

Caracterización clínica de niños con quiste de colédoco

Nayeli Fernández Bobadilla,* Judith Flores Calderón,**
Mariela Bernabé García,*** Juan Lagarda Cuevas****

RESUMEN

Antecedentes: Los quistes de colédoco son dilataciones de los conductos biliares que pueden asociarse con obstrucción biliar intermitente. El flujo biliar puede producir daño hepático crónico, fibrosis y cirrosis biliar con hipertensión portal. **Objetivo general:** Identificar cuáles son las características en los pacientes con quiste de colédoco. **Material y métodos:** Transversal, retrospectivo, descriptivo. Se seleccionaron los expedientes con diagnóstico de quiste de colédoco en el periodo comprendido de agosto de 2006 a agosto de 2012. Se detectaron los factores y/o antecedentes fisiopatológicos que se encuentran asociados con las complicaciones. **Resultados:** Se identificaron 33 individuos con diagnóstico de quiste de colédoco en el periodo de agosto de 2006 a agosto de 2012; de ellos, se eliminaron nueve por tener un expediente incompleto. De los 24 sujetos con expediente completo, 18 fueron mujeres (75%) y seis hombres (25%), siendo una relación 3:1. La manifestación clínica fue ictericia, en un 50% de los casos, seguida por dolor abdominal (20.8%). **Conclusión:** El quiste de colédoco en niños es más frecuente en el género femenino, con ictericia y dolor abdominal.

Palabras clave: Quiste de colédoco, Y de Roux, cirrosis biliar.

Nivel de evidencia: IV

Clinical characterization of children with choledochal cyst

ABSTRACT

Background: Choledochal cysts are dilatations of the bile ducts that may be associated with intermittent biliary obstruction. Bile flow can cause chronic liver damage, fibrosis, and biliary cirrhosis with portal hypertension. **General objective:** To identify the characteristics of patients with choledochal cyst. **Material and methods:** A transversal, retrospective, descriptive study was conducted. Records with a diagnosis of choledochal cyst were collected and identified in the period from August 2006 to August 2012 to find the pathophysiological background and factors that are associated with complications. **Results:** We identified 33 patients with a diagnosis of choledochal cyst in the period from August 2006 to August 2012; nine of them were removed for having an incomplete file. Of the 24 patients with complete records, 18 were women (75%) and six men (25%) being a 3:1 ratio. The most common clinical manifestation was jaundice, in 50% of the patients, followed by abdominal pain (20.8%). **Conclusion:** Choledochal cyst in children is more common in females with jaundice and abdominal pain.

Key words: Choledochal cyst, Y Roux, biliary cirrhosis.

Level of evidence: IV

INTRODUCCIÓN

La entidad conocida como «quiste de colédoco» es en realidad la malformación congénita más compleja que puede afectar la vía biliar principal extra- e intrahepática, e incluso, al parénquima hepático.^{1,2} El quiste de colédoco se caracteriza por varios grados de dilatación del cístico o diversos segmentos del tracto biliar (extrahepático o intrahepático),³⁻⁵ estos pueden asociarse con obstrucción biliar intermitente. Si la condición no es reconocida o corregida, el flujo biliar puede producir daño hepático crónico, fibrosis y cirrosis biliar con hipertensión portal.⁶ La frecuente coexistencia de dilataciones intra- y extrahepáticas, así como la presencia de fibrosis periportal en algunos casos, aproximan al quiste de colédoco al grupo

* Médico de base adscrito al Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

** Jefe del Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

*** Investigador Asociado de la Unidad de Investigación Médica en Nutrición. Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

**** Consultor Médico y Asesor Investigador, Dirección de Prestaciones Médicas IMSS/Médico Anestesiólogo, Centro Médico ABC, Ciudad de México.

Recibido para publicación: 05/12/2014. Aceptado: 28/01/2015.

Correspondencia: Dra. Nayeli Fernández Bobadilla

Reforma Núm. 476, 3^{er} piso, Col. Juárez, Delegación Cuauhtémoc, 06600, Ciudad de México. Teléfonos: 55 57 27 2814, 52382700 Ext. 10312 y 10307

E-mail: nayeli.fernandez@imss.gob.mx

nayefernandez@hotmail.com

dra.gastro.nfb@gmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:

<http://www.medigraphic.com/analesmedicos>

de entidades conocido como «malformación en la placa ductal».¹

Muchos de los casos reportados en el mundo provienen de Asia, con una incidencia de 1:1,000. De ellos, dos terceras partes pertenecen a Japón. En años recientes, los casos de quiste de colédoco reportados en China también han incrementado.⁵

Por lo tanto, mucho de lo que se sabe sobre el quiste de colédoco es derivado de las series publicadas en Asia.² La razón de la distribución geográfica, la etiología, el sistema de clasificación, el diagnóstico ideal, las modalidades de tratamiento y el curso natural son desconocidos.⁷ La prevalencia de la enfermedad es difícil de estimar, aunque algunos estudios señalan que es un caso por cada 150,000 para países occidentales, siendo tres veces más alta para países asiáticos.^{1,8} El quiste de colédoco puede presentarse en cualquier edad, a menudo con síntomas abdominales no específicos e ictericia, pero algunas veces se detecta incidentalmente. Chijueva y colaboradores reporta que el 51% de los casos ocurren en adultos mayores de 20 años de edad.⁹

En varios estudios se reporta la prevalencia en cuanto al género, siendo mayor en mujeres; por ejemplo, en la serie publicada por Micaela Germani y su equipo, en donde la relación llega a ser hasta de 4:1 mujeres:hombres, respectivamente. A diferencia de la reportada por Robert Wyllie,⁶ con relación mujer:hombre de 1.5:1 en la población pediátrica, y en adultos de 4.9:1. Los casos familiares son extremadamente raros.

