período de 1984 a 1998. Das 19 crianças, oito eram lactentes (até dois anos de idade) e 11 tinham mais de dois anos de idade. O cisto do colédoco é uma dilatação cística da árvore biliar, rara e que se manifesta, na grande maioria dos casos, em crianças. O quadro clínico varia de acordo com a faixa etária. Dos oito lactentes, sete apresentavam icterícia, colúria e hipocolia fecal; das 11 crianças acima de dois anos, apenas três mostravam a tríade clássica de icterícia, dor e massa abdominal. Dezoito crianças (94%) foram submetidas à excisão do cisto e da vesícula, associada à hepaticoyunostomia em Y de Roux, sendo que em duas delas, devido à grave inflamação pericística, fez-se a ressecção intramural do cisto. Em um paciente, também com intensa inflamação pericística, fez-se, apenas, cistoyunostomia em Y de Roux e colecistectomia.

Palavras chave: Cisto do colédoco-Ictericia obstructiva

Introducción

El quiste de colédoco se presenta con una incidencia cercana a 1:13.000 recién nacidos vivos en Estados Unidos¹. La mayoría de los casos se manifiesta antes de los dos años de edad^{2,3}. El cuadro clínico se caracteriza por ictericia, hipocolia y coluria². La tríada clásica de ictericia, dolor y masa abdominal aparece sólo en 10 a 25 % de los casos^{1,3}. El tratamiento consiste en la exéresis del quiste y la vesícula biliar y una hepaticoyunostomía en *de Y* de Roux.

Este trabajo relata la experiencia del Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital de Clínicas de la Universidad Federal de Minas Gerais.

Material y método

Diecinueve niños portadores de quiste de colédoco, fueron tratados entre 1984 y 1998; 16 pacientes de sexo femenino y tres del masculino. La edad de los niños al diagnóstico, varió de dos meses a ocho años, siendo 8 lactantes y 11 mayores de dos años. Cuatro presentaron patología asociada al quiste de colédoco: hiperplasia suprarrenal congénita, hipotiroidismo congénito, anomalía cardíaca (comunicación interauricular e interventricular), y pancreatitis aguda respectivamente. Las principales manifestaciones clínicas observadas fueron ictericia y masa abdominal en el hipocondrio y flanco derechos. De los ocho lactantes, siete presentaron ictericia colestática al momento del diagnóstico. En tres la ictericia y la acolia eran intermitentes; otro paciente de 3 meses de edad estaba anictérico. Este último paciente presentaba hipotiroidismo congénito, y el diagnóstico del quiste fue un hallazgo mediante ultrasonido abdominal. La edad media de los lactantes fue de seis meses, variando de tres a dieciocho meses. En los niños mayores, su edad al diagnóstico varió de dos a ocho años (media de 4,2 años). De esos 11 niños, tres (27,3%) presentaban la tríada clásica que caracteriza el quiste de colédoco: ictericia, dolor, masa abdominal. Cuatro presentaban ictericia y masa abdominal, tres estaban anictéricos, una de ellas se quejaba de dolor en el hipocondrio derecho, y dos presentaban una masa palpable en el hipocondrio derecho. Una niña de 6 años de edad, anictérica, fue internada de ur-

gencia, con fuertes dolores en epigastrio y con dosaje de amilasa sérica de 2223 U/L (valor normal hasta 195 U/L). La ecografía abdominal mostró un quiste en la cabeza del páncreas y litiasis vesicular y coledociana. La tomografía computarizada abdominal, reveló dilatación de la vía biliar intra y extra-hepática y también un quiste de la cabeza del páncreas o del colédoco retropancreático. La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica mostró un quiste de colédoco, esclareciendo el diagnóstico. Durante la operación el páncreas presentaba consistencia dura a la palpación.

