

DILATACIÓN CONGENITA DE VÍAS BILIARES: PRESENTACIÓN DE UN CASO.

*Dr. Samuel F. García D. * Dr. J. Joaquín Rosales**
Dr. Nahin Ramos****

INTRODUCCIÓN

La patología de vías biliares en el niño es poco conocida. En nuestro ejercicio, hemos tenido oportunidad de tratar varios pacientes pediátricos por problemas quirúrgicos de las vías biliares como Ruptura Espontánea de vías biliares, Atresia, Colecistitis Aguda, Colecistitis Calculosa, Ascaris en Vías Biliares y Dilatación Congénita de Vías Biliares llamada también Quiste Congénito de Colédoco o Pseudo quiste de Colédoco. Este último grupo de pacientes constituyen un grupo con evolución variable y con una historia clínica raras veces típica.

El objeto del presente trabajo es comunicar en nuestra literatura médica la existencia de la dilatación congénita de Vías Biliares, publicar el resumen de uno de los seis casos que hemos tratado, y señalar los aspectos más importantes de esta entidad.

RESUMEN CASO CLÍNICO

Paciente: L.C.R., Expediente: 05 27 54, Edad: 12 años, Sexo: Femenino, Raza: mestiza, Ocupación: Escolar, Procedencia: Morocelí, El Paraíso, Fecha de Ingreso: 21 de Octubre de 1982 al Servicio de Terapia, Departamento de Pediatría, Hospital Escuela SP: "Inflamación del Estómago".

H.E.A.: Su cuadro tiene tres meses de evolución con tumoración abdominal redondeada que al inicio fue descrita de más o menos dos centímetros de diámetro a nivel de hipocondrio derecho, no dolorosa, sin cambios inflamatorios, notándose creci-

miento progresivo alcanzando ocho centímetros de diámetro. Su cuadro se agravó varios días atrás al presentar dolor poco intenso, además tinte amarillo en esclerótica y piel no tan intenso.

Hospitalizaciones anteriores: A los 13 meses de edad por artritis séptica en cadera derecha. Demás antecedentes no contribuyentes. Al examen físico se encontró peso de 26.5 kg., peso ideal 39 kg. Ojos: tinte icterico ++; cardiopulmonar normal. Abdomen: asimétrico a la simple inspección, por la presencia de tumoración a nivel de hipocondrio derecho; redondeada mas o menos 8 cms. de diámetro, superficie lisa, bordes regular, blanda y fluctuante en el centro; ligeramente dolorosa, pero sin signos inflamatorios en piel. Sigue los movimientos respiratorios, desaparece escasamente a la contractura muscular, dicha tumoración hace cuerpo con el hígado, los diagnósticos de ingreso:

1. Hepatomegalia secundaria.
 - a. Abscesos hepático amebiano
 - b. Quiste hepático.

Revisado en sala planteándose la posibilidad de un quiste hepático contra quiste de colédoco.

01-11-82 - Evaluado por Cirujano Pediatra; este concluye en una dilatación congénita del colédoco.

Exámenes más importantes practicados: Hematológico: HT: 42 Vol. o/o HB: 14 Gr. G.B.: 6.600 N: 38o/o E: 14o/o L: 48o/o Plaq: NL TP y TPT normales. Química: Glicemia: 87 mg. BUN: 10 Prot: 7.1 gr. BT: 1.4 mg BI: 0.5 mg. BD: 0.9 mg TGO: 29 u. TGP: 11 u. DHL: 320 u. Colecistografía oral: vesícula no concentró. Colangiografía I.V.: no concluyente - tumor intrahepático comprimiendo el cístico. Motilidad de cúp-

* Cirujano Pediatra, Hospital Escuela **
R3 Cirugía General, Hospital Escuela ***
R2 Pediatría, Hospital Escuela

las: normales. Pielograma: normal, ambos riñones pero hay compresión del uréter derecho. Ultrasonido hepático: asa enorme con características líquidas, contornos nítidos con dimensiones 11 x 10 x 9.; diagnóstico diferencial de absceso hepático.