El quiste de colédoco es usualmente diagnosticado durante la infancia, pero el 20% son identificados hasta la edad adulta, el diagnóstico puede realizarse por ultrasonido prenatal. En el periodo neonatal puede ser indistinguible del síndrome colestásico neonatal, incluyendo la atresia de vías biliares. El diagnóstico diferencial prenatal del quiste de colédoco incluye quiste hepático simple, atresia biliar, quiste mesentérico u omental, duplicación duodenal o vesicular, quiste renal, asas dilatadas del intestino, hidronefrosis renal y *situs inversus*.¹⁰ El conducto biliar puede identificarse en la semana 15 o 16, con una media para el diagnóstico inicial de 20 semanas de gestación. El quiste de colédoco en el feto usualmente aparece como una masa anecoica en la región de porta hepatis.⁷ Los conductos biliares y la vesícula biliar, al igual que el hígado, se originan a partir de una evaginación ventral de la porción caudal del intestino anterior alrededor de la cuarta semana de desarrollo embrionario, formando el divertículo hepático. Algunos hallazgos recientes han sugerido

que tanto el divertículo hepático como la yema ventral del páncreas se desarrollan a partir de dos poblaciones del endodermo embrionario estimulado por los factores de crecimiento fibroblástico, interaccionan con las células bipotenciales e inducen su formación. El divertículo hepático aumenta rápidamente su tamaño y se divide en dos partes a medida que crece entre las capas del mesenterio ventral. La porción craneal más grande de este divertículo es el primordio del hígado. Las células endodérmicas proliferativas dan lugar a cordones entrelazados de células hepáticas, así como al revestimiento epitelial de la parte intrahepática del aparato biliar. La porción caudal pequeña del divertículo hepático se convierte en la vesícula biliar y el tallo del divertículo forma el conducto cístico, que al unirse al conducto hepático conforma el colédoco, este se une al inicio a la cara ventral del duodeno, adoptando luego una posición dorsal definitiva. El ángulo de la vesícula biliar es visible 29 días después de la fertilización como dilatación anterolateral derecha del divertículo hepático, con un conducto cístico presente a los 34 días; todas estas etapas, la vesícula y el conducto cístico son provistos por una luz.³

La etiología del quiste de colédoco no está aclarada, existen varias teorías.^{7,8} Dentro de las teorías sobre la formación del quiste de colédoco, se refiere la inadecuada proliferación de células epiteliales que ocluyen la luz de vía biliar, así como la hipoproliferación de la porción distal del conducto, lo que produciría obstrucción de la luz.¹¹ Estas observaciones desaprueban el concepto de una etapa sólida del endodermo y, por lo tanto, rechazan el concepto de que la atresia de las vías biliares extrahepáticas o malformación de la vía biliar puede ser causada por el fracaso de la recanalización del conducto biliar común.³ La teoría más aceptada es la causada por las anomalías congénitas en la unión pancreático-biliar, presente en 39 a 96% de los casos con quiste de colédoco. La unión del conducto biliar común con el conducto pancreático a la pared externa del duodeno forma un canal común que favorecería el reflujo de las enzimas pancreáticas dentro del tracto biliar, con daño y dilatación de la pared del conducto biliar, o bien, puede tratarse de un conducto biliar pancreático común y anormalmente largo, mayor a 2 mm, que configure una unión en ángulo recto.^{1,9}

El patrón de la enfermedad a través de varias edades puede ayudar a dilucidar la fisiopatología y curso natural de la enfermedad quística biliar.⁷

Se documentó en el estudio realizado por Jordan y colegas la presencia de anomalías en la unión de

los conductos pancreático y biliar en 93% de los pacientes con quiste de colédoco. Por lo tanto, la dilatación del conducto es la consecuencia del daño sobre las paredes por sí sola, o bien, la combinación con estenosis del conducto biliar, disfunción del esfínter de Oddi, o factores aún desconocidos.⁹ Existen otras teorías como la descrita, que refiere que existe una correlación entre la edad del individuo y la presencia de amilasa en bilis. Así, las formas quísticas prenatales no presentan niveles elevados de amilasa en bilis, mientras aquellas con presentación más tardía tienen niveles más altos que aumentan con la edad. La presencia de amilasa y lipasa son altas en los niños con quiste de colédoco.¹² Algunos estudios manométricos del esfínter de Oddi han demostrado que la unión biliopancreática queda fuera de la zona de alta presión esfinteriana. Los quistes de colédoco intrahepáticos pertenecen a desórdenes fibropoliquísticos. Estas dilataciones, asociadas o no con fibrosis periportal, hacen pensar que son malformaciones de la placa ductal.¹³ Una tercera parte de los niños con quiste de colédoco tienen un canal común con conducto pancreático; esta variante anatómica puede propiciar reflujo de enzimas proteolíticas dentro de las estructuras biliares, formando un papel en la patogénesis del quiste de colédoco por facilitar el daño inicial de la mucosa biliar.⁶

Se pueden presentar en cualquier edad; sin embargo, el 75% ocurre en la infancia.⁸

