

Colangiocarcinoma desarrollado en quiste de colédoco

Dres. Andrés Colet y Raúl C. Praderi

Se relata el primer caso clínico de colangiocarcinoma desarrollado en quiste de colédoco de la literatura nacional.

Se destaca la evolución del tratamiento quirúrgico de esta afección, resaltando los posibles factores etiológicos.

No es una afección excepcional. La resección total del quiste con hepaticoyeyunostomía en asa diverticular es el tratamiento de elección.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
Biliary Tract, Cancer.

SUMMARY: Cholangiocarcinoma in a choledocus cyst.

Authors present the first clinical case of cholangiocarcinoma developed in a choledocus cyst appearing in national data. They point out surgical treatment's evolution, emphasizing the possible etiopathogenical factors. It is not an exceptional finding. The elective treatment is total cyst resection, and hepaticoyejunostomy in diverticular loop.

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 10 de setiembre de 1986.

Asistente, Profesor Director Clínica Quirúrgica "3".
Dirección: Larrobla 922/3 Montevideo (Dr. A. Colet).

Clínica Quirúrgica "3" (Director Prof. Dr. Raúl Praderi). Hospital Maciel. Fac. de Medicina. Montevideo.

RÉSUMÉ: Cholangiosarcome developpe sur un kyste choledocien.

Les auteurs présentent le premier cas clinique nationale de cholangiosarcome développé sur un kyste choledocien.

Ils soulignent l'évolution du traitement chirurgical ainsi que les possibles facteurs étiopathogéniques.

Il ne s'agit pas d'une affection exceptionnelle. La résection totale du kyste et ensuite l'hépaticojéjunostomie en ause diverticulaire serait le traitement de choix.

INTRODUCCION

En 1984 Pérez Billi, reunió varias observaciones de quistes de colédoco tratados con quistoyeyunostomía sobre asa diverticular⁽¹⁾.

También en 1985 presentamos en la Sociedad de Cirugía del Uruguay una revisión de la casuística uruguaya de quistes de colédoco operados en el adulto y en el niño, que asciende a 20 casos. De ella se desprende que los cirujanos empezaron por efectuar drenajes externos, luego quistoduodenostomías y posteriormente quistoyeyunostomías en asa diverticular, (Sbárbaro 1977 - Pallas 1981) pero sin resección del quiste.

En 1984 uno de los autores (R.P.) operó un niño con quiste de colédoco y atresia de vía biliar, re-

secando casi todo el quiste y practicando una hepaticoyunostomía en asa diverticular, esta asociación mórbida fue descrita por Klatz en 1973⁽²⁾. Este paciente vive actualmente sin complicaciones.

En 1985 Antoniello⁽³⁾, mostró en 1984 en la Sociedad de Gastroenterología del Uruguay un nuevo caso de quiste congénito de colédoco del adulto, tratado con resección y hepaticoyunostomía, operado por nosotros.

Desde entonces varios cirujanos uruguayos han aportado nuevas observaciones con este procedimiento que creemos es el correcto: resección total del quiste y anastomosis hepaticoyunal en asa diverticular.

Los cirujanos japoneses llamaron la atención sobre la asociación de quiste de vía biliar y cáncer, encontrando una frecuencia cada vez mayor como veremos después. En nuestro país se habían comunicado diversas complicaciones y asociaciones, como la enfermedad de Caroli, peritonitis por ruptura del quiste, colangitis, etc., pero ninguna con cáncer de la pared quística, por eso aportamos el siguiente caso clínico^(4, 5, 6, 7, 8).

CASO CLINICO

T.R. 25 años. Sexo Fem. M.C. Dolor en H.D. E.A. Comienza 3 meses antes del ingreso con cuadros dolorosos de H.D. que aparecen después de la ingestión de alimentos excitobiliares.

Vómitos de alimentos y biliosos acompañados de dolor. No tuvo fiebre ni ictericia.

Repercusión general, adelgazamiento moderado, astenia y anorexia.

A.E.A. Fue intervenida el 17/4/69 por cuadro agudo de abdomen.

Se encontró quiste de colédoco no perforado, se efectuó apendicectomía y colecistostomía con sonda Pezzer. La colangiografía postoperatoria mostró un gran quiste coledociano y papila permeable.

Fue reintervenida el 6/6/69 efectuándose una quistoduodenostomía dejando la colecistostomía. Esta observación fue publicada en 1970⁽⁹⁾ (Fig. 14).