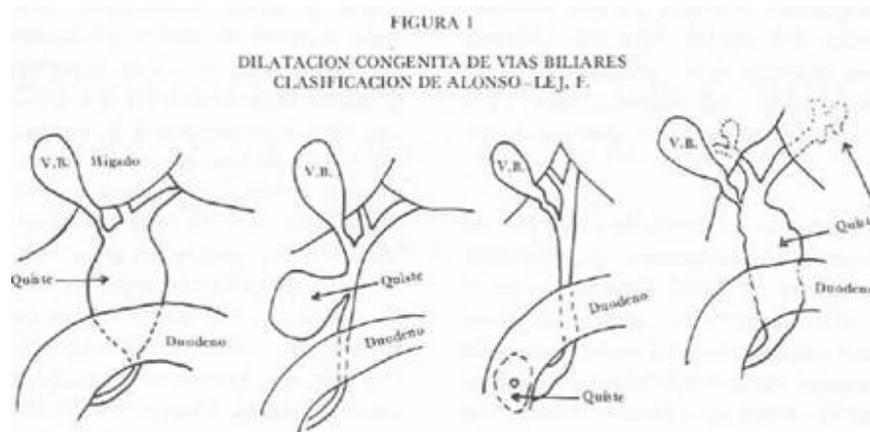
Después de una semana de permiso en casa, fue intervenida con el diagnóstico anteriormente mencionado, el 22 de noviembre de 1982. Operación practicada: Laparatomía transversa supra-umbilical amplia. Drenaje por aspiración del colédoco quístico, extrayendo más o menos 1,000 cc de líquido biliar. Colangeografía intra-operatoria, dilatación quística de colédoco-hepático común, no se observa conductos pancreáticos. Extirpación del colédoco hasta unión de conductos hepáticos. Extirpación de vesícula. Hepato yeyuno anastomosis con asa en Y de Roux transmesocólica isoperistáltica.

Informe Anatomía Patológica: Dilatación quística de colédoco, Vesícula con colesterosis, Conducto cístico normal. Evolución: La evolución postoperatoria fue satisfactoria y es dada de alta 22 días p.o. en buenas condiciones, viniendo a control semestral, encontrándose bien, tanto clínica como laboratorialmente, curso afebril. Al alta, química: Glucosa 79, BUN: 8.5, BT: 0.5, B.D.: 0.3, BI: 0.2.

DISCUSIÓN:

Este paciente ilustra un caso típico lo cual es raro. La triada clásica de dolor abdominal, ictericia y masa abdominal solo se mira en el 20o/o de los casos (8). Es más frecuente una historia de dolor abdominal sin causa aparente o ictericia intermi-

tente y masa abdominal. En Japón el síntoma más común es dolor abdominal, que se presenta en 50.9o/o de los casos, ictericia le sigue en 45.3o/o y masa abdominal en un 36.6o/o (9). Menos frecuentes y asociados a la colangitis ascendente puede haber fiebre, náuseas, vómitos, compromiso del estado general y pérdida de peso (8-9). Por lo poco frecuente que es esta patología, el diagnóstico es difícil y los pacientes generalmente van al quirófano con diagnóstico equivocado. En la serie de Yamaguchi (9) los diagnósticos preoperatorios fueron quiste de colédoco, colecistitis, colelitiasis y coledocolitiasis, tumor abdominal, ictericia obstructiva, panteritonitis, tumor retroperitoneal, quiste y/o tumor hepático, obstrucción intestinal, quiste pancreático, pancreatitis, absceso abdominal, invaginación, quiste de mesenterio y úlcera duodenal. La dilatación congénita de la vía biliar es una enfermedad rara que se encuentra predominante en la gente joven diagnosticándose el 85o/o de los casos antes de los 30 años y el 70o/o de los casos antes de los 20 años (8). Es más común en los asiáticos y en el Japón se han reportado dos tercios de los casos (6). También hay predominio del sexo femenino de 4:1. El primer caso fue reportado en 1723 por Vater (3), posteriormente varios autores han hecho revisiones y reportes, destacándose Alonso-Lej, quien en 1959 presentó la clasificación clásica de los quistes de colédoco (1). Más recientemente Yamaguchi (9) revisó 1,433 casos de la literatura Japonesa dando un nuevo enfoque al tratamiento de los quistes. Aparte de la clasificación de Alonso-Lej, otros autores entre ellos Klotz, Tondi, Tsordakar y Saïto han descrito variantes de la anatomía de los quistes y han modificado la clasificación (6). Esto ha tenido como resultado cierta confusión por lo que utilizaremos los tipos de Alonso-Lej como un patrón más sencillo y práctico, (Fig. 1).



