

Quiste de colédoco: Un raro desencadenante de pancreatitis aguda recurrente en la edad adulta. Reporte de caso

Nubia Guzmán Rodríguez¹

nubiaguzmanr@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0001-6301-0762>

Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General de Zona No. 33. Departamento de Medicina Interna. México.

Néstor Amaury Santillano Tinoco

drnestorsantillanot@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0009-3789-1461>

Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General de Zona No. 33. Departamento de Gastroenterología. México.

Juan Antonio Amador Herrera

antonio_ador@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-1703-6064>

Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General Regional No. 1. Departamento de Cirugía General. México.

RESUMEN

Los quistes de colédoco (QC) son una enfermedad congénita poco frecuente, ocasionada por la dilatación tipo quística del tracto biliar, que se llega a manifestar clínicamente con cuadros repetidos de pancreatitis aguda, y su potencial maligno es un factor crucial en la decisión terapéutica. Presentamos el caso de una mujer de 53 años con diagnóstico de QC tipo IVA que experimentó dolor abdominal y episodios recurrentes de pancreatitis aguda, lo que condujo a la programación de una pancreaticoduodenectomía para extirpar el tracto biliar intra y extrahepático dilatado y quístico. Los quistes de colédoco, plantean relevancia clínica debido a las complicaciones asociadas. La clasificación actualmente disponible de los seis tipos resulta valiosa para guiar el diagnóstico y tratamiento, así como para prever la evolución de la enfermedad. La extirpación completa del quiste de colédoco debe ser considerada siempre que sea posible con el fin de prevenir complicaciones en la vía biliar y su potencial transformación maligna.

Palabras clave: vía biliar; quiste de colédoco; pancreatitis

¹ Autor principal

Correspondencia: nubiaguzmanr@gmail.com

Choledochal cyst, a rare cause of recurrent acute pancreatitis: Case report and literature review

ABSTRACT

Choledochal cysts (CK) are a rare congenital disease caused by a biliary tract dilation. Clinically, they can present with repeated episodes of acute pancreatitis, and their potential for malignancy is a crucial factor in therapeutic decisions. We present the case of a 53-year-old woman diagnosed with KC type IVA who experienced abdominal pain and recurrent episodes of acute pancreatitis. This led to the scheduling of a pancreaticoduodenectomy to remove the dilated and cystic intra- and extrahepatic biliary tract. CK are clinically relevant due to associated complications. The currently available classification of six types is valuable for guiding diagnosis and treatment, as well as preventing disease progression. Complete removal of the CK should always be considered whenever possible to prevent complications in the bile duct and its potential malignant transformation.

Keywords: bile duct; choledochal cyst; pancreatitis

Artículo recibido: 25 noviembre 2023

Aceptado para publicación: 30 diciembre 2023

INTRODUCCIÓN

Los quistes de colédoco (QC) son una enfermedad congénita poco frecuente ocasionada por la dilatación tipo quística del tracto biliar. Esta condición fue descrita por primera vez por Vater y Ezler en 1723. (Soares, y otros, 2014) La incidencia de estos quistes muestra una variación geográfica significativa, siendo más comunes en la población asiática, con una frecuencia de hasta 1 de cada 1000 personas. (Gadelhak N, 2014). Se estima que ocurre un caso por cada 100,000 a 150,000 nacimientos en países anglosajones y, esta incidencia se cree que es similar en México. En la edad adulta, el QC se diagnostica en el 20-30% de los casos, siendo tres a cuatro veces más común en mujeres. (Olmos CJ, 202) Este padecimiento es clínicamente relevante debido a las complicaciones que pueden derivar de él, como colangitis recurrente, estenosis biliar, coledocolitiasis, pancreatitis aguda recurrente y el riesgo de transformación maligna. Actualmente se utiliza la clasificación de Todani para orientar el diagnóstico, tratamiento y previsión de la evolución de la enfermedad. (Kevin Wiseman, 2005) El manejo de los QC es principalmente quirúrgico y varía según el tipo de quiste, desde escisión simple de los quistes hasta en casos más extremos con trasplante ortotópico de hígado. (He, 2014)

METODOLOGÍA

Se presenta el caso clínico de un paciente adulto que ha desarrollado un quiste de coledoco. Además de la descripción clínica centrada en el paciente, se realizó una revisión de literatura utilizando bases de datos reconocidas como Pubmed, Google Scholar y Elsevier de donde se recuperaron los datos más relevantes en torno a epidemiología, impacto, abordaje, diagnóstico y tratamiento.