Fue reoperada en 1972, encontrándose una litiasis pigmentaria del quiste efectuándose una quistoyunostomía en asa de Hivet-Warren típica (Fig. 18). Estando la paciente asintomática hasta la consulta actual. El examen físico al ingreso no mostró elementos a destacar. En una ecografía realizada entonces se comprueban imágenes nodulares múltiples en lóbulo derecho del hígado y aerobilia.

Se efectúa T.A.C. que confirma este diagnóstico. Presumiendo la existencia de un cáncer biliar es intervenida.

OPERACION. Incisión en boca de horno. La exploración muestra múltiples metástasis del lóbulo derecho de distintos tamaños, algunas pequeñas en el lóbulo izquierdo. Cáncer del hepático común, confirmado por biopsia extemporánea, que infiltra la anastomosis bilioyunal. El tumor adhiere al duodeno, se secciona el asa aferente del yeyuno, cerrando el cabo inferior. A través del muñón superior se explora la anastomosis que está estenosada por el tumor. Se calibra con tubo transhepático izquierdo en sedal que se saca a la Witzel por el yeyuno, considerado que era inminente la aparición de ictericia (Fig. 2).

Postoperatorio inmediato sin incidentes. Se retiró tubo de Burlui a los 10 días.

Alta a los 20 días con tubo transhepático en circuito cerrado. Sobrevivió 3 meses sin ictericia. Falleció en caquexia el 20/3/86.

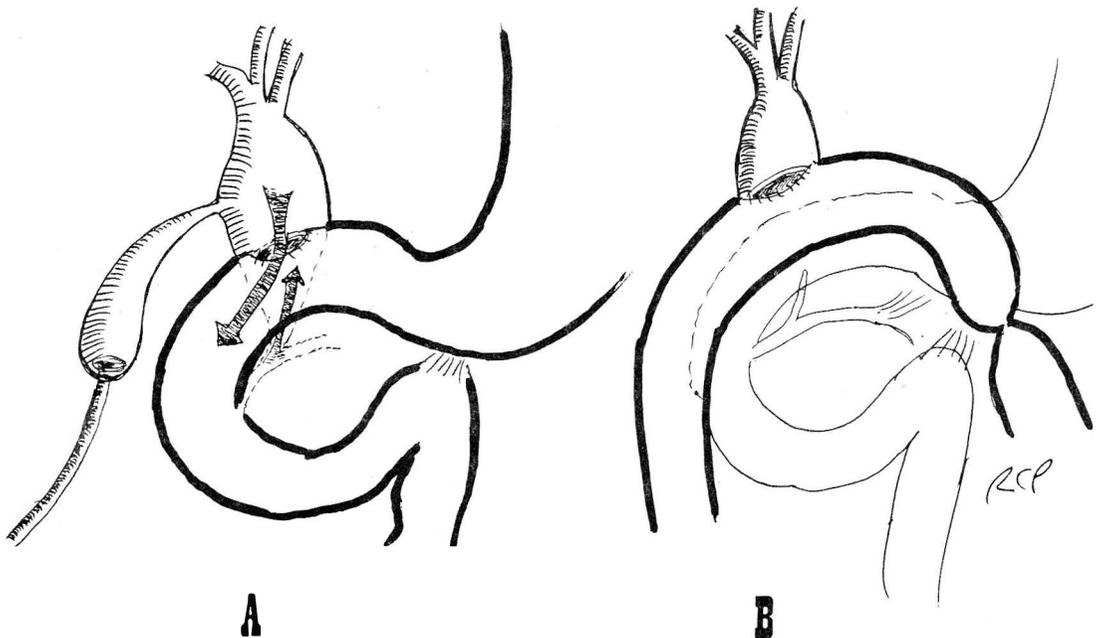


Fig. 1. A) Se aprecia la situación anatómica después de la 2ª operación realizada el 6/6/69. Se señala con una flecha ascendente el reflujó Wirsung-Quístico y con una descendente el flu-

jo bilio-duodenal. La anastomosis quisto-duodenal favorece el reflujó del jugo pancreático.

B) Después de la 3ª intervención (1972).

