



PATOLOGÍA QUÍSTICA DE LA VÍA BILIAR: QUISTES DEL COLÉDOCO. PRESENTACIÓN DE CASOS Y REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA.

García Gámez, Eva María¹, García Gámez, Andrés Francisco², Sánchez-Porro del Río, María Cristina³, Pérez Benítez, Manuel Alejandro⁴

¹Hospital Universitario Puerto Real, Puerto Real (Cádiz).

²Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

³Hospital Universitario Puerto Real, Puerto Real (Cádiz).

⁴Hospital Universitario Puerto Real, Puerto Real (Cádiz).



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

RECUERDO ANATÓMICO *(Fig 1)*

- El **sistema biliar intrahepático** discurre paralelo al sistema venoso portal.
- El **conducto hepático derecho** drena los segmentos del LHD (V – VIII) y tiene dos ramas principales:
 - El conducto **posterior** derecho: drena los segmentos posteriores (VI y VII).
 - El conducto **anterior** derecho: drena los segmentos anteriores (V y VIII).
- El **conducto hepático izquierdo** drena los segmentos II-IV.
- La **conducto hepático común** está formado por la unión del conducto hepático derecho típicamente corto y el izquierdo más largo.
- El **conducto cístico** se une al conducto hepático principal por debajo de la confluencia.



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

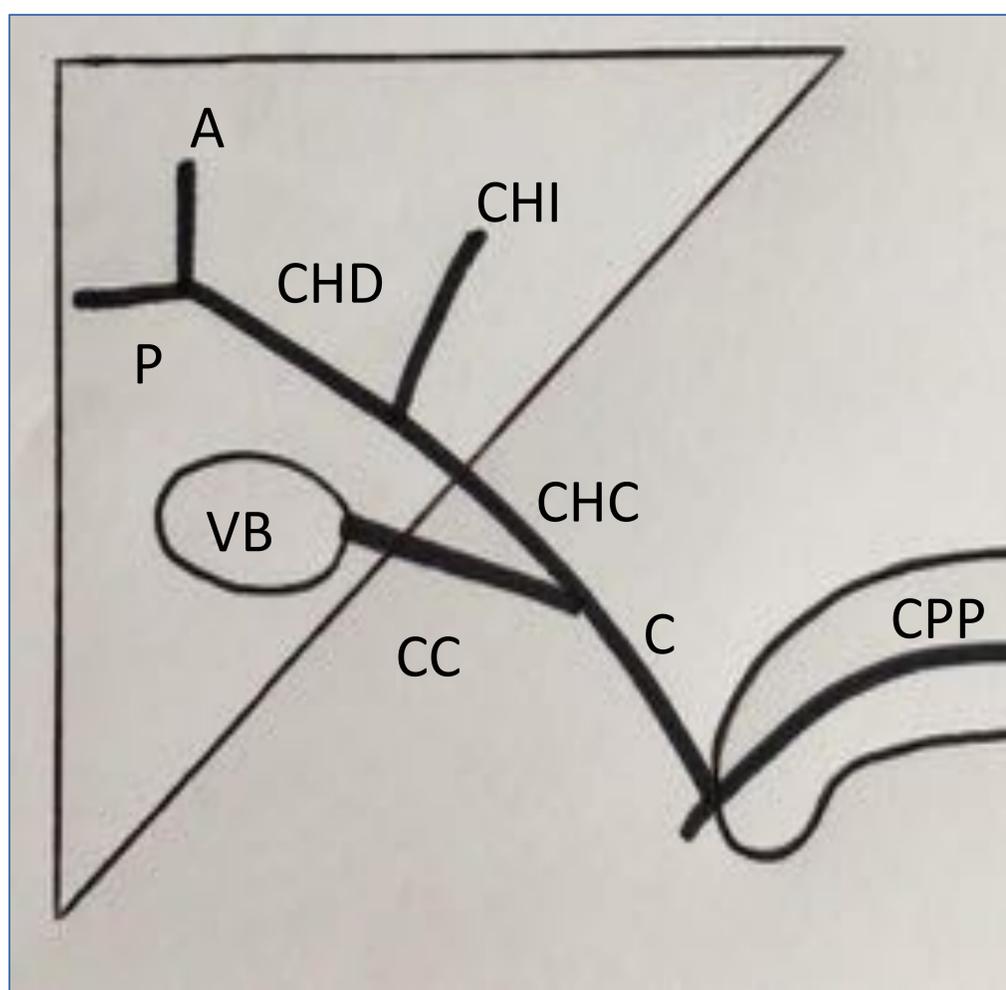


Fig 1

CPP: Conducto pancreático principal.