Caso clínico

Paciente femenino de 53 años de edad, sin antecedentes de tabaquismo, alcoholismo, terapias alternativas y herbolaria. No presenta enfermedades crónico-degenerativas como diabetes mellitus o hipertensión arterial sistémica. En su historial médico, destacan cuadros recurrentes de pancreatitis aguda a lo largo de su vida adulta, el último en 2015. Se sometió a colecistectomía por laparotomía en 1997 y ha tenido dos cesáreas, la última en 2007. No ha recibido transfusiones y no tiene alergias conocidas.

Desde la infancia ha experimentado dolor abdominal en epigastrio e hipocondrio derecho, inicialmente tratado como dispepsia y síndrome de intestino irritable. En la actualidad, está bajo seguimiento por múltiples cuadros de pancreatitis aguda, sin etiología establecida, siendo el último en 2015.

A partir de noviembre 2022, ha experimentado una recurrencia de síntomas, incluyendo dolor tipo cólico en región de mesogastrio e hipocondrio derecho, acompañado de distensión abdominal, que mejora parcialmente con ingesta de analgésicos. Niega pérdida de peso y sangrado de tubo digestivo. Se inició la evaluación diagnóstica incluyendo pruebas de laboratorio y estudios de imagen.

En el transcurso de este año se le realizó una tomografía abdominal con contraste, la cual reveló la presencia de lesiones quísticas tanto en la vía biliar intrahepática como extrahepática. (Figura 1)

Figura 1. Dilatación quística de la vía biliar intrahepática y de colédoco, clasificada como tipo IV según la clasificación de Todani.



El diagnóstico fue confirmado por una colangioresonancia donde se identificó una dilatación quística de la vía biliar intra y extrahepática con características que la clasifican como un caso TODANI IVA, con un tamaño aproximado de 5.8 x 4.1 x 4.5 cm. (Figura 2)

Figura 2. La vía biliar intrahepática exhibe una dilatación fusiforme hasta su tercer orden, con predominio en el lado izquierdo. El colédoco se encuentra dilatado en todo su trayecto, mostrando morfología piriforme, con pared delgada y comportamiento líquido en todas las secuencias. Esta dilatación condiciona un efecto de volumen sobre las estructuras adyacentes y tiene dimensiones aproximadas de 5.8 x 4.1 x 4.5 cm. El conducto biliar hepático derecho común tiene diámetro de 6.3 mm, el conducto biliar hepático izquierdo proximal tiene un diámetro de 10 mm y el conducto biliar

hepático común diámetro de 9.2 mm. El conducto pancreático es visible en todo su trayecto y no presenta evidencia de alteraciones.

Figura 2



Recientemente, la paciente se presentó nuevamente para su evaluación médica refiriendo persistencia de síntomas. Durante esta evaluación, se observó presencia de colestasis, evidenciada por la elevación en los niveles de gamma glutamil transpeptidasa 386 U/L y fosfatasa alcalina 276 U/L. Además, se registró una bilirrubinemia con una bilirrubina total de 2.43 mg/dL, de la cual 1.45 mg/dL corresponden a bilirrubina directa. Se detectó también transaminasemia, con valores de alanina aminotransferasa en 376 U/L y aspartato aminotransferasa en 399 U/L. El resto de parámetros clínicos se encontraron dentro de la normalidad, sin evidencia de colangitis en este momento. Considerando la posibilidad de colangiocarcinoma como una complicación del quiste de colédoco, se realizó la prueba de CA19-9, la cual arrojó resultados no sugestivos con valor de 34.8 U/ml (referencia 0-39 U/ml).

Se inició tratamiento con ácido ursodeoxicólico y antiespasmódicos, lo que resultó en una mejoría significativa en paraclínicos alterados. La paciente fue referida para valoración por el equipo de cirugía general con el objetivo de establecer tratamiento definitivo. El plan propuesto por los cirujanos contempla la realización de una cirugía para la resección del quiste de colédoco, con la incorporación de una hepaticoyeyunostomía.