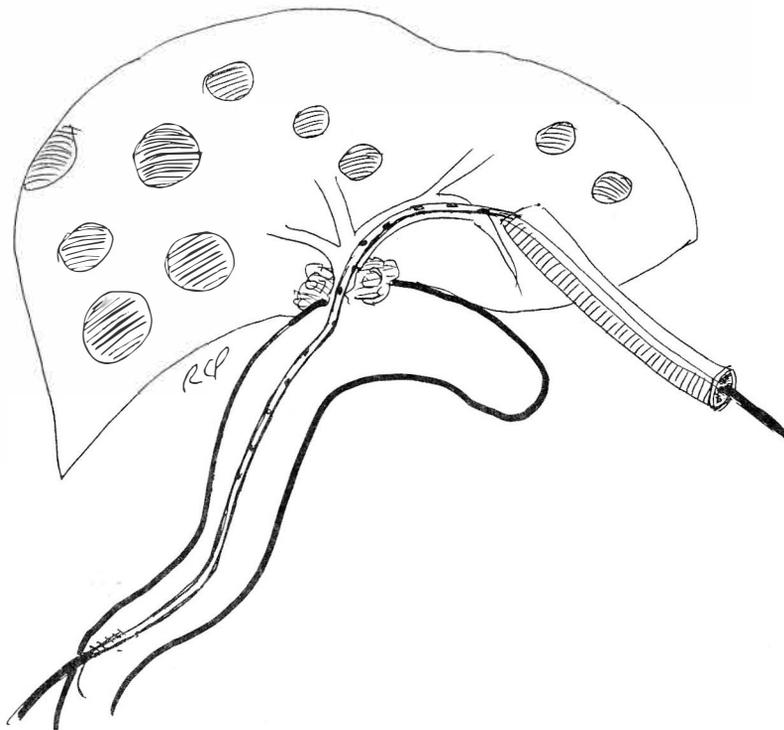


Fig. 2. Situación después de la última intervención calibrado con el tubo transhepático de la anastomosis infiltrada por el tumor.

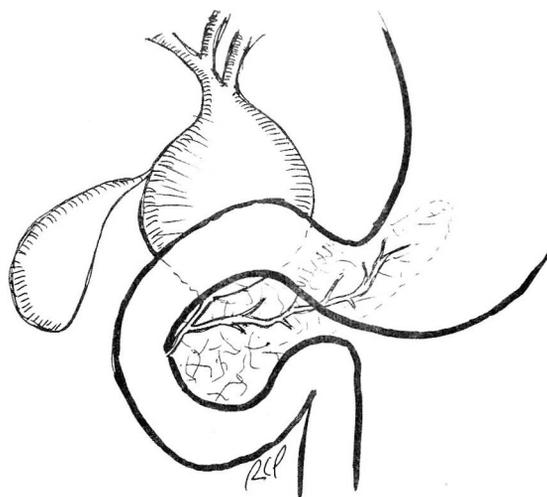


Fig. 3. Disposición anatómica de la desembocadura del Wirsung, factor determinante del reflujo pancreático-quístico.

DISCUSION

Esta sería la primera observación nacional de cáncer de vía biliar iniciado en un quiste de colédoco. En la revisión que efectuamos el año pasado encontramos 9 quistes en el adulto y 11 en el niño, entre los cuales estaba esta paciente⁽³⁾. El presente caso es interesante pues muestra la evolución del tratamiento quirúrgico de los quistes congénitos de colédoco tipo A de Alonso Lej o 1A de Todani, con los tres procedimientos sucesivos^(6, 12):

- drenaje externo
- anastomosis quistoduodenal
- anastomosis quistoyeyunal en asa diverticular.

Evidentemente la persistencia de la pared quística es un factor coadyuvante para la aparición del cáncer como lo señalan los autores japoneses^(11, 12, 13), país en el cual es muy frecuente esta afección^(11, 12, 13, 14, 15, 16).

Según estos autores la desembocadura del Wirsung en el colédoco por encima de la ampolla de Vater (hasta 15 mm) permite el reflujo de la secreción pancreática al árbol biliar. Según ellos sería esta irritación crónica la causa determinante y lo certifican con una importante casuística que es convincente^(11, 12, 13, 17, 18, 20, 21) (Fig. 3).

CONCLUSIONES

Del análisis del presente y la revisión de la literatura nacional y mundial nos permitimos concluir que el quiste congénito de colédoco en nuestro medio es raro pero no excepcional.