C: Colédoco.

CC: Conducto cístico.

VB: Vesícula biliar.

CHC: Conducto hepático común.

CHI: Conducto hepático izquierdo.

CHD: Conducto hepático derecho:

A: Conducto hepático derecho anterior.

P: Conducto hepático derecho posterior.



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

- Los quistes de colédoco son una entidad **infrecuente**, siendo su incidencia de 1: 100.000-150.000
- Su prevalencia es mayor en los países del **este asiático** siendo su incidencia de 1/1000.
- Dos tercios de los casos se dan en Japón.
- Existe una predilección **femenina** 4: 1.
- Es exclusivamente extrahepática en el 80-90 % de los casos.



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

- Su **patogenia** es incierta y no está claro si es una patología congénita o adquirida.
- La teoría más establecida es la “**Teoría de Babbitt**” (50-80%) que sostiene que en los quistes del colédoco existe una unión ductal pancreatobiliar anómala, de tal forma que el colédoco se une al conducto pancreático 1-2 cm proximal al esfínter de Oddi, lo que conlleva un aumento de presión proximal y reflujo de jugos pancreáticos, provocando inflamación y debilitamiento de la pared y en consecuencia dilatación de la vía biliar.
- Kusunoki y *col* . Defienden una teoría **congénita pura** dada la existencia de escasas células ganglionares en el colédoco distal en pacientes con quistes de colédoco.
- En los Tipo III, Wheeler habla de una disfunción/obstrucción del esfínter de Oddi e incluso que pudieran tratarse de quistes de duplicación biliar o duodenal.



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

- En cuanto a la clínica el 80 % comienzan antes de los 10 años.
- Existe una **TRIADA CLÁSICA** (<20%), más frecuente en edad pediátrica que consiste en:
 - Dolor abdominal.
 - Ictericia.
 - Masa abdominal palpable.
- El 85% de los niños tienen 2 de los 3 síntomas; en cambio, sólo el 25% de los adultos tienen 2 de los 3 síntomas.
- Los RN con diagnóstico prenatal suelen ser asintomáticos.



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

- En cuanto a su **diagnóstico por imagen** se utilizan las siguientes técnicas:
 - Ecografía.
 - TC.
 - Colangiografía.
 - Colangiopancreatografía por RM.

ECOGRAFÍA

- 1ª prueba de imagen a realizar.
- La más usada por su bajo coste y fácil accesibilidad.
- No invasiva (útil en población pediátrica).
- Sensibilidad 71-97%.
- Útil en la vigilancia y seguimiento.
- Ecografía endoscópica: permite una buena visualización de la porción intrapancreática del conducto biliar común.
- Puede ser difícil demostrar la comunicación de la lesión quística con el árbol biliar.



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

TC

- Demuestra la continuidad con el árbol biliar.
 - Más útil que la ecografía para valorar la vía biliar intrahepática, colédoco distal y cabeza pancreática.
 - Muestra la relación con estructuras adyacentes.
 - Útil para detectar signos de malignidad.
 - En los tipos IVa y V: útil para el estudio de las dilataciones intrahepáticas y valoración de la extensión (difusa o segmentaria localizada).
- Radiaciones ionizantes.

COLANGIORM

- Sensibilidad 90-100%.
- No invasivo y sin radiación.
- Puede sustituir a la CPRE, especialmente en niños.
- Muy útil en población pediátrica.
- Sensibilidad en unión pancreatoduodenal 40-60%.
- No es terapéutica.



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

COLANGIOGRAFÍA (CPRE o CPTH).

- Muy sensible para definir la anatomía de la vía biliar.
- Uso diagnóstico y terapéutico (CPRE), permitiendo drenar la vía biliar y realizar esfinterotomía en coledococoles.
- Requiere anestesia general, presenta dificultad técnica y complicaciones potenciales (sangrado, colangitis, pancreatitis aguda y perforación).
- La CPTH en ocasiones no logra delimitar de forma adecuada la porción distal del colédoco.



