

# Dilataciones quísticas de la vía biliar

Dres. José Pedro Perrier<sup>1</sup>, Bolívar Delgado<sup>2</sup>, Nisso Gateño<sup>3</sup>, Alberto Piñeyro<sup>4</sup>

## Resumen

*Se presentan 4 casos de dilataciones quísticas de la vía biliar extrahepática y se hace una revisión del tema. Se concluye que el mejor tratamiento es el quístico y que en los casos más frecuentes, los llamados quistes del colédoco, el tratamiento ideal es la resección completa del quiste y la derivación biliodigestiva. Las derivaciones internas son una mala solución por la alta incidencia de complicaciones que obligan a reoperaciones y porque no evitan el desarrollo de cánceres, complicación evolutiva frecuente de esta patología.*

**Palabras clave:** Vía biliar  
Quistes

## Summary

*Four cases of cystic dilatation of the extrahepatic biliar viae are presented together with a revision of the topic. The authors come to the conclusion that surgery is the best treatment and that in the case of the most frequent cases, the so-called choledochus cysts, ideal treatment consists of total resection of the cyst and biliodigestive derivation. Internal derivations are a bad solution due to the high incidence of complications that make reoperation necessary and do not avoid cancer development, a frequent evolutive complication of this pathology.*

## Introducción

Las dilataciones quísticas de la vía biliar intra o extrahepática no son afecciones frecuentes. Varios autores nacionales se han ocupado del tema <sup>(1-11)</sup> y en la última comunicación en nuestro medio <sup>(12)</sup>, se hace referencia a 20 casos publicados y algunos más, operados en Uruguay.

El desarrollo de los procedimientos de estudio ha

permitido hacer el diagnóstico de esta patología previo a la cirugía. Ello evita la sorpresa de su hallazgo intraoperatorio y posibilita la elección de la solución terapéutica más adecuada.

El conocimiento de los resultados obtenidos con las derivaciones internas sin resección de las dilataciones hizo que en el mundo progresivamente se pasara a las técnicas de resección y derivación biliodigestiva <sup>(13-16)</sup>.

Esto también se manifestó en nuestro medio y el primer procedimiento de resección-derivación biliodigestiva fue hecho en 1984 y comunicado en la Sociedad de Cirugía Pediátrica del Uruguay en 1985 <sup>(11)</sup>.

Presentamos 4 casos de dilataciones de la vía biliar extrahepática que no escapan a esta evolución en la terapéutica.

## Caso Nº 1

M.R. Sexo femenino, 15 años. Hospital Central de las Fuerzas Armadas.

Antecedentes personales de molestias de hipocondrio derecho.

Un año antes del ingreso "hepatitis" y coleciatograma negativo.

Treinta días antes, síndrome coledociano que retrocedió rápidamente con tratamiento médico.

Ecografía: quiste hidático de hígado segmento IV V.

Al examen no se palpa tumoración ni hepatomegalia, resto sin particularidades.

Se opera el 26 de febrero de 1986 con el diagnóstico de quiste hidático de hígado con probable apertura en vías biliares.

Se encuentra un hígado sano y una vesícula sin cálculos. No hay procesos de sustitución hepáticos, gran dilatación de la vía biliar principal que incluye el hepático distal y casi todo el colédoco sin llegar a la papila. Sobresale por fuera del duodeno y se separa bien del páncreas vecino. Tiene 8 cm de diámetro. El cístico desemboca en el sector alto de esta dilatación quística. La confluencia de los hepáticos y los 2 cm iniciales del hepático común son de diámetro

Trabajo de los Deptos. de Cirugía del HCFFAA, Círculo Católico de Obreros, Asociación Española Primera de Socorros Mutuos.

<sup>1</sup> Profesor Adjunto de Clínica Quirúrgica. <sup>2</sup> Profesor Director de Clínica Quirúrgica. <sup>3</sup> Profesor Director Departamento Básico de Cirugía. <sup>4</sup> Profesor Adjunto Departamento Básico de Cirugía. Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 10 de junio de 1992.

**Correspondencia:** Dr. José P. Perrier.  
Canelones 1370 ap. 101.

normal. La colangiografía transcística confirma estos hallazgos. Se efectúa colecistectomía y quistoduodenostomía laterolateral sobre la cara anterior del quiste y la posterior del duodeno. Buena evolución hasta el día 16 de marzo de 1991 fecha del último control.

## Caso Nº 2

M.L. Sexo femenino. 22 años. CCO.

Antecedentes personales de dolores de epigastrio e hipocondrio derecho.