La persistencia de la pared quística, la conexión anómala y el reflujo de jugo pancreático serían los factores causantes de la alta incidencia de colangiocarcinoma en los quistes congénitos de colédoco.

La terapéutica correcta en esta afección es la resección total del quiste y hepaticoyeyunotomía en asa yeyunal diverticular, este hecho está avalado como procedimiento de elección por la literatura reciente^(2, 3, 17, 22)

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. PEREZ BILLI, L; PALLAS, A; SBARBARO, O; MURGUIA, E; LATTARO, D; DELFINO, A; CHAVARRIA, O; PRADERI, R. — Quistes de la vía biliar principal del niño. Quistoyeyunotomía sobre asa diverticular. *Cir. Uruguay* 1986; 56(6): 332-4.
2. PEREZ BILLI, L; CHAVARRIA, O; PRADERI, R; SBARBARO, O; — Quiste congénito del colédoco en el niño. Resección con derivación hepaticoyeyunal. Presentado en la Soc. de Cirugía del Uruguay Pediátrica. 15/7/85.
3. ANTONIELLO, L; COHEN, H; AZNAREZ, A; LAGO, G; GAUDIANO, J; PIN, J; PRADERI, R. — Dilatación quística congénita del colédoco. Diagnóstico preoperatorio. Tratamiento: a propósito de un caso. Presentado en la Sociedad de Gastroenterología del Uruguay. Julio 1985.
4. DAVIDENKO, N; CASANOVA, M; SOTELO, J. MACHADO, M., DAVIDENKO, A. — Dilatación congénita de la vía biliar extra e intrahepática (Enfermedad de Caroli). *Hepaticoyeyunotomía. Cir. Uruguay* 1980; 50(3): 270-4.
5. NEGRO, R; VACAREZZA, A; MENDOZA, D. — Dilatación idiopática del colédoco. Ictericia Bilioséptica. *Arch. Pediatr. Uruguay*, 1964; 35: 50.
6. PERDOMO, R; PEREYRA, C. — Quiste del hepático común perforado. *Cir. Uruguay* 1976; 46(3): 253-8.
7. TAIBO, W. — Malformaciones congénitas del hepatocolédoco. Megacolédoco. *Bol. Soc. Cir. Uruguay* 1946; 17: 261.
8. VACAREZZA, A; NEGRO, R. LEDESMA, B., GENTILERAMOS, I., KIERSZENBAUM, J. — Malformaciones múltiples de las vías biliares extrahepáticas. *Arch. Pediatr. Uruguay* 1969; 40: 521.
9. CABRERA, M; BADANIAN, R. — Quiste congénito del colédoco en una niña de 9 años. *Cir. Uruguay* 1970. 40: 195.
10. ALONSO LEJ, F; REVER, W.B; PESSAGNO, D.J. — Collective review: Congenital choledochus cyst, with report of two analysis of 94 cases. *Int. Abstr. Surg.* 1959; 108: 1.
11. KOMI, N; TAMURA, T. — Intestinal metaplasia and malignant changes of the biliary tract caused by the anomalous arrangement disease of the pancreatic-biliary duct. *Syongeka (Tokyo)* 1982; 14: 43.
12. TUDANI, T; TABUCHI, K; WATANBE, Y; KOBAYASHI, T. — Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. *Cancer* 1979; 44: 1134.
13. TSURU, T. — Clinocopathological study on metaplasia in the bile duct mucosa with special reference to bile duct carcinoma. *Nippon Geka Gakkai Zasshi* 1984; 85: 482.
14. FLANIGAN, D.P. — Biliary carcinoma associated with biliary cysts. *Cancer* 1977; 40: 880.
15. FLANIGAN, D.P. — Biliary Cysts. *Ann. Surg.* 1972; 182: 635.
16. SAITO, S. — Congenital Choledochal Cyst. *Prog. Pediatr. Surg.* 1974; 6: 63.
17. NAGATA, E; SAKAI, K; KINOSHITA, HIROHASHI, K. — Choledochal cyst: Complications of anomalous connection between the choledochus and pancreatic duct and carcinoma of the biliary tract. *World J. Surg.* 1986; 10: 102.
18. IRWIN, S.T; MORRISON, J.E. — Congenital cyst of the common bile duct containing stones and undergoing cancerous change. *Br. J. Surg.* 1944; 32: 319.
19. JARVI, O; LAUREN, P. — Intestinal metaplasia in the mucosa of the gallbladder and common bile duct. *Ann. Med. Exp. Fenn.* 1967; 45: 213.
20. KINOSHITA, H; NAGATA, E; HIROASHI, K; SAKAI, K; KUBAYASHI, Y. — Carcinoma of the gallbladder with an anomalous connection between choledochus and pancreatic duct. Report of ten cases and review of the literature in Japan. *Cancer.* 1984; 54: 762.
21. VOYLES, C.R; SMAJDA, C; SHANDS, W.C; BLUMGART, L.H. — Carcinoma in Choledochal Cysts. *Arch Surg.* 1983; 118: 986.
22. KASAI, M; ASAKURA, Y; TAIRA, Y. — Surgical treatment of choledochal cyst. *Ann. Surg.* 1970; 172: 844.