En los 18 niños restantes, el diagnóstico definitivo de quiste de colédoco, se hizo por ecografía abdominal. Catorce de 19 niños presentaban ictericia colestática (74%). Diecisiete presentaban quiste del tipo I (89,5%) y dos del tipo IV (10,5%), de acuerdo con la clasificación de Alonzo-Lej⁵ (fig. 1). El tratamiento fue la hepaticoyunostomía en *Y* Roux en 18 (94%), previa resección del quiste y de la vesícula, mediante laparotomía transversa supra-umbilical (fig. 2). La anastomosis del conducto hepático con el ansa de yeyuno excluido, de aproximadamente 40 a 50 cm fue término-terminal, utilizando suturas absorbibles y puntos separados (ácido poliglicólico 4/0 o 5/0). En dos pacientes se hizo la resección intramural del quiste⁶, debido a una severa inflamación periquística; esta consistió en una resección total de la pseudomucosa del quiste y colecistectomía, dejando las capas más externas de los segmentos laterales y posterior del quiste adheridas a las estructuras anatómicas vecinas del pedículo hepático. En virtud de la intensa inflamación periquística no se resecó el quiste en un caso, efectuándose una cistoyunostomía en *Y* de Roux. En todos fue colocado un drenaje de Penrose en el hiato de Winslow, con exteriorización por contrabertura.

En todos los casos se realizó una colangiografía por punción de la vesícula biliar o del quiste (fig. 3), la misma ayudó a visualizar el tipo de quiste, el grado de dilatación de las vías biliares intra y extra-hepáticas y en algunos casos, las relaciones con el conducto pancreático (cuando este conducto pudo contrastarse).

En muchos casos, no fue posible identificar en la disección quirúrgica del quiste el segmento termi-

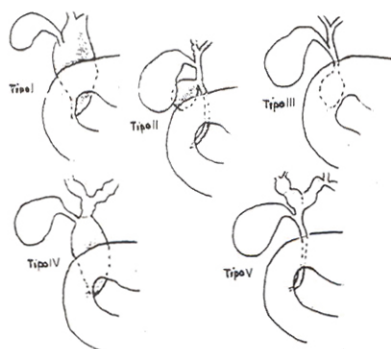


Fig. 1: clasificación del quiste de colédoco según Alonzo-Lej. Tipo I: dilatación quística o fusiforme del colédoco, Tipo II: divertículo del colédoco, Tipo III: coledococele (dilatación intramural duodenal del colédoco), Tipo IV: quiste de colédoco asociado con dilatación de las vías biliares intrahepáticas, Tipo V: enfermedad de Caroli (dilatación de vías biliares intrahepáticas).



Fig. 2: Disección del quiste de colédoco con la técnica de Lilly.

nal del colédoco en la región retro-pancreatico-duodenal, posiblemente por su pequeño calibre. En los casos en que esta identificación fue posible, se realizó su ligadura con la precaución de no lesionar el conducto pancreático (Fig. 4). En el postoperatorio, los pacientes, con excepción de dos, fueron medicados con antibióticos durante siete días: en once fue usado sulfametoxazoltrimetopima y en seis se utilizó ampicilina asociada a gentamicina.



Fig. 3: Se observa la vesícula biliar punzada con aguja N° 21 por donde se inyectó el contraste a un voluminoso quiste de colédoco para una colangiografía intraoperatoria.



Fig. 4: pieza quirúrgica de quiste de colédoco (vesícula biliar, cístico y quiste). El conducto hepático está marcado con una flecha.

Resultados

Dieciocho de los 19 pacientes operados quedaron sin ictericia ni dolor abdominal. Un paciente sometido a resección del quiste y de la vesícula con hepaticoyeyunostomía en Y de Roux, falleció al 5° día del postoperatorio, por septicemia y falla multiorgánica, determinando una tasa de mortalidad de 5,5%. La histología de este paciente mostraba cirrosis hepática.

Un niño presentó sangrado importante en el postoperatorio inmediato, por el drenaje colocado en la región subhepática, alteración hemodinámica y ane-