En los casos agudos, la alteración de las pruebas de función hepática y la elevación de la amilasa sérica y la amilauria pueden servir para orientar al diagnóstico especialmente en pacientes de origen japonés u oriental. La confirmación del diagnóstico previo a la laparotomía depende de los estudios radiológicos que permiten visualizar la vía biliar. La colangiografía endovenosa, el hepatocintigrama con Rosa de Bengala o más recientemente con tecnecium, así como la ecografía y la tomografía axial computerizada en manos expertas son de valor para hacer el diagnóstico (6-8-9). La colangiografía transoperatoria realizada durante una colecistectomía puede revelar la presencia de un quiste antes no sospechada y se recomienda especialmente cuando se encuentra una vesícula calculosa (6). También sirve para identificación de la desembocadura del Wirsung, necesaria cuando se hace una resección del quiste.

La teoría generalmente aceptada en cuanto al origen de los quistes es la propuesta por Yatuyanagi (7-8) quien postula que para la formación de los quistes es necesario la debilidad de la pared del colédoco en un segmento específico y una obstrucción distal. La debilidad se produce porque durante la fase del desarrollo cuando los conductores biliares son sólidos, existe una excesiva proliferación celular con la consecuente vacualización que deja este segmento en un estado de "prodilatación". La obs-

trucción se debe a una hipoproliferación en el segmento distal. En estudios más recientes por medio de colangiografías transoperatorias a través del quiste Swenson, Kimura (7) y Babbit (2) encontraron que en todos sus trece casos el conducto de Wirsung desembocaba en forma anormal en el quiste. Por esto, Babbit ha postulado que la debilidad de la pared es causada por el efecto de la bilis y los jugos pancreáticos sobre el epitelio y luego la pared misma del colédoco de igual forma que estos causan la lesión en el conducto pancreático que da lugar a la pancreatitis con que se ha llegado a asociar esta patología. Los quistes varían de tamaño desde 2 a 3 cms. de diámetro hasta mas gigantes que ocupan toda la cavidad abdominal y pueden contener más de litro y medio de bilis. Los tipos I, II y IV son histopatológicamente similares y consisten de una pared de grosor variable, de tejido colagenoso con fibras de músculo liso. Puede no haber mucosa o existir en grumos aislados de epitelio cilindrico o columna. El tipo LII generalmente está cubierto de mucosa duodena o mucosa similar a la vía biliar (6). El 80o/o de los pacientes de Yamaguchi (9) presentaron litiasis, la mayoría vesiculares y un alto número tuvieron cistolitiasis. También pueden presentarse en forma asociada la colangitis que es bastante frecuente y que por vía ascendente puede llegar a causar abscesos intra-hepáticos. Es importante también hacer notar la relación que existe con el cáncer que aparece 20 veces

más frecuentemente en los pacientes con quiste de colédoco que en la población normal y que en algunas señas se reportó con una incidencia de 2.4o/o y 4.7o/o (8-9). Existe también una alta incidencia con pancreatitis que se observó en todos los casos reportados por Babbitt (2), Swenson y Kimura (7).