COMENTARIOS

Dr. Raul Praderi (cierra la discusión)

Ahora lo interesante de este caso es que tenemos la historia desde la niñez, porque en el lapso ese entre la primera operación y la última pasaron 15 años y las cosas parecerían fundamentar lo que dicen los japoneses.

Primero me voy a referir a la casística, yo tengo dos casos más que podrían ser, uno que seguramente fue. Uno que yo me acordé después que escribimos el caso con el Dr. Colet, pero no lo tengo completo. Lo operamos con el Dr. Albo en la Sociedad Española hace como 20 años.

Era un cáncer de la vía biliar que se le había hecho una derivación hepático-yeyunal y el enfermo hizo una recidiva neoplásica, una estenosis neoplásica, el enfermo tenía un cáncer de la convergencia biliar con una cierta dilatación quística no muy grande. De ese enfermo me acuerdo siempre porque hicimos una cosa por primera vez. Le hicimos una anastomosis o le calibramos la anastomosis, no me acuerdo si la tenía o se la hicimos nosotros, hepato-yeyunal y usamos el yeyuno para sacar el tubo transhepático que pasaba por abajo de la estenosis; es una técnica que la sacamos publicada nosotros después.

O sea, al enfermo se le pone el tubo transtumoral y en vez de dejar salir el tubo transtumoral por abajo, dejarlo perdido en el colédoco, hacer una anastomosis bilio-digestiva para sacar el tubo infratumoral sin sacar el tubo para afuera. Eso lo hicimos por primera vez en ese enfermo, incluso cuando nosotros escribimos el trabajo, no me acuerdo los detalles, no sé si lo pusimos.

Hace dos años en el Congreso de Cirugía cuando hablamos de cáncer de la vía biliar, en la Mesa Redonda que tuvimos la colaboración de Lenoir, mostramos una serie de casos raros, o de formas raras de cáncer biliar y entre ellos mostró un cáncer quístico de la convergencia.

Ese cáncer quístico de la convergencia, toda mi vida lo había interpretado de otra manera, era un enfermo que tenía, lo mostramos en esa oportunidad, una ictericia neoplásica, y

cuando fuimos a diseccionar el pedículo hepático, encontramos una formación algo biloculada a nivel de la convergencia con una entalladura en la parte media, vertical, sagital, era una formación quística y por detrás de esa formación quística la pared neoplásica.

Entonces lo interpreté como un enfermo con un cáncer de la convergencia y que el tumor había obstruido la vía biliar y se había dilatado por arriba y después el tumor había crecido infiltrando más una pared que la otra y entonces la vía biliar había adquirido esa forma bizarra biloculada. A ese enfermo no le pudimos hacer tampoco nada.

Así que serían dos observaciones de cánceres, sumados al caso del Dr. Grezzi, de cánceres primitivos de la vía biliar. Lo que tiene de interesante el caso del Dr. Grezzi, que al igual que este fue operado primero y posteriormente apareció el tumor, así que habría más casos.

El otro problema es el de la etiopatogenia que pretenden explicar los japoneses, evidentemente en Japón es mucho más frecuente y no solo son frecuentes los quistes de colédoco infiltrados por tumor, ya ven que aquí en el Uruguay hay 20 casos y recién aparece el primero entre los quistes, serían dos enfermos o sea el 10%, en Japón llega al 25% y ellos lo encuentran muchas veces en niños, no solo cánceres de la pared del quiste sino cánceres de la vesícula asociados a la malformación de esa desembocadura alta, de convergencia o de unión alta del colédoco con el Wirsung.