La primera clasificación de quiste de colédoco fue presentada por Vater en 1723 y modificada en 1959 por Alonzo-Lej y su grupo, donde describen tres tipos de quiste; sin embargo, la clasificación utilizada fue realizada por Todani (1977), que según los hallazgos anatómicos lo clasifica como:

- Tipo I: dilatación sacular o fusiforme de la porción de entrada del conducto biliar con conducto intrahepático normal (80-90%):
 - IA dilatación quística del conducto biliar común.
 - IB dilatación segmentaria del conducto biliar común.
 - IC dilatación fusiforme, se extiende al conducto hepático común.
- Tipo II: divertículo aislado que protruye del conducto biliar común (2%).
- Tipo III: dilatación del segmento intraduodenal del conducto biliar común (coledococoele) (1.4-5%).
- Tipo IV: múltiples dilataciones del tracto intra- y extrahepático del tracto biliar IVa o múltiples dilataciones de la vía biliar IVb (19%).

- Tipo V: dilatación de los conductos intrahepáticos (enfermedad de Caroli).^{4,13}

El quiste tipo I es el más frecuente: representa del 50 al 80% de los casos, a diferencia del tipo IV, con incidencia desde cinco hasta 83% en diferentes series.⁸ El estudio realizado por Jordan y colegas refiere que el quiste de colédoco tipo I se encontró en el 56% de los casos.⁹ La edad del paciente es un factor que se ha relacionado con el tipo anatómico del quiste y la forma de presentación: en 17 pacientes antes de los 24 meses de vida, seis fueron neonatales (intraútero); de ellos, 14 (82%) fueron formas quísticas y sólo dos casos diagnosticados precozmente fueron formas fusiformes. Por el contrario, cuando la presentación fue después de los dos años, el predominio de formas fusiformes fue evidente (60% tipo IVa y V). Asimismo, los dos casos tipo III o coledococoele también tuvieron una presentación tardía.¹

Histológicamente, el quiste de colédoco tiene una pared fibrosa que puede medir desde unos pocos milímetros hasta un cm. Se encuentra tejido conectivo colagenoso denso con fibras elásticas y musculares, mucosa con epitelio columnar cuboidal y reacción inflamatoria, a excepción del tipo III (coledococoele), el cual es delimitado por el duodeno y la mucosa ductal.⁵ La biopsia de hígado demuestra en algunos reportes fibrosis periportal, y cirrosis en algunos de los casos.¹¹

La presentación clínica de las malformaciones quísticas de la vía biliar es muy variable y muchas veces depende de la edad. Los síntomas más comunes son dolor abdominal, ictericia obstructiva y colangitis.¹⁴ Sin embargo, sólo un 20% de los pacientes afectados desarrollan la tríada clásica de ictericia, dolor abdominal y masa en el hipocondrio derecho. En los adultos, el quiste de colédoco usualmente se presenta con síntomas pancreáticos o del tracto biliar, a diferencia de los niños, descrito dolor abdominal, masa palpable en el cuadrante superior derecho e ictericia.⁹ La masa abdominal palpable es rara en los niños.⁸ En la serie publicada por Micaela y su equipo, se encontraron como síntomas más comunes el dolor abdominal superior no específico, náusea y vómito; la estasis biliar produce inflamación crónica y formación de litos.¹³ Las complicaciones son colangitis recurrente, abscesos hepáticos y pancreatitis, que causan dolor significativo. Se presenta elevación anormal de aminotransferasas y fibrosis hepática en niños mayores comparados con neonatos, lo que sugiere que el quiste de colédoco durante la infancia es una enfermedad progresiva.⁷ En un estudio realiza-

do por Baner Jee y colaboradores, encontraron en 57 pacientes que el 70.2% presentaba dolor abdominal, 22.8% con historia de colangitis recurrente y 10.5% con pancreatitis aguda.⁴ Al examen clínico, sólo un 21.1% tuvo hepatomegalia, mientras el quiste de colédoco fue palpable en pocos casos. Los síntomas iniciales son colangitis, pancreatitis, hemorragias digestivas, várices esofágicas, hipertensión portal y peritonitis biliar por rotura del quiste.

Clínicamente, la presentación puede dividirse en dos grupos: una forma neonatal-precoz (bajo los 24 meses de edad), con una presentación clínica en la cual la ictericia es el síntoma principal y con un predominio de formas quísticas de la malformación, y una forma tardía (sobre los 24 meses de edad), en la que el síntoma más relevante es el dolor abdominal, con un predominio de las formas fusiformes y asociadas frecuentemente con pancreatitis y canal biliopancreático común anómalo.¹³ En nuestro país y en el Hospital de Pediatría no se han identificado los factores y/o antecedentes que se presentan con mayor frecuencia en los niños con diagnóstico de quiste de colédoco que desarrollan complicaciones. Por lo anterior, nos planteamos la siguiente pregunta de investigación: ¿cuáles son las características clínicas en los pacientes con quiste de colédoco atendidos en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI? Se tomó como objetivo realizar un análisis de las características clínicas de dichos individuos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño de estudio: transversal, retrospectivo, descriptivo. La población de estudio consistió en los expedientes con diagnóstico de quiste de colédoco en los servicios de Gastroenterología y Cirugía Pediátrica del Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI. Se incluyeron los pacientes con diagnóstico clínico y de laboratorio de quiste de colédoco durante consultas programadas y de urgencia. La exclusión se realizó a sujetos con diagnóstico de quiste de colédoco atendidos en el hospital con expediente incompleto. Tipo de muestreo: por conveniencia; no se realizó cálculo del tamaño de muestra y se incluyeron todos los individuos con expediente completo. Se realizó este estudio con los casos diagnosticados de quiste de colédoco durante el periodo comprendido del mes de agosto de 2006 a agosto de 2012. Se revisó el registro de ingresos de los enfermos con quiste de colédoco y aquellos que requirieron resección quirúrgica. Se registraron en la hoja de recolección de datos los factores reportados previamente en la literatura