mia. Se obtuvo óptima respuesta con las medidas terapéuticas conservadoras instituidas (concentrado de hematies, plasma fresco, suero fisiológico y vitamina K), con recuperación completa en 24 horas. Un paciente presentó un pseudo-quiste de páncreas, cuyo diagnóstico se hizo al 14º día postoperatorio. Probablemente, la formación del pseudo-quiste pancreático fue de origen traumático, debido a la disección retropancreática del quiste o a no visualizar el colédoco distal, debido a su pequeño calibre y por consiguiente a la falta de ligadura durante la excisión del quiste. El tratamiento consistió en punción y drenaje percutáneo, orientado por ecografía del pseudo-quiste. El único niño sometido a cistoyeyunostomía evolucionó con episodios recurrentes de colangitis. Entre los 18 pacientes sometidos a excisión del quiste y hepaticoyeyunostomía, sólo uno presentó colangitis postoperatoria (5,8%), respondiendo a la antibioticoterapia. La morbilidad en nuestros casos fue de 23%. De los 18 pacientes con biopsia hepática, 9 presentaban cirrosis hepática; de éstos, ocho mostraron patrón histológico secundario a obstrucción del flujo biliar, y en uno de etiología no identificada. Cinco presentaban fibrosis hepática portal y cuatro tenían alteraciones inespecíficas caracterizadas por degeneración hidrópica de hepatocitos, sin fibrosis, inflamación o proliferación ductal.

En 10 niños se realizó centellografía hepatobiliar en el postoperatorio alejado; no se observó en ningún caso obstrucción del flujo biliar. En un sólo paciente se constató un retardo del drenaje biliar pero sin estenosis de la anastomosis y ninguna manifestación clínica.

Discusión

El quiste de colédoco definido como una dilatación quística congénita del conducto biliar común, fue descrito inicialmente por Douglas en 1852⁷. La teoría más aceptada para explicar su origen es la de una anomalía de la unión pancreatobiliar^{3,8,9}. El reflujo libre de líquido se produciría hacia el sistema biliar debido a la falta de esfínter en esta región y también porque la presión intraductal del colédoco es menor que la del conducto pancreático^{2,3,9}. Estudios manométricos mostraron que la presión del esfínter de Oddi no se extiende hasta la región de la unión pancreático-biliar anormal^{2,9}. Iwai

demonstró la unión pancreático-biliar anormal en el 96% de sus pacientes con quiste de colédoco^{2,9}. Hay una hipótesis de que un tercio de los quistes de colédoco serían congénitos ya que no fue posible detectar actividad enzimática en el colédoco o en la vesícula de niños menores de 2 meses; y los otros dos tercios serían una combinación de origen congénita y adquirida^{3,9}.

En nuestra casuística, presentaron ictericia, acolia o hipocolia el 85% de los lactantes, esto difiere de los datos de la literatura que afirman que la ictericia tiene una incidencia sólo de un 33%^{2,10}. En niños mayores de dos años de edad, la literatura informa que la tríada clásica de dolor, masa abdominal e ictericia aparece en el 30% de los casos¹, lo que coincide con nuestros hallazgos.

A pesar de que la literatura cita una asociación frecuente de pancreatitis con quiste de colédoco en escolares^{2,11}, en nuestra casuística, sólo una niña de 6 años, sin ictericia y con amilasa sérica elevada, presentó una probable pancreatitis.

La ecografía abdominal fue el método de diagnóstico más importante, concordando con los datos de la literatura^{3,4}.

En uno de los casos que presentamos, la colangio-pancreatografía retrógrada endoscópica fue importante para definir el diagnóstico^{11,12}; era un caso con manifestaciones clínicas atípicas.

El quiste de tipo I fue encontrado en 17 de los 19 niños (89,5%) y el tipo IV fue encontrado en dos casos (10,5%). Se ha reportado que más del 90% de los quistes de colédoco son del tipo I^{1,5,13,14}.

El procedimiento quirúrgico utilizado en 18 de los 19 niños fue la resección del quiste y de la vesícula, seguido de anastomosis hepaticoyeyunal en Y de Roux, técnica elegida porque disminuye la posibilidad de contaminación del árbol biliar intrahepático por bacterias intestinales, disminuyendo la posibilidad de colangitis, así como elimina el riesgo de malignización del quiste^{1,6,15,16}. El riesgo de transformación maligna parece estar relacionado con la edad del paciente, siendo 0,7% por debajo de los 10 años, 6,8% de 11 a 20 años y 14,3% encima de los 20 años^{2,5,16,17}.

La incidencia de colangitis, luego de reseccionado el quiste, fue de 6% en nuestra serie, un poco menor que en la literatura (8%)^{2,16,18}. De acuerdo con nues-

tra experiencia, la resección del quiste y de la vesícula, asociada a hepaticoyunostomía en Y de Roux, demostró ser un tratamiento quirúrgico eficaz, con una morbilidad del 23%, comparable a otras series⁷. La mortalidad fue de 5,5%, siendo las cifras de algunas publicaciones entre 0 y 17%^{4,18,19,20}. La centellografía hepatobiliar postoperatoria resultó un buen método para la evaluación del flujo biliar a través de la anastomosis biliodigestiva.