DISCUSIÓN

La etiología de los quistes de colédoco es actualmente motivo de controversia en el campo médico. No obstante, la teoría del “canal común”, propuesta por Babbit en 1969 ha ganado una mayor aceptación en la comprensión en lo que desencadena la formación de estos quistes. Esta teoría sugiere que una inserción elevada del conducto biliar en el conducto pancreático permite el reflujo de enzimas pancreáticas hacia el conducto biliar lo que puede provocar inflamación, irritación y dilatación de este último. Además, este reflujo de enzimas pancreáticas hacia el conducto biliar puede aumentar el riesgo de complicaciones, como la formación de quistes y la pancreatitis. (Babbit, 1969)

En décadas pasadas, se creía que el drenaje interno de los quistes de colédoco era adecuado. Sin embargo, se demostró que esta afección provocaba complicaciones en un 30% al 50% de los casos, incluyendo colangitis, cirrosis biliar secundaria y el desarrollo de colangiocarcinoma. (JA., 1992)

La unión pancreatobiliar-ductal anómala en el 90% de los pacientes con dilatación quística del conducto biliar tiene relevancia en el desarrollo de colangiocarcinoma debido a los cambios degenerativos que siguen al reflujo del jugo pancreático, colestasis e infección bacteriana repetida, así como a la posible mutación de el gen c-Ki-ras en el codón 12 del ADN del epitelio biliar. (Principe, 2000)

La presentación de esta afección en adultos es poco común, y sus características clínicas suelen ser atípicas. La probabilidad de enfermedad hepatobiliar asociada y cirugía previa hace que el manejo en adultos sea más complicado. (P M Hewitt, 1995) Actualmente, el aumento en la incidencia en adultos podría atribuirse al sesgo de derivación institucional y al avance de las técnicas de imagen. (Gadelhak N, 2014)

La tríada clásica de ictericia intermitente, masa abdominal y dolor se encuentra en una minoría de casos. (de Vries, 2002) El síntoma más común es el dolor abdominal (93,8%), generalmente asociado a un diagnóstico tardío. La ictericia es la segunda presentación más frecuente (58,3%) y suele estar relacionada con un diagnóstico más temprano. (She, 2009)

La pancreatitis aguda recurrente puede asociarse con morbilidad significativa, deterioro de la calidad de vida y gastos médicos. (Somogyi, 2001) Se define como la presencia de al menos dos episodios de pancreatitis aguda (PA) en un paciente sin pancreatitis crónica documentada en estudios de imagen.

(Mariani, 2008) Y según el simposio de Atlanta, consiste en al menos dos episodios de PA con resolución completa o casi completa de los signos y síntomas entre uno y otro. (Banks, 1994)

La mayor preocupación en el caso de los quistes de colédoco es su transformación maligna. La incidencia de malignidad varía según el tipo de quiste, siendo más alta en el tipo I (7.6%), II (4.3%), III (4%), y IV (9.2%), mientras que el tipo V tiene un riesgo menor (2.5%) pero con un pronóstico de complicaciones más elevado. (Sastry, 2015)

El sistema de clasificación Todani de los QC asienta que las diversas formas anatómicas de dilatación quística biliar ocurren no sólo en el colédoco, sino en cualquier parte del conducto biliar entre el hígado y el duodeno (Todani T. W., 1997), y propone clasificar estos quistes en los siguientes seis tipos (Tabla 1).

Tabla 1. Clasificación de Todani para quistes de colédoco

Quistes tipo I	Dilataciones fusiformes del conducto biliar común.
Quistes tipo II	Verdaderos divertículos del conducto biliar común.
Quistes tipo III	Coledococelos: dilataciones intraduodenales del canal común.
Quistes tipo IVA	Múltiples dilataciones biliares intrahepáticas y extrahepáticas.
Quistes tipo IVB	Dilatación biliar extrahepática con un árbol biliar intrahepático normal.
Quistes tipo V	Enfermedad de Caroli: dilatación quística del árbol biliar intrahepático.

Los quistes de tipo IV representan aproximadamente el 10% de los casos y se dividen en dos variedades: IVa y IVb. Los quistes IVa tienen múltiples dilataciones quísticas dentro del árbol biliar intra y extrahepático, mientras que los quistes IVb tienen múltiples dilataciones confinadas a los conductos biliares extrahepáticos. (McWhorter, 1994)

Los quistes de colédoco aparecen como una dilatación quística o fusiforme del conducto biliar común en la radiografía. La ecografía es el método inicial para evaluar la dilatación de los conductos biliares intra y extrahepáticos, pero se considera que la tomografía computarizada es más precisa para delimitar el árbol biliar intrahepático. (Singham, 2009) La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, la colangiografía transhepática percutánea y la colangiografía intraoperatoria son estudios definitivos que demuestran detalles anatómicos del árbol biliar y la unión del conducto pancreatobiliar. (Edil, 2008)

La primera descripción de la resección del quiste de colédoco fue por McWhorter en 1924. (McWhorter, 1994) La escisión completa del quiste, (P M Hewitt, 1995) es la mejor estrategia de tratamiento para evitar complicaciones a largo plazo, especialmente transformación maligna, colangitis recurrente y cálculos biliares. (García-Hernández, 2021)