El tipo I comprende más del 90o/o de los quistes y se caracteriza por presentar un árbol intra-hepático normal, el hepático por arriba de la dilatación es normal o levemente dilatado y el extremo distal se encuentra disminuido de calibre. El Tipo II del cual solamente hay descritos trece casos y es al que más apropiadamente se le puede llamar quiste y se presenta como una dilatación circunscrita a un área determinada e incluso puede tener un pedículo. El Tipo III es más raro aún y ha sido llamado coledococoele y que la dilatación de la porción terminal del colédoco reside dentro del lumen del duodeno. Tanto la desembocadura del colédoco como la del conducto pancreático están incluidos en el quiste. El tipo IV también llamado Enfermedad de Caroli (3) involucra la vía biliar intra y extra-hepática, o sea que corresponde al Tipo I con dilataciones intra hepáticas únicas o múltiples.

El tratamiento es quirúrgico en todos los casos ya que la mortalidad de los pacientes tratados por métodos conservadores es de cerca del 100o/o (6-8-9). La causa de muerte en pacientes con tratamiento médico son la cirrosis biliar, absceso hepático, ruptura espontánea del quiste, pancreatitis, hemorragia gastrointestinal, trombosis de la vena porta y cáncer primario del quiste (6). Hay discrepancia entre los diferentes autores en cuanto a la cirugía a realizar; algunos prefieren el drenaje interno con una derivación bili o digestiva más colecistectomía (6-7-8). Mientras que otros, abogan por la resección del quiste mas un sistema de drenaje interno (4-5-7-9). Las derivaciones usadas son la coledococistoduodenostomía, la coledococistoyeyunostomía y la hepatocoyeyunostomía, estas dos últimas con Y de Roux. En los casos agudos, se indica un drenaje externo con sonda de Kehr y una segunda intervención para una derivación biliodigestiva. La mortalidad independientemente de si solo se hace derivación o si se reseca el quiste varía entre el 5.2o/o y 56o/o (3-6-9). Sin embargo, el 40o/o de los pacientes con coledococistoduodenostomía necesitaron reintervención por recurrencia de síntomas (6).

Flanigan (3) reportó que los pacientes con solo derivación necesitaron reintervención en un 50o/o, mientras que con extirpación del quiste solo en un 8o/o. Datos similares fueron encontrados por Yamaguchi (9) por lo cual propone que debido a la recurrencia de colangitis ascendente la alta incidencia de cistolitiosis y la creciente detección de cáncer primario del quiste, la cirugía de elección es una resección completa del quiste con una hepatoyeyunostomía en Y de Roux.

RESUMEN

La patología de vías biliares en el niño es poco conocida. Se presenta un caso de dilatación congénita de vías biliares y se comenta el mismo. El presente trabajo constituye una comunicación preliminar sobre un trabajo mayor que incluye una variada patología que afecta las vías biliares en el niño.

BIBLIOGRAFÍA

- 1).- Alonso-Lej F, Rever WB, Pesagno D.J. Congenital Choledochal Cyst with a Report of Two and An Analysis of 94 Cases. Abstract - Surg. Gynec. and Obst. 108; 1, 1959.
- 2).- Babbitt D. Starshak R. Clemett A. Choledochal Cyst; A Concept of Etiology. Am J. Surg. 119(1): 571-90
- 3).- Flanigan D. F., Biliary Cysts. Ann Surg 1975: 182; 635.
- 4).- Lily J. R. Total Excision of Choledochal Cyst. Surg. Gynecol and Obstet 1978: 146; 254.
- 5).- Lily J. R. Surgical Treatment of Choledochal Cyst. Surg. Gynecol and Obstet 1979: 149; 36.
- 6).- Powell C. S., Sawyes J. L., Reynold V. H., Managements of Audit Choledochal Cysts. 1981; 193; 666.
- 7).- Swenson's Pediatric Surgery — Pg. 614-619, 4a. Edición 1983.
- 8).- Venegas J., Quistes Congénitos de Colidoco. XX Congreso Anual Capítulo Chileno — Colegio Americano de Cirujanos. 1976.
- 9) Yamaguchi M. Congenital Choledochal Cyst. Am. J. Surg. 1980: 140: 653.