y los que pueden participar en la fisiopatología del quiste de colédoco, como sexo, edad de la persona, peso, talla, tiempo de evolución desde inicio de los síntomas y diagnóstico, sintomatología inicial, métodos diagnósticos utilizados, morbilidad asociada, antecedentes de cirugías previas del tracto digestivo. En relación con las características postquirúrgicas, se identificó el tipo de quiste mediante la clasificación por Todani,^{4,8,13} el tipo de cirugía realizada para el drenaje de la vía biliar, estudios bioquímicos pre y postquirúrgicos, hallazgos histopatológicos en la biopsia hepática mediante la clasificación de Metavir.¹⁵ Análisis estadístico: las variables cuantitativas se reportan en medianas con intervalo y las variables cualitativas se reportan en frecuencia y porcentaje. Aspectos éticos: el estudio se consideró como una investigación sin riesgo, ya que se emplearon técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y cumplió con el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, artículo 17, y se apegó a la Declaración de Helsinki del año 2000. Los investigadores se comprometieron a mantener la confidencialidad de los datos obtenidos.

RESULTADOS

Se identificaron 33 pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco en el periodo de agosto de 2006 a agosto de 2012; de ellos, se eliminaron nueve por tener un expediente incompleto. De los 24 sujetos con expediente completo, 18 fueron mujeres (75%), y seis hombres (25%), siendo una relación 3:1. El grupo de edad más frecuente en el momento del diagnóstico de quiste de colédoco fueron los lactantes, en un 54.2%; 20.8% en preescolares, 12.5% en escolares, 8.3% en neonatos y 4.2% en adolescentes. El grupo de edad de los pacientes a los que se realizó la cirugía con mayor frecuencia fue el de lactantes, en 15 pacientes, lo que corresponde al 62.5%, seguido por cinco en la edad preescolar (20.8%), y de forma similar en los escolares y adolescentes, con el 4.2%. Si tomamos en cuenta la edad de la cirugía, la presencia de eventos de colangitis se encontró con mayor frecuencia en lactantes (81.8%), mientras que tanto en los preescolares como en los adolescentes, los eventos de colangitis no se presentaron. El estado de origen de los pacientes referidos al hospital fueron los siguientes: el Distrito Federal (n = 10 o 41.7%), Querétaro y Chiapas (n = 3 o 12.5%); el resto de los estados: Tlaxcala, Veracruz, Quintana Roo, Morelos, Guanajuato, Puebla, Guerrero y Aguascalientes refirieron un caso por estado.

De acuerdo con la edad gestacional al nacimiento, se identificó que el 91.7% fueron pacientes de término, y sólo 8.3% fueron pretérmino. No hubo ningún individuo posttérmino. El estado de nutrición en el momento del diagnóstico fue valorado por el *score Z* para peso. Se encontró que el 62.5% de los niños tuvieron un *score Z* de 0 (estado nutricio normal), un sujeto tuvo *score Z* de 3 (obesidad), y 12.5% de los pacientes presentaron un *score Z* de -2 y -3, lo que significó que el 25% de los enfermos tuvieron una desnutrición severa. El *score Z* para talla dio como resultado que el 62.5% de los sujetos estuvieron dentro del *score Z* de 0 o talla normal, el 16.7% tuvo un *score Z* -3, el 8.3% tuvo *score Z* de -2, y solamente uno de los casos se ubicó en *score Z* de 3.

La manifestación clínica inicial para el diagnóstico de quiste de colédoco fue la ictericia, en un 50% de los individuos, seguida por el dolor abdominal (20.8%), fiebre y vómito en 16.7%, masa palpable en el 8.3%, y por último, coluria en 4.2%. El tiempo desde el inicio de los síntomas y el diagnóstico de quiste de colédoco fue determinado en meses, y se observó que en la mayoría de los casos (50%), el diagnóstico se realizó dentro del primer mes. Sin embargo, en tres pacientes (12.5%) fue posterior a los seis meses.

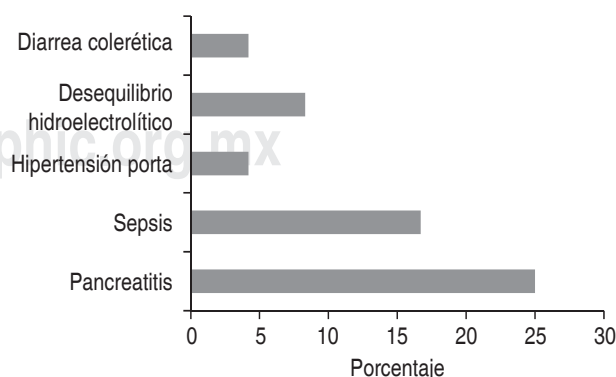
El método diagnóstico utilizado con mayor frecuencia fue el ultrasonido abdominal, en el 79.2% de los sujetos, la tomografía de abdomen en el 16%, y el menos utilizado fue gammagrama, en un 4.2%.