El uso de un antibiótico específico para flora de la vía biliar, durante 7 días previos a la internación quirúrgica, se asoció a una disminución significativa de la ictericia preoperatoria, en los 16 niños en que fue utilizada, sugiriendo que el proceso obstructivo es agravado por infección secundaria del tracto biliar por la estasis biliar. También entendemos que la antibioticoterapia previa facilita el acto operatorio debido a la disminución del proceso inflamatorio de la pared del quiste.

Estos niños deben ser controlados por largo tiempo postoperatorio, buscando colangitis, litiasis intrahepática, estenosis de la anastomosis hepaticoyunal y alteraciones funcionales del hígado^{2,18}.

Bibliografía

- Inomata Y, Kimura K. Choledochal cysts and related anomalies. In: William L Donnellan. Abdominal surgery of infancy and childhood. Luxembourg: Harwood Academic Publishers, 33/1-13, 1997.
- Samuel M, et al; Choledochal cysts: varied clinical presentations and longterm results of surgery. Eur J Pediatr Surg, 6:78-81, 1996.
- Tannuri U. Dilatacao congenita das vias biliares. In: Mak-sound JG. Cirurgia Pediátrica. Rio de Janeiro: Revinter, 879-88, 1998.
- Joseph VT. Surgical technique and long-term results in the treatment of choledochal cyst. J Pediatr Surg, 7: 782-87, 1990.
- Alonzo-Lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ. Congenital choledochal cysts, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. Surg Gynecol Obstet, 108:1-30, 1959.
- Lilly JR: The surgical treatment of choledochal cyst. Surg Gynecol Obstet, 149:36-42, 1979.
- O'Neill JrJA. Choledochal Cyst. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JrJA, Rowe MI, eds. Pediatric Surgery 4th de- Chicago: Year Book Medical Publishers, 1056-60, 1986.
- Rowe MI, O'Neill JrJA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG eds. Choledochal Cyst In: Essentials of Pediatric Surgery. New York: Mosby 639-46, 1995.
- Flake AW. Disorders of the gallbladder and biliary tract. In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP eds. Surgery of Infants and Children. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1405-1414, 1997.
- Todani, et al; Characteristics of choledochal cysts in neonates and early infants. Eur J Pediatr Surg, 5: 143-145, 1995.
- Okada A. Et al ; Pancreatitis associated with choledochal cyst and other anomalies in childhood. Br J Surg, 82: 829-832, 1995.
- Sharma AK et al . The role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in the management of choledochal cysts in children. J Pediatr Surg, 30:65-67, 1995.
- Chijiwa K, et al. Surgical management and long-term follow-up of patients with choledochal cysts. Am J Pediatr Surg Surg, 165:238-242, 1993.
- O'Neill JA: Choledochal cyst, Curr Probl Surg, 29:363, 1992.
- Miyano T, et al ; Hepaticoenterostomy after excision of choledochal cyst in children: a 30 year experience with 180 cases. J Pediatr Surg, 31:1417-1421, 1996.
- Todani, et al. Biliary complications after excisional procedure for choledochal cyst. J Pediatr Surg, 30:478-481, 1995.
- Schier F, et al. Late results in the management of choledochal cyst. Eur J Pediatr Surg, 4:141-144, 1994.
- Saing H, Han H, Chan KL, et al: Early and late results of excision of choledochal cyst. J Pediatr Surg, 11:1563-1566, 1997.
- Robertson JFR, Raine PAM. Choledochal cyst: a 33 year review. Br J Surg, 75:799-801, 1998.
- Schier F, Clausen M, Kouki M et al: J Pediatr Surg. Late results in the management of choledochal cysts. Eur J Pediatr Surg, 4:141-144, 1993.

Trabajo presentado en el 3º Congreso del Cipesur, Viña del Mar, Chile, 1998.

Dr L.H. Perocco Braga
Rua Professor Antônio Aleixo 300/1703
CEP 30180150 Belo Horizonte
Minas Gerais, Brasil