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

- Los quistes del colédoco se clasifican según la clasificación de Todani (1977), derivado de la clasificación original Alonso-Lej con base en la localización del quiste en la vía biliar. Se dividen en cinco tipos:

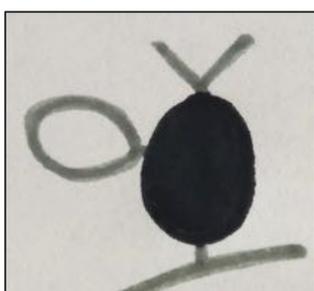
TIPOS	
<p>Tipo I: Solo afectan a la vía biliar extrahepática. El CHC proximal al quiste suele ser normal.</p>	<p>Tipo IA: Dilatación quística difusa.</p> <p>Tipo IB: Dilatación focal y segmentaria.</p> <p>Tipo IC: Dilatación difusa fusiforme (<i>Fig 2 y 3</i>)</p>
<p>Tipo II: Divertículo del conducto biliar.</p>	
<p>Tipo III: Coledococoele.</p>	<p>Protrusión de un segmento intramural focalmente dilatado del colédoco distal intraduodenal.</p>
<p>Tipo IV: Múltiples quistes.</p>	<p>Tipo IVA: Vía biliar intra y extrahepática (<i>Fig 4 y 5</i>).</p> <p>Tipo IVB: Vía biliar extrahepática</p>
<p>Tipo V (Enfermedad de Caroli)</p>	<p>Dilataciones quísticas de los conductos biliares intrahepáticos.</p>



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

CLASIFICACIÓN.

- **Tipo I** (IA, IB, IC).



IA



IB



IC

- **Tipo II** (divertículo del conducto biliar).



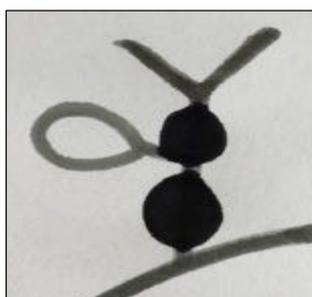
- **Tipo III** (coledococoele):



- **Tipo IV** (IVA y IVB).



IVA



IVB

- **Tipo V** (enfermedad de Caroli).



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

- La **enfermedad de Caroli** es un trastorno **genético** infrecuente de herencia **AR** ocasionado por la detención o trastorno en la remodelación embriológica normal de los conductos biliares. Ello origina una marcada **dilatación multifocal** no obstructiva, sacular o fusiforme, de la **vía biliar intrahepática** que se comunica con el árbol biliar. La afectación puede ser difusa o confinada a un lóbulo (LHI) o a un segmento. Clínicamente se caracteriza por episodios recurrentes de **colangitis**.
- Existen **dos tipos**:
 - La “forma pura” que es típica del adulto y no altera el parénquima hepático. Da lugar a complicaciones derivadas del estasis biliar: litiasis, cirrosis biliar secundaria y colangiocarcinoma.
 - El **síndrome de Caroli** que se diagnostica en la **infancia** y se asocia a *la fibrosis hepática congénita* con desarrollo de cirrosis e HTP.
- En **ecografía** se verían como lesiones quísticas intrahepáticas bien definidas que pueden tener sedimento o cálculos en su interior.
- En **TC** y **RM** espatognomónico el signo del “dot sign” central (patognomónico) → pedículo fibrovascular realzado dentro del conducto biliar intrahepático quístico dilatado.
- La **CPRM** con contraste órgano-específico confirma la comunicación con la vía biliar.



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

- Los quistes del colédoco pueden tener complicaciones derivadas del éstasis biliar:
 - Coledocolitiasis.
 - Colangitis.
 - Abscesos intrahepáticos.
 - Pancreatitis.
 - Estenosis biliares.
 - Cirrosis biliar secundaria (40-50%).
 - Rotura del quiste (1-12%) → peritonitis biliar.
 - Colangiocarcinoma.
- En cuanto al tratamiento de los quistes del colédoco es variable en función del tipo:
 - **Tipos I y IV** → Resección completa de la vía biliar extrahepática, colecistectomía y anastomosis bilioentérica (hepaticoduodenostomía y la hepaticoyeyunostomía en Y de Roux).
 - En tipo tipo IV-A con componente intrahepático significativo → hepatectomía