La cirugía realizada en todos los casos fue la hepatoyunoanastomosis en Y de Roux. El tipo de quiste identificado con mayor frecuencia fue el tipo I en el 91% de los pacientes, y el quiste tipo IV en el 8.3% de los individuos con diagnóstico de quiste de colédoco. El 37.5% de los sujetos tuvieron una estancia hospitalaria de cero a 10 días; el mismo porcentaje permaneció de 11 a 20 días, mientras que sólo el 16.7% permaneció por más de 20 días. Todos fueron egresados a su domicilio.

Las complicaciones referidas fueron pancreatitis en el 25%, sepsis 16.7%, desequilibrio hidroelectrolítico en el 8.3%, además de diarrea colerética 4.2% y desarrollo de hipertensión porta en un paciente (Figura 1). De los 24 niños estudiados, el 45.8% (11 personas) presentaron por lo menos un evento de colangitis, sólo un enfermo presentó más de dos eventos, mientras que el 54.2% no presentó eventos. Por lo tanto, si tomamos en cuenta la edad de la cirugía, la presencia de eventos de colangitis se encontró con mayor frecuencia en lactantes (81.8%); por el contrario, tanto en los preescolares como en los adolescentes, los eventos de colangitis no se presentaron. Ocho

de las pacientes femeninas (44%) manifestaron la presencia de colangitis durante su evolución clínica. La presencia de colangitis durante la evolución clínica fue detectada en cinco individuos (45%) con *score Z* para peso de 0. Para el *score Z* 2 y -2, el porcentaje de desarrollo de colangitis fue de 18.2%, mientras que para el *score Z* de 3 y -3, el porcentaje fue de 9.1%. En cambio, entre los sujetos que no desarrollaron eventos de colangitis, el 76.9% presentaron un *score Z* de 0, y el 23.1% tuvieron *score Z* de -3.

En el 37.5% del total de casos, se administró tratamiento profiláctico posteriormente al tratamiento quirúrgico; el 54.2% no recibieron profilaxis. Del 100% de los pacientes que desarrollaron colangitis, a 60% se les había otorgado tratamiento profiláctico y 40% no tuvieron profilaxis. En aquellos individuos con pancreatitis, se encontró que el 37.5% presentaron colangitis durante su evolución hasta la última consulta. De igual manera, el 37.5% de los sujetos presentaron sepsis en el periodo postquirúrgico. Ello no tuvo relación con la presencia de desequilibrio hidroelectrolítico. La manifestación de cirrosis en el momento del diagnóstico de quiste de colédoco se encontró en dos enfermos, que correspondieron al 8.3% del total. Utilizamos la clasificación de Metavir, un sistema de clasificación que se usa para estadificar el grado de inflamación y fibrosis por evaluación histopatológica usando biopsias hepáticas, que fue inicialmente usado para pacientes con hepatitis C. Los grados indican la actividad o grado de inflamación; por lo tanto, la estadificación representa la cantidad de fibrosis o cicatrización del hígado. En este estudio se utilizó para valorar el grado de fibrosis hepática. Se encontró que 29.2% de los individuos no tuvieron fibrosis; el mismo porcentaje presentó fibrosis portal sin septos, seguido de un 20.8% con fibrosis portal



Proporción de complicaciones en pacientes con quiste de colédoco.

Figura 1. Complicaciones frecuentes.

con pocos septos; el 12.5% presentó fibrosis septal sin cirrosis, y el 8.3% desarrolló cirrosis. En la función hepática, las medias de los marcadores de lesión hepatocelular, colestasis y síntesis hepática mostraron valores normales tanto en el periodo prequirúrgico como en el postquirúrgico (*Cuadro I*), excepto en los sujetos que iniciaron la sintomatología como falla hepática y obstrucción biliar total. De estos casos, al momento del diagnóstico, 12.5% tuvieron glucemia menor a 74 mg/dL, 79.1% tuvieron aspartato aminotransferasa > de 40 U/L, 83.3% tuvieron valores mayores de 50 U/L de aminoalanino transferasa; 100% de los enfermos tuvieron fosfatasa alcalina > 136 U/L y su valor más alto fue de 2911 U/L, 79.16% tuvieron bilirrubina directa por arriba de 0.3 mg/dL, 83.3% de los niños tuvieron la gammaglutamil transferasa en valores mayores a 40 U/L, y 58.3% de ellos tuvieron niveles de albúmina menores a 3.5 g/L. En el control postoperatorio, 16.6% de los pacientes tuvieron glucemia menor a 74 mg/dL, 37.5% de los individuos tuvieron aspartato aminotransferasa > de 40 U/L, 16.6% tuvieron aminoalanino transferasa > de 50 U/L, 87.5% de los sujetos tuvieron niveles de

fosfatasa alcalina > a 136 U/L, pero su valor máximo fue de 741 U/L. La bilirrubina directa fue mayor a 0.3 mg/dL en 16.6% de los casos, 25% de los niños tuvieron niveles de gammaglutamil transferasa mayores de 40 U/L, mientras que 20.83% de los enfermos presentaron valores de albúmina menores a 3.5 g/L.