Estudiada por ecografía se encuentra hígado sin particularidades, vesícula sin cálculos desembocando en dilatación quística de la vía biliar principal de 60 por 31 mm de diámetro. En suma: "quiste congénito de colédoco". Colangiografía i/v con tomografía: "vesícula sin cálculos no se ve la vía biliar". En realidad lo que se veía era la bolsa quística y no la vesícula.

Se decide operar pero instala ictericia en apirexia y sin dolor, con contactos previos con hepatitis viral que obligan a descartar la hepatitis infecciosa por estudios serológicos-inmunológicos. Al no comprobarse, se interpreta como complicación del quiste del colédoco.

Se opera el 12 de mayo de 1989 sin ictericia.

Hígado sin particularidades. Vesícula sin cálculos desembocando en una vía biliar principal dilatada de 10 x 5 cm de eje mayor longitudinal. Su borde superior está a 1 cm del confluente de los hepáticos, su borde inferior inmediatamente encima del páncreas, detrás del duodeno.

El colédoco retropancreático es de calibre normal.

La colangiografía transcística confirma estos hallazgos.

Se reseca la vesícula, el quiste, se liga el colédoco distal, se efectúa una anastomosis hepaticoyeyunal terminolateral en asa, en Y de Roux, transmesocolónica, dejando el extremo ciego de la misma fijo a la pared abdominal en epigastrio.

Buena evolución. Anatomía patológica sin malignidad.

## Caso Nº 3

C.S. Sexo masculino, 21 años. CCO.

Antecedentes personales polimalformaciones congénitas. Imperforación anal solucionada quirúrgicamente. Nefrectomía derecha. Historia de cólicos hepáticos y episodios de colangitis.

Ecografía plantea probable megacolédoco con vesícula alitiásica. CPER papila muy pequeña, Wirsung sin particularidades, colédoco distal por 3 cm normal, por encima, gran cavidad imposible de rellenar con contraste, litiasis múltiple en su interior.

Operación el 16 de setiembre de 1991. Se cons-

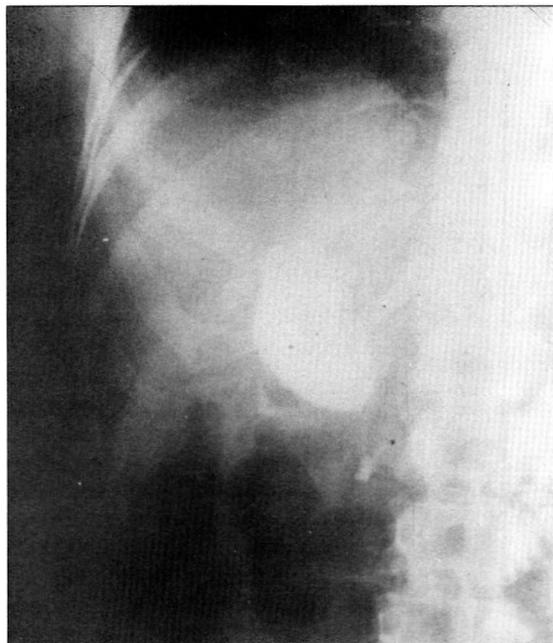


Figura 1.

tata dilatación de todo el hepatocolédoco de 5 mm de ancho, desde el confluente de los hepáticos al borde superior del páncreas. Colédoco terminal de calibre normal. Vesícula alitiásica desembocando en esa gran bolsa quística.

Colecistectomía y resección de la bolsa quística sin cálculos. Se liga el borde superior del colédoco distal. Se hace hepaticoyeyunostomía tipo Hepp-Couinaud, terminolateral, sobre asa en Y de Roux transmesocolónica.

Buena evolución. Anatomía patológica sin malignidad.

## Caso Nº 4

A.G. Sexo femenino, 37 años. Asociación Española 1ª de Socorros Mutuos.

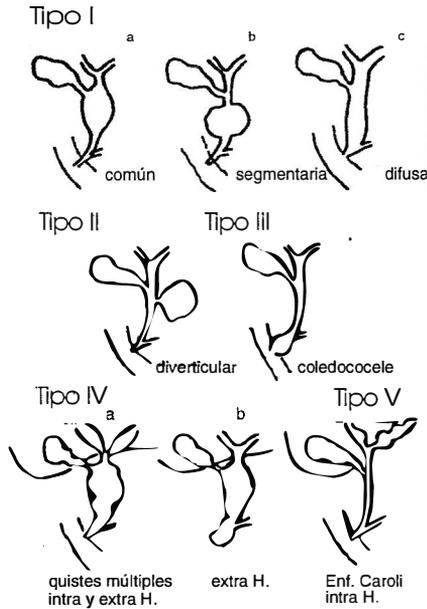
Antecedentes personales: dolores en hipocondrio derecho; "hepatitis" en noviembre de 1989.

