

I. Cano Novillo, J. Antón-Pacheco
Sánchez, M.D. Delgado Muñoz,
P. Urruzuno Tellería¹, M.I. Benavent
Gordo, A. Vilariño Mosquera

An Esp Pediatr 1996;45:444-445.

Caso clínico

Lactante de 7 meses de edad, sin antecedentes familiares de interés, que ingresa para estudio por ictericia colestática.

Desde el período neonatal le notan leve ictericia conjuntival sin constar en la historia previa los niveles de bilirrubina ni la realización de pruebas de función hepática. La coloración de piel y mucosas aumenta paulatinamente, acompañándose posteriormente de heces hipocólicas y en ocasiones acólicas, con orinas colúricas.

La exploración física muestra un paciente con signos distróficos. Peso: 7,820 kg; talla: 69 cm.; intensa ictericia cutaneomucosa. Abdomen: hepatomegalia de borde duro a 7 cm de reborde costal, esplenomegalia con polo inferior de bazo a 6 cm. No ascitis. El paciente presenta incipiente circulación colateral en abdomen. El resto de la exploración es normal.

Exámenes complementarios. Hemograma: Hb, 8,9 mg/ml; Hcto, 29%; leucocitos, 11.430 con fórmula normal; plaquetas, 225.000; bilirrubina directa, 10,4 mg/dl; bilirrubina indirecta, 0,39 mg/dl. Pruebas de función hepática: GGT, 1.120 mU/ml; F. alcalina, 871 mU/ml; LDH, 752 mU/ml; GOT, 568 mU/ml; GPT, 510 mU/ml. Pruebas de coagulación: TPT, 30%; T. cef., 34" (30"); fibrinógeno, 325 mg/100 ml; Alfa-1-antitripsina, 271 mg%. Hemocultivos, urocultivos y estudios serológicos negativos. En la ecografía abdominal se observa líquido libre intraabdominal en escasa cantidad, dilatación de la vía biliar intra y extrahepática con dilatación de la vesícula biliar, la cual tiene un contenido hiperecogénico. También se aprecia la dilatación de los conductos cístico y colédoco, desapareciendo la dilatación a nivel de la cabeza del páncreas. No se aprecian imágenes sugestivas de quistes o cálculos.

La colangiografía percutánea demuestra la dilatación de toda la vía biliar extrahepática y signos de colangitis en las ramas izquierdas intrahepáticas, existiendo dilatación del colédoco distal que se continúa con un largo conducto estenótico hasta su unión con el conducto pancreático (Fig. 1). Gammagrafía hepática isotópica: hígado aumentado de tamaño, con captación homogénea. La eliminación del radiofármaco está retrasada.

Servicio de Cirugía Pediátrica (Jefe de Servicio, Dr. F.J. Berchi).

¹Sección de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil «Doce de Octubre». Madrid.

Correspondencia: Dr. I. Cano Novillo. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Materno-Infantil «Doce de Octubre». Ctra. de Andalucía, Km 5,400. 28041 Madrid.

Ictericia en un lactante



Figura 1. Quiste de colédoco.

Se realiza una biopsia hepática en la que hay desestructuración de la arquitectura hepática, producida por septos porta portales completos e incompletos. Los espacios porta presentan proliferación ductililar periférica, con moderado infiltrado linfocitario, sin imágenes de colangitis. Los lobulillos muestran colestasis periportal con escaso infiltrado linfocitario.

En la intervención quirúrgica se encuentra un hígado de gran tamaño con cambios macroscópicos de fibrosis; existe también una dilatación de la vía biliar extrahepática desde su porción yuxtaduodenal hasta el hilio hepático, con engrosamiento de la pared de colédoco, conducto cístico y vesícula biliar. El tratamiento se basó en extirpación de la vía biliar y realización de una hepaticointerostomía en Y de Roux.

Pregunta

¿Cuál es el diagnóstico?

Quiste de colédoco

Los quistes de colédoco se han clasificado clásicamente en tres tipos: fusiforme, diverticular y coledococelo⁽¹⁾, añadiéndose posteriormente otros dos que se caracterizan por su asociación con dilataciones quísticas intrahepáticas^(2,3). En 1985, Lilly describe sobre cuatro pacientes un tipo de alteración de la vía biliar extrahepática que incluye dentro de los quistes de colédoco. En estos casos, el colédoco mantiene una mínima dilatación con