Las dificultades surgen en los quistes de tipo IVa cuando la dilatación quística se extiende hasta el árbol biliar intrahepático y, por lo tanto, la escisión completa del quiste requeriría resección hepática. El tratamiento recomendado para este tipo de quistes es la escisión del quiste extrahepático con reconstrucción en Y de Roux de la porción intrahepática del quiste en el hilio hepático. Dado que la incidencia de complicaciones tardías es alta, se recomienda la construcción de un asa de Hutson modificada. (Scudamore, 1994)

La cistoenterostomía ya no se recomienda debido a los problemas asociados con la retención del quiste, incluida estasis biliar, colangitis recurrente, formación de cálculos, pancreatitis y carcinoma del conducto biliar. (P M Hewitt, 1995) La hepaticoduodenostomía ha arrojado resultados satisfactorios, pero se prefiere la hepaticoyeyunostomía debido a la posibilidad teórica de un mayor riesgo de infección debido al reflujo del contenido gástrico en la primera. (Joseph, 1990) En casos avanzados de enfermedad hepatobiliar secundaria difusa, el trasplante de hígado es una opción a considerar. (P M Hewitt, 1995)

A pesar de la extirpación del quiste, aún existe un riesgo de desarrollar cáncer en los conductos intrahepáticos, (Todani T. W., 1988) que aumenta con la edad. En pacientes mayores de 20 años, este riesgo se estima en un 14.5%. (Liu, 2002)

CONCLUSIONES

Anomalías primarias en la proliferación durante el desarrollo embriológico por una unión anómala entre el colédoco y el conducto pancreático mucho antes de su entrada al duodeno formando un canal común largo y un ángulo de inserción anormal, genera la dilatación de la pared del conducto biliar, lo que propicia el reflujo del jugo pancreático y que éste tenga una exposición constante con el colédoco, el cual al no estar preparado para ese pH y osmolaridad provoca proteólisis en su pared, debilitándola y llevando a su dilatación, originando los quistes de colédoco.

La baja frecuencia y origen congénito de los quistes de colédoco los hace más frecuente en niños antes de los 10 años, siendo la ictericia intermitente el síntoma más característico. Mientras que en el adulto

a menudo se retrasa el diagnóstico debido a síntomas biliares inespecíficos e intermitentes, manifestándose con dolor abdominal en el cuadrante superior derecho como el síntoma más frecuente. En cuanto a los diagnósticos diferenciales los más importantes serán la atresia de vías biliares, quistes hepáticos, tumores de vías biliares y pseudoquistes pancreáticos. La colangiografía será el estudio diagnóstico de imagen de elección que nos ayudará a su identificación y clasificación en cinco tipos a través de la clasificación de Todani.

En nuestro caso clínico, la presencia de reflujo crónico del jugo pancreático hacia el conducto biliar pudo desencadenar irritación, inflamación y dilatación, que condujo a la pancreatitis aguda recurrente como su forma de presentación, sin lograr definir la causa, se estableció inicialmente el diagnóstico de pseudoquiste pancreático; ya que al ser los quistes de colédoco una etiología infrecuente y de baja sospecha médica, sobre todo en la edad adulta, condujo al retraso del diagnóstico y tratamiento temprano. Sin dejar de considerar otras de las complicaciones que se pueden llegar a observar en los pacientes con esta patología como lo es la colangitis ascendente debido a dicho reflujo pancreático y entérico.

Además de la morbimortalidad asociada al cuadro clínico, está bien documentado el riesgo de transformación maligna siendo más frecuente el adenocarcinoma, en los quistes tipo I y IV de la clasificación de Todani, aumentando este riesgo de malignidad conforme avanza la edad del paciente por la cronicidad del cuadro. Por lo tanto, la extirpación quirúrgica total temprana y la reconstrucción biliar, generalmente mediante pancreaticoduodenectomía, son esenciales para evitar complicaciones a largo plazo, mejorando la tasa de supervivencia y calidad de vida libre de sintomatología.

Dado que los quistes de colédoco son poco comunes en adultos, es importante destacar la necesidad de comprender esta afección y reducir los eventos adversos relacionados con retrasos en el diagnóstico y el tratamiento, requiriendo además de un seguimiento postoperatorio con un enfoque multidisciplinario para la detección de enfermedades malignas de forma temprana y brindar las mejores opciones terapéuticas para el paciente.

Autorización

Se recibió autorización legal para la revisión y publicación de la historia clínica por parte del paciente.

Financiamiento

Ninguno.