Ecografía: imagen quística del segmento IV del hígado; vesícula alitiásica, vía biliar principal sin particularidades. Informada como probable quiste hidático.

TAC: dilatación quística del colédoco de 6 cm de diámetro que no llega a la cabeza del páncreas y que involucra parcialmente al hepático distal. El cístico termina en la dilatación.

Colecistografía vía oral confirma estos hallazgos (figura 1).

Se opera el 10 de setiembre de 1990. Se encuentra gran dilatación del hepatocolédoco de 10 cm de largo por 7 cm de ancho que va desde casi el inicio



**Figura 2.** Dilataciones quísticas de la V.B.P. Clasificación de Alonso-Lej y Todani. Tomado de Cuschieri-Byrne. Ann Chir Gyn 78:259; 1989.

del hepático común a la cara posterior del duodeno. Vesícula alitiásica, desembocando en el quiste.

Colecistectomía: Resección del quiste, cierre del colédoco distal, hepaticoyeyunostomía terminoterminal prolongada sobre el hepático izquierdo. Buena evolución. Anatomía patológica sin malignidad.

## Comentarios

Las dilataciones de la vía biliar extrahepática son llamadas también quistes del colédoco o megacolédoco o coledococoeles. Los casos publicados no llegan a 2.000 (17,18). Se vería una cada 2:000.000 de personas de raza caucásica (19). Predomina en la raza amarilla a la que pertenecen las dos terceras partes de los casos publicados (18). Más frecuentes en mujeres con una relación 5 o 7 a 1 y que a su vez es variable para cada tipo de dilatación (20).

Con mayor frecuencia se expresa en las dos primeras décadas de la vida, pero 20% se ve en mayores de 30 años (21,22).

Sus manifestaciones clínicas son: la ictericia, los dolores de tipo cólico hepático o de epigastrio y en los casos muy desarrollados la tumoración de hipocondrio derecho. Habitualmente indolora, fija y renitente. Su contenido puede llegar a 8, 10 o más litros.

El diagnóstico clínico es difícil. Cuando tiene síntomas se plantea la colangitis, el quiste hidatídico con o sin complicaciones (casos 1 y 4), el pseudo-

quiste pancreático o las tumoraciones renales o hepáticas.

En el momento actual, la paraclínica, fundamentalmente imagenológica, en especial la ultrasonografía, permite hacer el diagnóstico o sospecharlo con alta presunción (23,24) como sucedió en nuestros casos 2 y 3.

Los métodos contrastados como la colangiografía retrógrada endoscópica, la colangiografía endovenosa con tomografía lineal y la colecentellografía con estudio precoz y tardío a 18 y 24 horas pueden confirmarlo. Esta última se puede efectuar aun con ictericia y cuando hay dudas con los otros procedimientos puede ser de gran utilidad (25) aunque también tiene fracasos (15).

La colangiografía endoscópica retrógrada, si bien puede exponer a complicaciones infecciosas de esas enormes bolsas de retención de bilis, ha permitido plantear, como causa etiológica de estas dilataciones, las anomalías de la unión entre el conducto biliar y el pancreático con la formación de un conducto común antes de desembocar en la papila.

Teoría llamada de la displasia pancreático-biliar y de acuerdo con las publicaciones, muy frecuentes en la raza amarilla (17,23,26-28).

Todos los autores hacen referencia a la clasificación de Alonso Lej o a la misma modificada por Todani y colaboradores (29). Ella se ilustra en la figura 2. Las más frecuentes en la literatura (90%) son las del tipo I, como todos los casos de nuestra casuística.

El conocimiento o sospecha o ambos de esta entidad patológica, en el preoperatorio, permite planificar la mejor solución quirúrgica posible ya que cada tipo de dilatación requiere su adecuada terapéutica.

El hacer el diagnóstico en el transcurso de las intervenciones puede repercutir en el futuro del paciente si no se efectúa el tratamiento apropiado a cada caso (31).