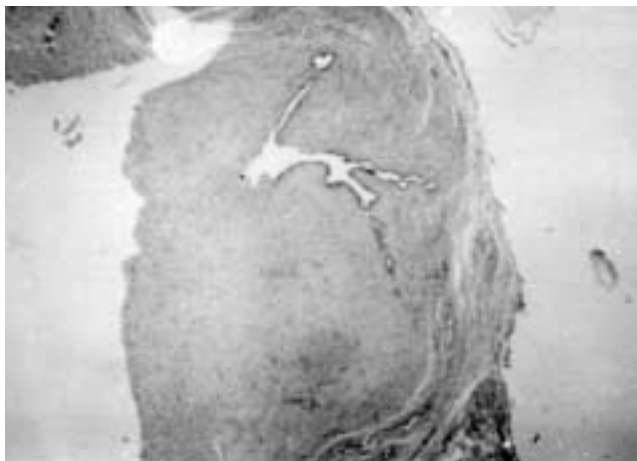


Figura 2. Quiste de colédoco.

obstrucción proximal y un canal estrecho y alargado, común con la vía de drenaje pancreático. Dado que el componente quístico de la lesión estaba ausente o era mínimo, las denominó «formas frustradas»⁽⁴⁾.

El diagnóstico de quiste de colédoco en su variante de «forma frustrada» sólo pudo ser sospechada en nuestro caso después de ver en la colangiografía percutánea un conducto colédoco estenótico y largo en su parte distal. Los hallazgos mediante ecografía no son suficientemente demostrativos y pueden confundir este cuadro con una membrana o una estenosis congénita de la ampolla de Vater.

En el caso que se presenta la clínica del paciente se caracterizaba por la presencia de ictericia de forma aislada, cuando lo habitual en los casos de quistes de colédoco es que ésta se acompañe de dolor abdominal y de la palpación de una masa en hipocondrio derecho. Las pruebas complementarias sí eran indicativas de un cuadro de ictericia obstructiva.

No obstante, el diagnóstico de certeza se realizó después de revisar la histología, ya que esta alteración de la vía biliar extrahepática se agrupa dentro de los quistes de colédoco por compartir la misma arquitectura en su pared, es decir: 1) ausencia de la capa muscular; 2) mucosa adelgazada, displásica y ulcerada,

y 3) engrosamiento global de la pared por tejido conectivo fibroso (Fig. 2). Los segmentos de vía biliar correspondientes a colédoco proximal, conducto hepático común, cístico y vesícula biliar tenían una morfología normal.

El quiste de colédoco se considera una malformación del sistema de drenaje biliopancreático, siendo la segunda lesión estructural más común de la vía biliar extrahepática. Existen discrepancias sobre la etiopatogenia de los diferentes tipos de quistes de colédoco. Aunque se han razonado diferentes hipótesis, embriogénicas y víricas principalmente, en la actualidad se tiende a pensar que el origen está en una alteración de la unión biliopancreática, que permite la aparición de reflujo pancreático hacia la vía biliar, lesionándose ésta a diferentes niveles mediante mecanismos inflamatorios; así se justificaría la aparición de todo este espectro de lesiones de la vía biliar extra e intrahepática⁽⁵⁾.

La «forma frustrada» de quiste de colédoco es una lesión poco frecuente, pero para Lilly no es excepcional. Este autor sugiere que esta entidad ha sido previamente englobada bajo otro tipo de diagnósticos erróneos como dilatación congénita de la vía biliar, pancreatitis congénita o canal común largo⁽⁴⁾.

El interés de agrupar esta variante dentro del término quiste de colédoco se debe a la necesidad de ofrecer una terapéutica adecuada. Se considera que la extirpación completa de todos los tejidos que componen la malformación, acompañada de una anastomosis biliodigestiva sobre vía biliar sana es el tratamiento de elección.

Bibliografía

- 1 Alonso-Lej F, Rever WB. Congenital choledocal cyst, with a report of two, and an analysis of 94 cases. Collective review. *Int Abstr Surg* 1959;**108**:1-30.
- 2 Caroli J. Diseases of intrahepatic bile ducts. *Israel J Med Sci* 1968;**4**:21-35.
- 3 Todani T, Watanabe Y, Natusue M. Congenital bile duct cysts. Classification, operative procedures and review of 37 cases including cancer arising from choledocal cyst. *Am J Surg* 1977;**134**:263-269.
- 4 Lilly JR, Stellin JP. Forme Frustrée Choledocal Cyst. *J Ped Surg* 1985;**20**:449-451.
- 5 Okada A, Nakamura T, Higaki J. Congenital dilatation of the bile duct in 100 instances and its relationship with anomalous junction. *Surg Gynecol Obstet* 1990;**171**:291-298.