DISCUSIÓN

Los quistes de colédoco son dilataciones de los conductos biliares que pueden asociarse con obstrucción biliar intermitente, afectar la vía biliar principal extra- e intrahepática, e incluso, al parénquima hepático.² La razón de la distribución geográfica, la etiología, el sistema de clasificación, el diagnóstico ideal, las modalidades de tratamiento y el curso natural son desconocidos, la prevalencia de la enfermedad es difícil de estimar, aunque algunos estudios señalan que es de un caso por cada 150,000 pacientes para países occidentales; esta prevalencia es tres veces más alta para países asiáticos.^{1,8}

En nuestro estudio se identificaron 24 pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco en un periodo

Cuadro I. Parámetros pre- y postoperatorios de pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico tipo Kasai.

Resultados de laboratorio	Preoperatorios		Postoperatorios		Valores normales
	Media	Intervalo	Media	Intervalo	
Glucosa	80	[53 - 147]	82	[65 - 106]	74 - 106 mg/dL
Creatinina	0.3	[0.10 - 0.60]	0.31	[0.17 - 0.90]	0.6 - 1.3 mg/dL
AST	118	[0.20 - 406]	38	[15 - 88]	12 - 50 U/L
ALT	83.5	[24 - 542]	33	[11 - 71]	10 - 40 U/L
DHL	261	[70 - 498]	366	[192 - 606]	
FA	480.5	[163 - 2,911]	271	[112 - 741]	50 - 136 U/L
GGT	427	[20 - 1,949]	17	[2 - 924]	10 - 40 U/L
BT	6.65	[0.20 - 15.5]	0.33	[0.12 - 14.2]	0.2 - 1.0
BD	4.25	[0.09 - 10.9]	0.1	[0.0 - 12.3]	0.0 - 0.3
BI	1.18	[0.10 - 14.86]	0.3	[0.06 - 1.90]	0.2 - 1.0
Albúmina	3.35	[1.50 - 4.50]	4.11	[2.1 - 5.2]	3.5 - 5 g/dL
Proteína	6	[0.20 - 7.9]	7	[3 - 8]	6.4 - 8.2 g/dL
Colesterol	151.5	[82 - 859]	129	[61 - 354]	30 - 200 mg/dL
Triglicéridos	102.5	[34 - 263]	91	[37 - 342]	30 - 150 mg/dL
TP	13	[10 - 33]	12.15	[11 - 42]	11 - 15"
TTP	34	[1 - 52]	32	[2 - 69]	29.9 - 40.7"
INR	1.2	[0.90 - 24]	1.1	[01 - 32]	1.1 - 1.9
HB	12	[9 - 18]	12.4	[08 - 15]	12.2 - 16 g/dL
HTCO	34.5	[25 - 49]	37.5	[26.2 - 43]	37 - 53%
Leucocitos	9.95	[4.30 - 20]	8.2	[4.7 - 81]	4.5 - 10 miles/mL
Plaquetas	365	[73 - 714]	309.5	[45 - 631]	142 - 424 miles/mL
Amonio	66.5	[27 - 120]	35	[23 - 75]	
Amilasa	42	[13 - 216]	54.5	[32 - 62]	
Lipasa	241	[180 - 1,899]	126	[22 - 158]	

de seis años. Nuestro porcentaje de 54.2% en el grupo de lactantes difirió de Chijueva y colaboradores, quienes reportaron que 51% de los casos ocurren en adultos mayores de 20 años de edad.⁹ Sin embargo, el mayor número de los individuos referidos a nuestra unidad son lactantes, muy probablemente por la dificultad quirúrgica que estos casos presentan en otras unidades quirúrgicas.

En cuanto al género, en nuestro trabajo la prevalencia fue mayor en las mujeres (75%), teniendo una relación 3:1 (mujeres:hombres), lo que fue similar a la serie publicada por Germani y colaboradores en Argentina, donde la relación llegó a ser de 4:1,⁷ pero diferente a la reportada por Wylle y su grupo en Estados Unidos, con una relación mujer:hombre de 1.5:1 en la población pediátrica y de 4.9:1 en adultos.⁶ El mayor número de pacientes son originarios del Distrito Federal, probablemente debido a la distribución geográfica y accesibilidad al hospital del estudio; sin embargo, no se han registrado estudios sobre la prevalencia de quiste de colédoco por estado en nuestro país. Identificamos que el 91.7% de los niños con el diagnóstico de quiste de colédoco tuvieron el antecedente de ser pacientes de término, no influyendo la edad gestacional para su desarrollo, ya que las malformaciones en las vías biliares pueden detectarse desde la etapa prenatal. En nuestro estudio, dos pacientes tuvieron el antecedente del diagnóstico por ultrasonido prenatal, lo que permitió su tratamiento dentro del periodo neonatal. En algunos estudios se han relacionado la presencia de infecciones virales y el desarrollo de malformaciones de vías biliares. La presencia de quiste de colédoco fue más frecuente en los sujetos con peso y talla normales para la edad, ya que se clasificaron como «normales» en más del 50% de los casos, por lo que especulamos que el estado nutricional no se afecta cuando el diagnóstico y tratamiento se realizan de manera oportuna, ya que el 50% de los niños fueron diagnosticados en el primer mes de inicio de los síntomas. Actualmente, no se han reportado estudios en la literatura en relación con el estado nutricional y el diagnóstico de quiste de colédoco.