Conflicto de interés

Los autores declaran no tener ningun conflicto de interes respecto a esta publicación.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFÍCAS

- Babbit. (1969). Congenital choledochal cysts: New etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radio/.*, 240.
- Banks. (1994). A new classification system for acute pancreatitis. *The American journal of gastroenterology*, 151–152.
- de Vries, J. S. (2002). Choledochal cysts: age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. *Journal of pediatric surgery*, 1568–1573.
<https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.36186>.
- Edil, B. H. (2008). Choledochal cyst disease in children and adults: a 30-year single-institution experience. *Journal of the American College of Surgeons*, , 1000–1008.
<https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2007.12.045> .
- Gadelhak N, S. A. (2014). Diagnosis and management of choledochal cyst: 20 years of single center experience. *World J Gastroenterol*, 7061-7066 [PMID: 24944503 DOI: 10.3748/wjg.v20.i22.7061].
- García-Hernández, C. C.-F.-G.-A. (2021). Tratamiento laparoscópico de un quiste de colédoco gigante en un paciente pediátrico. *Boletin medico del Hospital Infantil de Mexico*, 350–355.
<https://doi.org/10.24875/BMHIM.20000149>.
- He, X. D. (2014). The risk of carcinogenesis in congenital choledochal cyst patients: an analysis of 214 cases. *Annals of hepatology*, 819–826.
- JA., O. (1992). Choledochal cyst. *Curr Probl Surg.* , 29:365-410.
- Joseph, V. T. (1990). Surgical techniques and long-term results in the treatment of choledochal cyst. *Journal of Pediatric Surgery*, 782–787. doi:10.1016/s0022-3468(05)80019-3 .
- Kevin Wiseman, A. K. (2005). Epidemiology, presentation, diagnosis, and outcomes of choledochal cysts in adults in an urban environment, . *The American Journal of Surgery*, 527-531.
- Liu, C.-L. (2002). Choledochal Cysts in Adults. . *Archives of Surgery*, 465. doi:10.1001/archsurg.137.4.465 .
- Mariani, A. &. (2008). Is acute recurrent pancreatitis a chronic disease? *World journal of gastroenterology*, , 995–998. <https://doi.org/10.3748/wjg.14.995>.

- McWhorter. (1994). Congenital cystic dilation of the common bile duct. *Arch Surg.*, 604-626.
- Olmos CJ, G. Z. (202). Quiste de colédoco. *Cir Gen*, 38-44. doi:10.35366/92710.
- P M Hewitt, J. E. (1995). Choledochal cysts in adults. *British Journal of Surgery*, 382–385, <https://doi.org/10.1002/bjs.1800820333> .
- Principe, A. L. (2000). Biliary Cystic Disease and Neoplasia: surgical management. *HPB*, 15-20. [https://doi.org/10.1016/s1365-182x\(17\)30695-0](https://doi.org/10.1016/s1365-182x(17)30695-0).
- Sastry, A. A. (2015). What is the Incidence of Biliary Carcinoma in Choledochal Cysts, When Do They Develop, and How Should it Affect Management? *World J Surg* , 487–492. <https://doi.org/10.1007/s00268-014-2831-5>.
- Scudamore, C. H. (1994). Surgical management of choledochal cysts. *The American Journal of Surgery*, 497-500. [https://doi.org/10.1016/0002-9610\(94\)90243-7](https://doi.org/10.1016/0002-9610(94)90243-7).
- She, W. H. (2009). Management of choledochal cyst: 30 years of experience and results in a single center. . *Journal of pediatric surgery*, 2307–2311. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.07.071>
- Singham, J. Y. (2009). Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. *Canadian journal of surgery.* , 434–440.
- Soares, K. C., Arnaoutakis, D. J., Kamel, I. M., Rastegar, N. M., Anders, R. M., Maithel, S. M., & Pawlik, T. M. (2014). Choledochal Cysts: Presentation, Clinical Differentiation, and Management. . *Journal of the American College of Surgeons* , 1167-1180.
- Somogyi, L. M. (2001). Recurrent acute pancreatitis. *Curr Treat Options Gastro*, 361–368. <https://doi.org/10.1007/s11938-001-0001-y>
- Todani, T. W. (1988). Reoperation for congenital choledochal cyst. *Annals of surgery*, 142–147. <https://doi.org/10.1097/00000658-198802000-00005>.
- Todani, T. W. (1997). Congenital bile duct cysts. . *The American Journal of Surgery*, 263–269. doi:10.1016/0002-9610(77)90359-2 10.1016/0002-9610(77)90359-2.