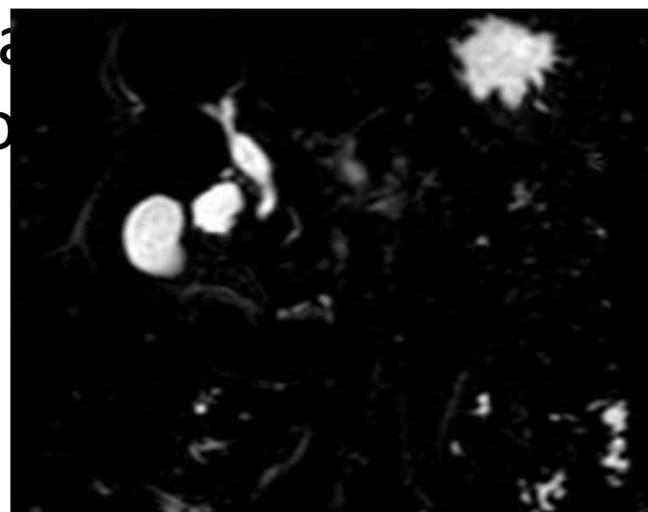
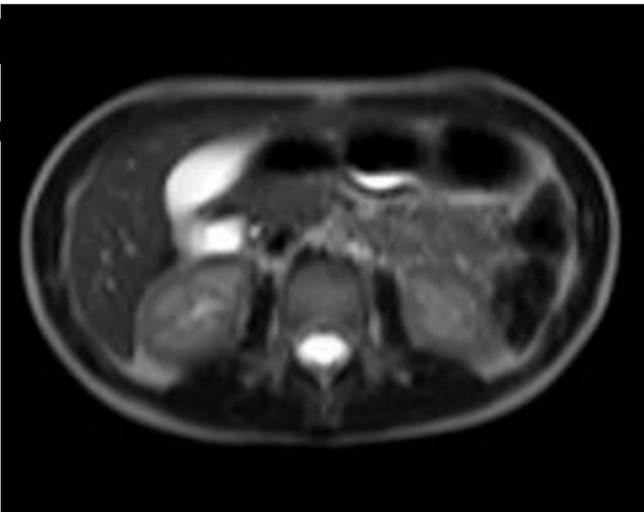
REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

- **Tipo II:** diverticulectomía y cierre primario del colédoco.
- **Tipo III:** Esfinterotomía endoscópica.
 - En coledococoles grandes: resección transduodenal.
- **Tipo V:** en función de la extensión.
 - Localizada o unilobar: resección hepática.
 - Bilobar asintomática: vigilancia estrecha y tratamiento médico.
 - Bilobar complicada (colangitis, HTP o sospecha de malignización): trasplante hepático ortotópico (THO).



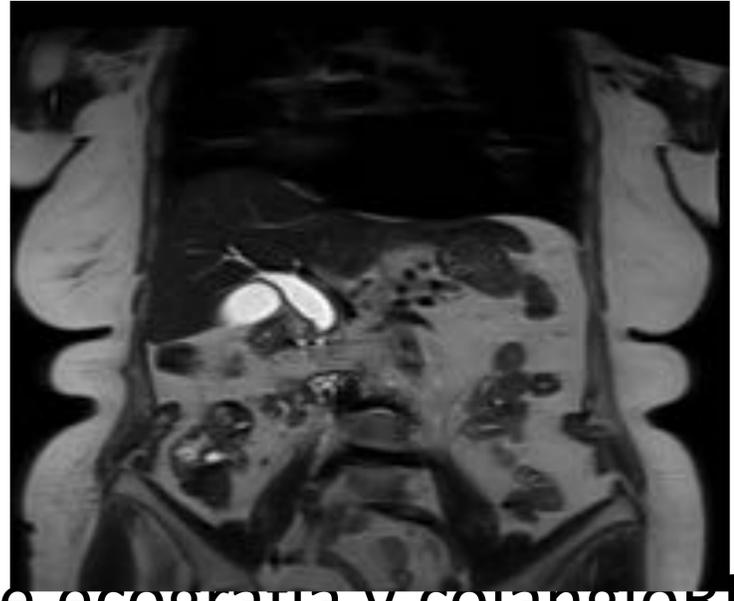
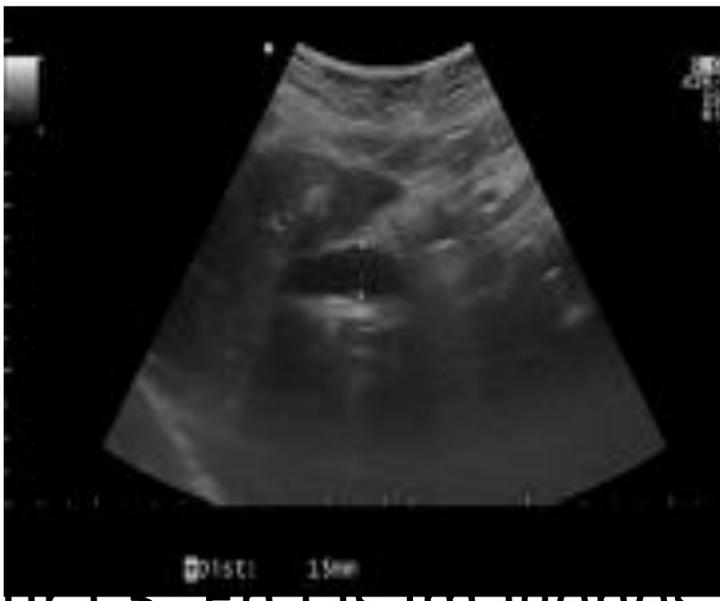
REVISIÓN DE CASOS:

- Figura 1. Caso de pancreatitis crónica y episodios de pancreatitis aguda. Se observa una dilatación de la vía biliar en relación con la pancreatopatía.

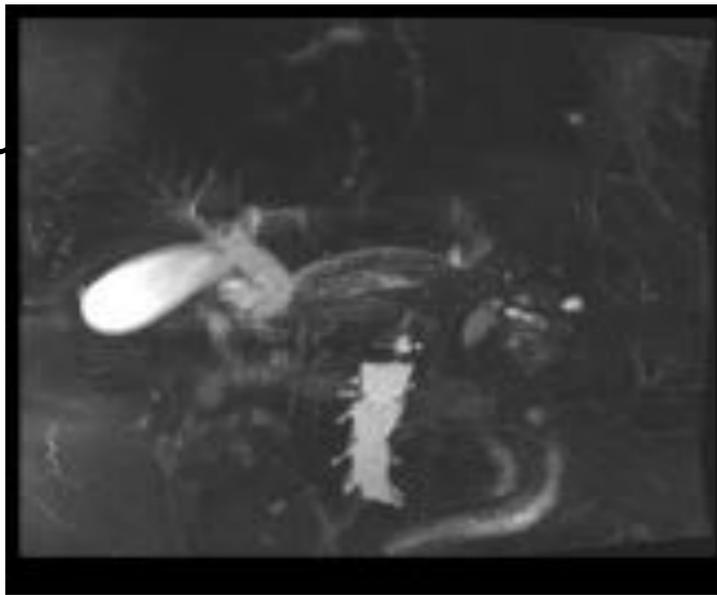




REVISIÓN DE CASOS:



- Figura 3. En las imágenes de ecografía y corangiografía se observa una dilatación del colédoco sugerente de que... C.