Son varias las publicaciones que hacen referencia a que las manifestaciones clínicas no son consistentes en la presentación de esta enfermedad;¹⁴ nuestros resultados no mostraron un patrón entre la edad y el tipo de síntomas y signos iniciales. El tiempo desde el inicio de los síntomas y el diagnóstico de quiste de colédoco fue menor a un mes; probablemente, esta identificación temprana no favoreció el desarrollo de fibrosis, que se observó en el 58.4% de los pacien-

tes del presente estudio. En relación con el estado de origen, se observó que los individuos que mostraron mayor tiempo para el diagnóstico y tratamiento fueron originarios de Chiapas, en quienes se retrasó más de seis meses, probablemente relacionado con la dificultad de acceso a nuestro hospital.

Se han reportado varias series para valorar el mejor estudio de imagen para realizar el diagnóstico de quiste de colédoco, y coinciden con que la colangiorensonancia es la forma menos invasiva y más fidedigna para el diagnóstico;¹⁶ sin embargo, en nuestro estudio el ultrasonido abdominal fue utilizado como herramienta más frecuente, seguido por la tomografía axial computarizada y la centellografía. Aunque el ultrasonido abdominal puede establecer el diagnóstico de quiste de colédoco, no permite definir de manera precisa la forma de la vía biliar, malformaciones o alteraciones en los ángulos de la misma, o bien, la presencia de litos en el interior. Por lo tanto, a pesar de que reconocemos la utilidad del ultrasonido, la colangiorensonancia presenta mayores ventajas para realizar el diagnóstico y el plan quirúrgico de acuerdo con la literatura.^{10,11}

Todos los pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco atendido en nuestro hospital fueron sometidos a hepatoyeyunoanastomosis en Y de Roux, que es el tratamiento quirúrgico recomendado en la literatura.^{12,14,16} El procedimiento quirúrgico se realizó dentro de la primera semana después del diagnóstico. Posteriormente al tratamiento quirúrgico, nuestros casos desarrollaron sólo dos tipos de quiste: el tipo I, con mayor presentación, y el quiste tipo IV, similar a los reportados en diversos estudios.^{2,4,5,7}

El tiempo de estancia hospitalaria fue mayor en aquellos individuos que presentaron complicaciones postquirúrgicas, como la presencia de pancreatitis, sepsis y desequilibrio hidroelectrolítico, probablemente secundario a la manipulación quirúrgica de las vías biliares, pero no existen registros literarios que determinen estas variables. Un sujeto desarrolló hipertensión portal secundaria a la presencia de cirrosis hepática diagnosticada desde el momento quirúrgico. No existe una asociación estadísticamente significativa entre el tipo de quiste y la presencia de complicaciones; probablemente, en la mayoría fue quiste tipo I.

Se valoraron los expedientes desde su ingreso al hospital hasta la última consulta, con una media de un año seis meses, con un mínimo de un mes y un máximo de ocho años. Por lo tanto, se determinó que menos de la mitad de los pacientes presentaron un evento de colangitis durante su evolución clínica en-

tre la cirugía y su última consulta, y solamente uno de los casos estudiados manifestó más de dos eventos. De los 11 individuos que desarrollaron colangitis, el 60% recibió profilaxis con antibióticos posteriormente a la cirugía. Sin embargo, debido a que el presente estudio fue retrospectivo, no encontramos un registro adecuado de la dosis, el apego, la duración y el tipo de antibióticos administrados, por lo que es difícil asegurar que la utilización del tratamiento profiláctico no fue útil para la prevención de colangitis. En los trabajos reportados, la fibrosis se presenta en más de la mitad de los sujetos al momento del diagnóstico,^{1,7} patrón que fue consistente con el 70.8% de los enfermos con fibrosis de nuestro estudio, lo que demuestra que la fibrosis hepática está presente en la mayoría de los pacientes al momento del diagnóstico. Sólo hay un estudio de Turquía donde el 7.7% de los casos presentaron fibrosis en el momento del diagnóstico.¹¹ En la mayoría de los individuos, la síntesis hepática se conservó durante el seguimiento postquirúrgico en términos de la albumina, proteínas y tiempo de protrombina. Los valores de albúmina menores a 3.5 g/dL se registraron en el 58.3% de los sujetos en el tiempo prequirúrgico en relación con el postquirúrgico, en donde sólo el 20.8% continuaba con valores menor a 3.5 mg/dL. Los marcadores de lesión hepatocelular, como elevación de aspartato aminotransferasa mayor a 40 U/L, estuvieron presentes en el 79.1% en el preoperatorio, comparados con el postoperatorio, en donde dicha elevación fue presente en el 37.5%; similar al determinar aminoalanino transferasa, en donde el valor mayor a 50 U/dL se encontró en el 83.3%, en relación con el 16.6% postoperatorio. El quiste de colédoco es una enfermedad con alteración en la vía biliar extrahepática; por lo tanto, la excreción hepática es la función más afectada observada en el estudio, con elevación de bilirrubina total con valor máximo de 15 mg/dL; en el estudio encontramos que los valores tanto de bilirrubina directa como de gammaglutamil transferasa se encontraban elevados en el 79.16 y 83.3% de los pacientes en el momento prequirúrgico, con disminución en el postquirúrgico en el 16.6 y 25.8% de los individuos. Sin embargo, la fosfatasa alcalina se elevó en el 100% de los sujetos, con valores mayores de 136 U/L y un valor máximo de 2911 U/L, continuando elevada en el 87.5% de los participantes tras el procedimiento quirúrgico, con valor máximo de 741 U/L. Probablemente, a pesar de la corrección quirúrgica, la lesión de la vía biliar continúa presente.