Distintas teorías etiopatogénicas tratan de explicar la aparición de estas dilataciones. La mayoría acepta la de Yotuyanaqui de 1936 en cuanto a que se trate de malformaciones congénitas de las paredes del colédoco o de la vía biliar. Propone explicarlas por una más intensa proliferación de células en el sector proximal de la vía biliar cuando es sólida y que al canalizarse y formarse su luz, ésta es mayor en la parte alta que en la baja (18). Otros piensan que se debería a una falla de la canalización distal de la vía biliar que obraría como una estenosis, con dilatación secundaria del conducto por encima hasta la formación del quiste (31). Se asociarían así alteraciones parietales congénitas y trastornos obstructivos distales.

Una teoría similar llamada congénito-adquirida fue propuesta por Alonso Lej (23).

Una tercera teoría es la ya referida de la displasia pancreaticobiliar de Babitt y Kimura (26,28). La colan-

giografía endoscópica retrógrada la ha podido demostrar en porcentajes que oscilan entre 10.5% y 89.9%, pero se han encontrado casos con anomalías de la unión biliopancreática sin estas dilataciones quísticas<sup>(14)</sup>.

Otra teoría es la de disfunción neural posgangliónar, similar a la acalasia esofágica. El trastorno funcional estaría a nivel de la papila y explicaría los casos de dilataciones completas de las vías biliares desde ella<sup>(32)</sup>.

Esta patología de la vía biliar tiene pronóstico favorable si es solucionada de manera adecuada antes de que se complique.

El tratamiento es quirúrgico. La mortalidad operatoria oscila entre 1.6% y 3 a 4%<sup>(13)</sup>.

El tratamiento médico expone a complicaciones graves con una mortalidad de 96.4%<sup>(13)</sup> debida a cirrosis biliar, abscesos de hígado, rotura espontánea de los quistes, pancreatitis, hemorragia gastrointestinal, trombosis de la vena porta y carcinoma del quiste<sup>(18)</sup>.

Hasta mediados de 1970, el tratamiento quirúrgico de estas dilataciones fue conservador, con drenajes internos de las dilataciones o de los quistes (quistoduodenostomía o quistoyeyunostomía).

Las derivaciones quistoduodenales, las más sencillas, se complicaban en 50% con estenosis, colangitis ascendentes, litiasis y en un alto porcentaje con cánceres de la bolsa quística o de la vía biliar o de ambas<sup>(12-18, 21, 29, 34-37)</sup>.

Luego de los trabajos de Flanigan<sup>(13)</sup> de 1975, en los que demostró que la mortalidad del tratamiento conservador era de 47% con 31% de reoperaciones contra 8% y 0% respectivamente de las extirpaciones de los quistes con derivaciones biliodigestivas, esta última conducta es la de elección para el tratamiento de la dilatación quística más frecuente, la tipo I.

En casi todas las series publicadas se encuentra esta progresiva evolución de las derivaciones internas a las resecciones, debido a los pobres resultados a largo plazo con las primeras<sup>(14-16, 29, 35)</sup>.

El tratamiento debe ser diferente según el tipo de dilatación. Para las dilataciones tipo I a y b todos coinciden en la necesidad de la exéresis de la zona dilatada. Las diferencias aparecen en cuanto al tipo de reconstrucción. La mayoría prefiere las biliyeyunales en asas desfuncionalizadas por ser las que tienen menos complicaciones alejadas.

Para los niños o personas muy jóvenes, Moreno González<sup>(24)</sup> propone la interposición de un asa yeyunal pediculizada entre las vías biliares y el duodeno. La justifica por el riesgo, estimado en 10% de desarrollar úlceras duodenales en el futuro, cuando se hace una derivación hepaticoyeyunal en asa diverticular, debidas a la ausencia de bilis en el duodeno. No obstante, esta propuesta expone a las co-

langitis retrógrada o ascendentes y no se ha impuesto en el uso.

Son muy interesantes las relaciones entre los quistes y el cáncer de los mismos. Las chances de que se desarrolle un cáncer en las paredes de una dilatación quística de la vía biliar es 20 veces mayor que en la población normal<sup>(13,22,38,39)</sup>. De allí la importancia de su exéresis.

Los riesgos a desarrollar cáncer en los quistes oscila entre 2.5% y 28% según los autores<sup>(15,22,40-43)</sup>.

Voyles<sup>(37)</sup> estudió la relación entre el riesgo de cáncer y la edad de aparición de los síntomas por el quiste. Antes de los 10 años, 0.7% entre los 10 y 20 años 6.8% y aparecidos luego de los 20 años el riesgo se eleva a 14.3% señalando que 76% de los cánceres se diagnosticaron cuando adultos.