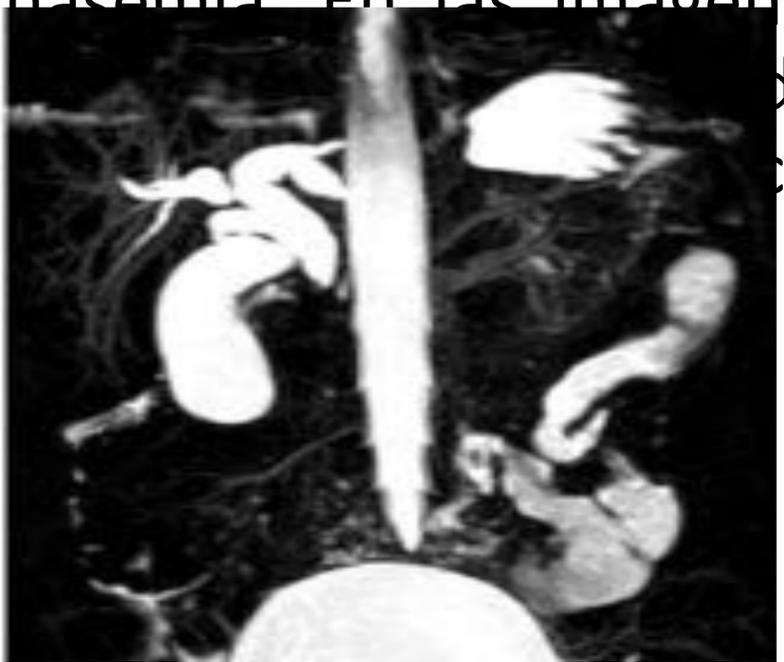
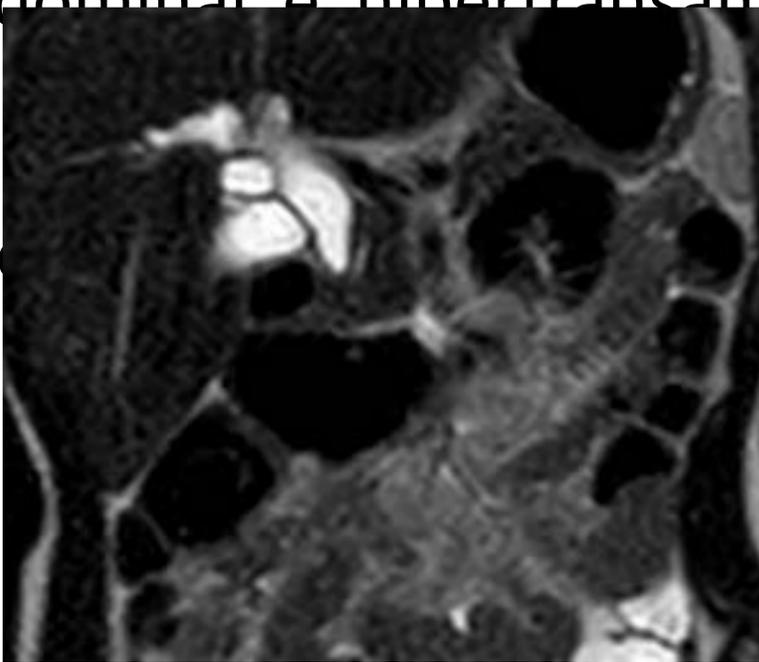




REVISIÓN DE CASOS:

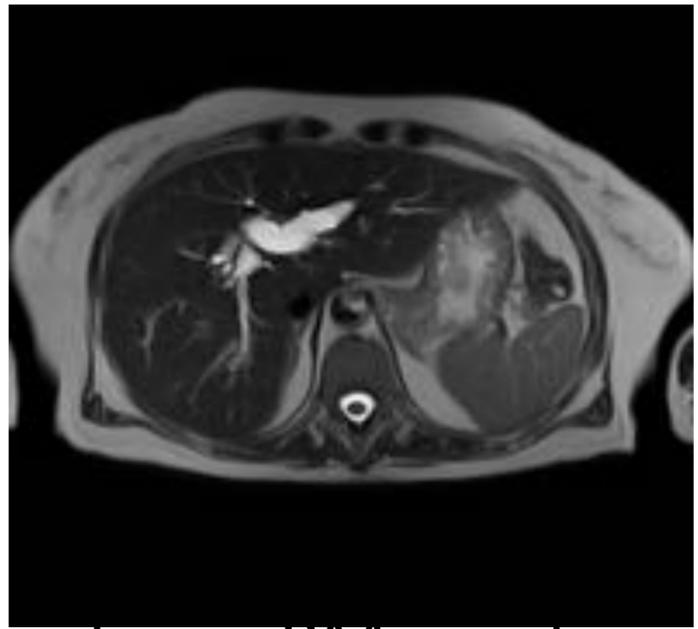
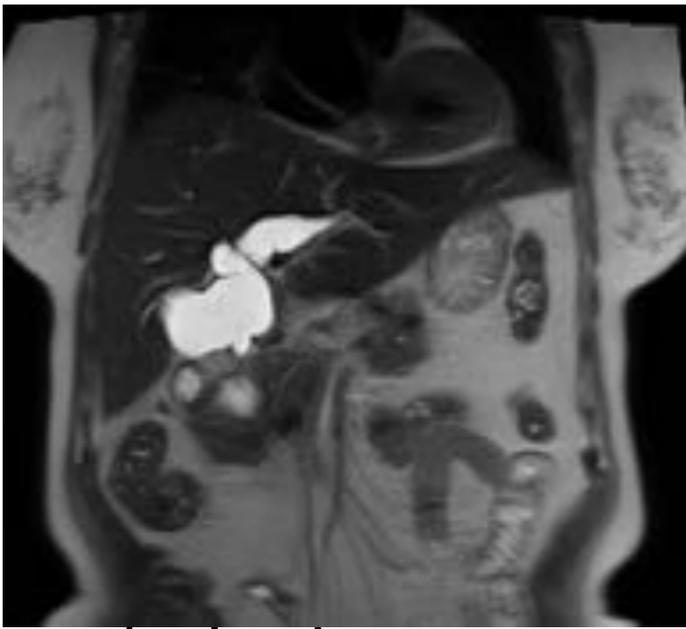


- Fig. 1. Caso clínico de dolor abdominal e hipertransaminasemia. En las imágenes de ultrasonido se observa un quiste de 10 cm de diámetro en el polo superior del hígado. En las imágenes de resonancia magnética se observa un quiste de 10 cm de diámetro en el polo superior del hígado.