Dentro de las limitantes del estudio, reconocemos que se analizó un tamaño de muestra peque-

ño debido a que la prevalencia de la enfermedad es baja. Existió pérdida del 28% de la muestra, con afectación de la validez estadística. No obstante, se trata del primer estudio de serie de casos en el país que aborda la evolución clínica de los pacientes con quiste de colédoco, y son escasos los estudios reportados en la literatura científica, que también son series de casos.^{1,2,4,7,11} Adicionalmente, este trabajo será el punto de partida para realizar futuras investigaciones, de las cuales se podría conocer la presencia de colangiocarcinoma en el seguimiento de los individuos a una edad adulta (ya que el riesgo de malignización es alta), evaluar la eficacia de la profilaxis con antibiótico después de la cirugía, o bien, realizar colangiografía en los sujetos con quiste de colédoco y determinar el abordaje quirúrgico; así, se podrían crear estrategias para su diagnóstico y realizar tratamientos oportunos.¹⁵

CONCLUSIÓN

Los pacientes con quiste de colédoco tuvieron una evolución postquirúrgica clínica y metabólica satisfactoria. Sin embargo, factores como la presencia de fibrosis en la biopsia hepática en el momento del diagnóstico, la desnutrición, la distancia del estado de origen y los niveles de fosfatasa alcalina y gammaglutamil transferasa podrían ser factores de riesgo para el desarrollo de complicaciones en estos individuos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vila-Carbó JJ, Ayuso L, Hernández E, Lluna J, Ibáñez V. Nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento del quiste de colédoco. *Cir Pediatr.* 2006; 19: 33-38.
2. Edil BH, Cameron JL, Reddy S, Lum Y, Lipsett PA, Nathan H et al. Choledochal cyst disease in children and adults: a 30-year single-institution experience. *J Am Coll Surg.* 2008; 206 (5): 1000-1005; discussion 1005-1008.
3. Balistreri WF, Bezerra JA, Ryckman FC. Biliary atresia and other disorders of the extrahepatic bile ducts. In: Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF, editors. *Liver disease in children.* 3rd ed. New York: Cambridge University Press; 2007: 247-269.
4. Jesudason SR, Jesudason MR, Mukha RP, Vyas FL, Govil S, Muthusami JC. Management of adult choledochal cysts-a 15-year experience. *HPB (Oxford).* 2006; 8 (4): 299-305.
5. Michaelides M, Dimarellos V, Kostantinou D, Bintoudi A, Tzikos F, Kyriakou V et al. A new variant of Todani type I choledochal cyst. Imaging evaluation. *Hippokratia.* 2011; 15 (2): 174-177.
6. Wyllie R, Hyams J. *Pediatric gastrointestinal and liver disease.* 3rd ed. Philadelphia, PA: Editor Elsevier; 2011.
7. Germani M, Liberto D, Elmo G, Lobos P, Ruiz E. Choledochal cyst in pediatric patients: a 10-year single institution experience. *Acta Gastroenterol Latinoam.* 2011; 41 (4): 302-307.

8. Congo K, Lopes MF, Oliveira PH, Matos H, Basso S, Reis A. Outcomes of choledochal cysts with or without intrahepatic involvement in children after extrahepatic cyst excision and Roux-en-Y hepaticojejunostomy. *Ann Hepatol.* 2012; 11 (4): 536-543.
9. Bancroft JD, Bucuvalas JC, Ryckman FC, Dudgeon DL, Saunders RC, Schwarz KB. Antenatal diagnosis of choledochal cyst. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1994; 18 (2): 142-145.
10. Congo K, Lopes MF, Oliveira PH, Matos H, Basso S, Reis A. Outcomes of choledochal cysts with or without intrahepatic involvement in children after extrahepatic cyst excision and Roux-en-Y hepaticojejunostomy. *Ann Hepatol.* 2012; 11 (4): 536-43.
11. Büyükyavuz I, Ekinci S, Ciftçi AO, Karnak I, Senocak ME, Tanyel FC et al. A retrospective study of choledochal cyst: clinical presentation, diagnosis and treatment. *Turk J Pediatr.* 2003; 45 (4): 321-325.
12. Chen CJ. Clinical and operative findings of choledochal cysts in neonates and infants differ from those in older children. *Asian J Surg.* 2003; 26 (4): 213-217.
13. Pereira CN, Benavides TJ, Espinoza GC, Rostion AC. Quiste de colédoco en pediatría: una revisión de la literatura. *Rev Ped Elec.* 2007; 4 (3): 44-49.
14. Lal R, Agarwal S, Shivhare R, Kumar A, Sikora SS, Kapoor VK et al. Management of complicated choledochal cysts. *Dig Surg.* 2007; 24 (6): 456-462.
15. Rossi E, Adams LA, Bulsara M, Jeffrey GP. Assessing liver fibrosis with serum marker models. *Clin Biochem Rev.* 2007; 28 (1): 3-10.
16. Suzuki M, Shimizu T, Kudo T, Suzuki R, Ohtsuka Y, Yamashiro Y et al. Usefulness of nonbreath-hold 1-shot magnetic resonance cholangiopancreatography for the evaluation of choledochal cyst in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2006; 42 (5): 539-544.