El promedio de años de intervalo entre la derivación interna de los quistes y la aparición del cáncer fue de 10 años aunque varió entre 1 año y 52 años después de la primera operación<sup>(15,34)</sup>.

La edad promedio de los pacientes con derivaciones internas que desarrollaron un cáncer fue de 35 años, 15 años antes que aquellos que lo desarrollaron en quistes no derivados. Estos a su vez aparecieron promedialmente 20 años antes que en los pacientes con vía biliar normal que hicieron un cáncer en ella<sup>(15,34)</sup>.

Todos estos cánceres son de muy mal pronóstico. Generalmente son adenocarcinomas. Una vez diagnosticado el cáncer, la sobrevida es muy corta en aquellos que ya tenían una derivación interna y no mayor a 5 años en los cánceres primitivos de los quistes.

Por esta razón es que Todani<sup>(34)</sup>, propone reoperar a todos los pacientes con derivaciones internas de quistes, para hacer la exéresis de las paredes dilatadas del árbol biliar como profilaxis del desarrollo del cáncer.

Sólo para los casos de dilataciones universales de la vía biliar extrahepática, que llegan hasta la papila (tipo acalasia de papila o tipo I c) o en los coledococelos (tipo II) que involucren la papila, estaría indicada la papilotomía como procedimiento terapéutico más colecistectomía<sup>(14,18)</sup> o en el coledococelo la exéresis del quiste conservando la terminación del colédoco y del Wirsung.

En los casos de dilataciones quísticas tipo II, que se comportan como divertículos laterales de la vía biliar, el tratamiento consiste en la exéresis de los mismos<sup>(18,19)</sup>.

Los tipo IV y V crean serios problemas que van desde la exéresis de los quistes extrahepáticos y las lobectomías hepáticas, el drenaje de los quistes intrahepáticos hasta el trasplante hepático en los casos de enfermedad difusa a los dos lóbulos y complicaciones sépticas no dominables con antibiótico-terapia y medidas de sostén<sup>(18,19)</sup>.