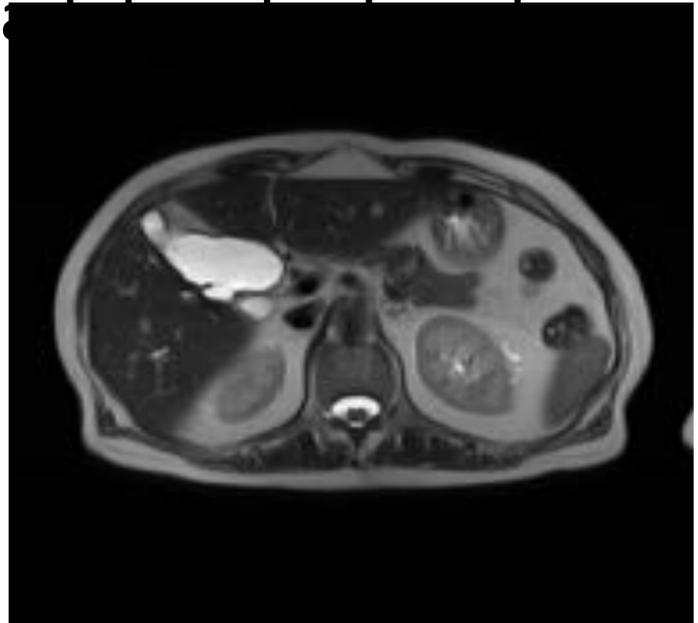




REVISIÓN DE CASOS:



- Figura 5. En las imágenes de colangiografía se observan dilatación de la vía biliar intrahepática y extrahepática como del





CONCLUSIONES:

- Los quistes de colédoco son una **entidad rara**, más común en la población asiática.
- Si no existe contraindicación requieren de **resección para evitar malignización y complicaciones** futuras, incluyendo al paciente neonatal asintomático.
- La disminución de riesgo para desarrollar malignidad futura varía según la edad del individuo y el tipo.
- El coledococoele representa un espectro diferente de presentación y manejo, y puede diferir su patogénesis en comparación con otros tipos de QC.
- Aunque la malignización es rara, la resección no reduce el riesgo a niveles basales, por lo que debe mantenerse la **vigilancia a largo plazo**.



BIBLIOGRAFÍA:

- Mahendra S, Hasmukh B, Venugopal H. Choledochal Cysts: A review of literatura. Saudi J Gastroenterol. 2012; 18(4): 230-236.
- Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. Canadian Journal of Surgery. 2009; 52(5): 434-440.
- Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 2 of 3: diagnosis. Canadian Journal of Surgery. 2009; 52(6): 506-511.
- Acevedo D, Rivas IA, Rodríguez A. Quiste de colédoco: cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento. Acta Med. 2015; 13(3): 171-176. Liu YB, Wang JW, Devkota KR, Ji ZL, Li JT, Wang XA, et al. Quistes congénitos de choleochal en adultos: experiencia de veinticinco años. Chin Med .J 2007; 120: 1404–1407
- Lee HK, Park SJ, Yi Bh, Lee AL, Moon JH, Chang YW. Imaging Features of Adult Choledochal Cysts: a Pictorial Review. Coreano J Radiol. 2009; 10(1): 71-80.
- Santiago I, Loureiro R, Curvo-Semedo L, Marques C et al. Congenital Cystic Lesions of the Biliary Tree. American Journal of Roentgenology. 2012;198: 825-835.



BIBLIOGRAFÍA:

- Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile ducts cysts. The American journal of Surgery. 1977; 134(2): 263-269.
- Mortelé JK, Rocha TC, Streeter JL, Taylos AJ. Multimodality imaging of pancreatic and biliary congenital anomalies. Radiographics. 2006; 26(3): 715-731.