Ese tipo de unión del colédoco con el Wirsung se encuentra en un animal que es la cabra, la cabra tiene un conducto común muy largo en el cual convergen el colédoco y el Wirsung, cuando nosotros estudiábamos, en la época que trabajábamos en Cirugía Experimental, había un trabajo muy importante de fisiopatología de la pancreatitis, que hacía la experiencia. Se dan cuenta que esa forma anatómica permite hacer todas las variaciones y experiencias sobre la fisiopatología de la pancreatitis; o sea que se podía derivar el colédoco por arriba de la convergencia y se podía derivar el Wirsung por arriba, o ligar el canal común.

De manera que digamos este tipo caprino de posición de la vía biliar, yo estoy convencido que en nuestro país no es frecuente y que en Japón es más frecuente que en otros lados, porque ellos tienen experiencia, empiezan a publicar en vía biliar así intensivamente hace 20 años, después de la guerra, porque incluso en Japón la patología biliar era muy poco frecuente, tenían la litiasis de Oriente, la litiasis pigmentaria intracanalicular o intrahepática, que fue descrita por los cirujanos de Hong Kong antes que los japoneses.

Ahora, como en Japón cambió el régimen de comidas totalmente y el de líquidos y proteínas ha cambiado, hasta la estatura de los japoneses aumentó 8 cm después de la guerra, los japoneses comen distinto, más parecido a los occidentales, la patología biliar es más frecuente ahora.

Ellos mostraron estadísticas, series grandes en las cuales estudiaban la medida del sector común, de conducto común mayor de un centímetro y medio, que en el Uruguay no lo vemos, nosotros no vemos un canal común de un centímetro y medio, y hemos visto mucho más colangiografías que ellos. Entonces en esos enfermos que tenían más de un centímetro y medio, la presencia, dicho de otra manera, de 100 enfermos con quiste de colédoco el 80% tenían conducto común de un centímetro y medio.

De manera que la conclusión que surge es que hay una relación de malformaciones, entre la presencia del quiste y la malformación abajo. Ahora, la relación patogénica de la presencia de quistes con la malformación canalicular es otra cosa que no está muy estudiada pero que en realidad existe; ahora ¿cómo se vincula este problema o qué explicación tiene?

Ellos están convencidos que es el reflujo de jugo pancreático hacia arriba en las coledocoduodenostomías, de repente son enfermos que a la secreción pancreática le resulta más cómodo salir por ahí, que salir por el Oddi o por esfínter y esto está abierto continuamente. Entonces sería la asociación de pasaje de jugo pancreático y bilis la cancerígena, ¿no?

Había dos cosas interesantes deducidas de esto, cuando se discutió esto me decía cómo hacían para no cortar el Wirsung; uno mirando una colangiografía le parece que es muy fácil, porque se insiste cuando se saca el quiste de colédoco reseccionar bien abajo. Ahora, ¿cómo se ve la desembocadura cuando se opera un quiste de colédoco?, yo he operado ya algunos casos y el quiste de colédoco, el extremo inferior del colédoco es un hilito, que a veces a uno lo sorprende, uno está enucleando el quiste y de repente ve una cosa finita allí abajo y eso es el colédoco. Por suerte está el páncreas para proteger el Wirsung, porque si uno mira la colangiografía, ese fue el error que cometió Bismuth y eso nos pasó a varios que estábamos escuchando, bueno entonces Uds., ¿cómo hacen para no ligar el Wirsung?, seguro pensando en la imagen de la colangiografía, pero el Wirsung está dentro del páncreas, entonces la disección del canal del colédoco termina cuando se llega al tejido pancreático. Pese a lo cual si se busca con atención en las estadísticas de resección de quiste de colédoco, en todas hay casos de fistulas pancreáticas, algún caso, no muchos, 4/5% de enfermos que hicieron la fistula pancreática porque la ligadura se soltó o salió jugo pancreático por ahí.

La conclusión de todo esto sería que la patología esta es posible, que en Occidente es rarísima y que hay que estar prevenidos de hacer la resección y hoy en día que los cirujanos manejan mejor la vía biliar principal, en nuestro país hay ya varios casos más de cirujanos de niños que han operado, el Dr. Chavarría creo que tiene dos casos más, enfermos en los que hizo la quistectomía con hepático-yeyunostomía. Nada más.