## Bibliografía

1. **Bermúdez O.** Dilatación quística del hepatocolédoco. *Bol Soc Cir Urug* 1960; 31: 137-52.
2. **Cabrera M, Badanian R.** Quiste congénito del colédoco en una niña de 9 años. *Cir Urug* 1970; 40: 195-8.
3. **Davidenko N, Casanova de Davidenko M, Sotelo JR, Machado M, Davidenko A.** Dilatación congénita de la vía biliar intra y extrahepática (Enfermedad de Caroli) Hepaticoyeyunostomía. *Cir Uruguay* 1960; 50(3): 270-4.
4. **Marcos J, Yanicelli R.** Dilatación quística congénita del colédoco. *Arch Pediatr Uruguay* 1963; 24: 654.
5. **Negro R, Vacarezza A, Mendoza D.** Dilatación idiopática del colédoco. Ictericia bilioséptica. *Arch Pediatr Uruguay* 1976; 46: 253-8.
6. **Perdomo R, Pereyra C.** Quiste del hepático común perforado. *Cir Uruguay* 1986; 56: 332-4.
7. **Pérez Billi L, Pallas A, Sbarbaro O, Murguía E, Lattaro D, Delfino A, Chavarría O, Praderi R.** Quistes de la vía biliar principal del niño. Quistoyeyunostomía sobre asa diverticular. *Cir Uruguay* 1986; 56: 332-4.
8. **Stajano C.** Dilatación congénita del hepatocolédoco. Mega-colédoco. *Bol Soc. Cir Urug* 1946; 17: 261-74.
9. **Taibo W.** Malformaciones congénitas de las vías biliares. *Cir Uruguay* 1975; 410-2.
10. **Vacarezza A, Negro R, Ledesma B, Gentile Ramos I, Kierszbaum I.** Malformaciones múltiples de las vías biliares extrahepáticas. *Arch Pediatr Uruguay* 1969; 40: 521.
11. **Varela N, Pravias C.** Dilatación quística del colédoco. *Cir Uruguay* 1970; 40: 189-94.
12. **Colet A, Praderi R.** Colangiocarcinoma desarrollado en quiste de colédoco. *Cir Uruguay* 1989; 59: 94-8.
13. **Flanigan DP.** Biliary cists. *Ann Surg* 1975; 182: 635-43.
14. **Cuschieri A, Byrne D.** Cystic disease of biliary tract. *Ann Chir Gyneac* 1989; 78: 259-66.
15. **Tan KC, Howard ER.** Choledochal cysts. A 14 year surgical experience with 36 patients. *Br J Surg* 1988; 75: 892-5.
16. **Takiff H, Stone M, Fonkaisrud EW.** Choledochal cysts. Results of primary surgery and need for reoperations in young patients. *Am J Surg* 1985; 150: 141-6.
17. **Rattner DW, Schapiro RH, Harshaw AL.** Abnormalities of the pancreatic and biliary ducts in adults patients with choledochal cysts. *Arch Surg* 1975; 118: 635-43.
18. **Powell CS, Sawyers JL, Vernon HR.** Management of adults choledochal cysts. *Ann Surg* 1981; 193: 666-76.
19. **Deeg HJ, Rominger JM, Shah AN.** Citado en 15.
20. **Todani T, Watanabe Y, Fujii T, Toki A, Vemura S, Kaike Y.** Cylindrical dilatation of the choledochus: a special type of congenital type duct dilatation. *Surgery* 1985; 98: 964.
21. **Spitz L.** Choledochal cyst. *Surg Gynecol Obstet* 1978; 147: 444-52.
22. **Yamaguchi M.** Congenital choledochal cyst. Analysis of 1433 patients in the japanese literature. *Am J Surg* 1980; 140: 653-7.
23. **Andrade AR.** Quistes de vías biliares diagnóstico y tratamiento de 8 casos en adultos. *Rev Venezolana Cir* 1989; 42: 50-8.
24. **Moreno González E, García García I, Hidalgo P, Calleja Kempin J, García Blanch G, Gómez Gutiérrez M et al.** Choledochal cyst resection and biliary yeyunoduodenal diversion. *World J Surg* 1989; 13: 232-7.
25. **Hepp J.** Dilatation congenitales de la voi biliare principale. *Encyclopedie Med Chir. Techniques chirurgicales. Appareil Digestif* 4,2,07, 40960 (1-11).
26. **Babbit DP.** Congenital choledochal cysts. New etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol* 1969; 12: 231.
27. **Nagata E, Saklai K, Kinoshita O, 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.
28. **Kimura K, Tsugawa C, Ogawa R.** Choledochal cyst. Etiological considerations and surgical management in 22 cases. *Arch Surg* 1978; 113: 159-63.
29. **Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobayashi T.** Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. *Cancer* 1979; 44: 1134-6.
30. **Molinari PE, Alche S, Segura J, Caorsi C, Banca E.** Dilataciones quísticas de la vía biliar. *Rev Argent Cir* 1984; 47: 220.
31. **Ito T, Ando H, Nagayam.** Citado en 15.
32. **Kusunoki M, Saitoh N, Yamumata T, Fujija S, Takahashi J, Utsunomiya J.** Choledochal cysts: oligoganglionosis in the narrow portion of the choledochus. *Arch Surg* 1988; 122: 984.
33. **Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K.** Congenital bile duct cysts: classification, operative, procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977; 134: 263.
34. **Todani T, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N.** Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. *Surg Gynecol Obstet* 1981; 164: 61.
35. **Diezel DJ, Rossi RL, Munson J, Broasch JW, Silverman ML.** Management of bile duct cysts in adults. *Arch Surg* 1986; 121: 410.
36. **Núñez-Hoyo M, Lees CD, Hermann RE.** Bile ducts cysts. Experience with 15 patients. *Am J Surg* 1982; 144: 295-9.
37. **Voyles CR, Smadja C, Shands WC, Blumgart LH.** Carcinoma in choledochal cysts: age related incidence. *Arch Surg* 1983; 188: 986.
38. **Tsuchiya R.** Malignant tumours in choledochal cysts. *Ann Surg* 1977; 186: 22-8.
39. **Lilly JR.** The surgical treatment of the choledochal cyst. *Surg Gynecol Obstet* 1979; 149: 36-42.
40. **Robertson JFR, Raine PAM.** Choledochal cyst: a 33 years review. *Br J Surg* 1988; 75: 799-801.
41. **Bloustein PA.** Association of carcinoma with congenital cysts conditions of the liver and bile ducts. *Am J Gastroenterol* 1977; 67: 40.
42. **Nagorney DM, Mc Ilraith DC, Adson MA.** Choledochal cysts in adults: clinical management. *Surgery* 1984; 96: 656-63.
43. **Rossi RL, Silverman ML, Braasch JW, Munson JL, Remine S.** Carcinomas arising in cystic conditions of the bile ducts. A clinical and pathologic study. *Ann Surgery* 1987; 205: 377-84.