

NOTAS CLÍNICAS

Quiste de colédoco tipo II intrapancreático del adulto malignizado: duodenopancreatectomía

Miguel Ángel Jiménez-Ballester¹, Victoriano Soria-Aledo¹, Juan Gervasio Martín-Lorenzo¹, José Ramón Olalla-Muñoz², Alberto Giménez-Basquiana³, Eduardo Alcaraz-Mateos³ y José Luis Aguayo-Albasini¹

Servicios de ¹Cirugía General, ²Radiología y ³Anatomía Patológica. Hospital Universitario Morales Meseguer. Campus de Excelencia Internacional "Mare Nostrum". Universidad de Murcia. Murcia

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente de 62 años que ingresó de urgencias por pancreatitis aguda leve. En las pruebas de imagen se observó una lesión sólido-quística en la cabeza de páncreas comunicante con la vía biliar distal, y se diagnosticó quiste de colédoco tipo II de Todani con degeneración neoplásica en su interior confirmada tras una biopsia por punción en una ecoendoscopia. La paciente fue tratada con una duodenopancreatectomía cefálica con intención curativa.

Palabras clave: Choledochal cyst. Cancer. Pancreatoduodenectomy.

ABSTRACT

A 62-year-old female patient was admitted for abdominal pain and vomiting. Imaging tests revealed a solid-cystic lesion at the head of the pancreas communicating with the distal bile duct. A Todani type II choledochal cyst was diagnosed with neoplastic degeneration after cytological diagnosis with endoscopic ultrasound-guided puncture. The patient was treated with a cephalic duodenopancreatectomy with curative intention.

Key words: Choledochal cyst. Cancer. Pancreatoduodenectomy.

Jiménez-Ballester MA, Soria-Aledo V, Martín-Lorenzo JG, Olalla-Muñoz JR, Giménez-Basquiana A, Alcaraz-Mateos E, Aguayo-Albasini JL. Quiste de colédoco tipo II intrapancreático del adulto malignizado: duodenopancreatectomía. *Rev Esp Enferm Dig* 2014;106:223-226.

Recibido: 14-03-2013
Aceptado: 10-06-2013

Correspondencia: Miguel Ángel Jiménez Ballester. Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario Morales Meseguer. Avda. Marqués de los Vélez, s/n. 30008 Murcia
e-mail: majb8a@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El quiste de colédoco es una entidad muy rara en nuestro entorno, presentándose con una frecuencia de un caso entre 50.000 a 2 millones nacidos vivos, con prevalencia en el sexo femenino (1-4). Es una patología más frecuente en la raza asiática, con una incidencia estimada en estos países de 1 por cada 150.000 nacimientos vivos.

La clasificación de los quistes de colédoco fue inicialmente expuesta por Alonso-Lej (5), en el año 1959. En la actualidad, la más utilizada es la de Todani y cols. (1), que establece la clasificación en 5 tipos de quiste de colédoco (Tabla I).

Los más frecuentes son los quistes tipo I y IV que suponen el 80 % del total (1,4,5); el resto no alcanza el 5 % cada uno de ellos (4,6). El tipo diverticular o tipo II solo representa el 2-3 % de los casos (7). Pocos pacientes son diagnosticados en la edad adulta, y el riesgo de complicaciones, principalmente malignización, aumenta con la edad (7,8). La presencia de cáncer en el quiste se ha observado en menos del 1 % en los pacientes pediátricos y entre el 10 y 30 % de los adultos, alcanzándose el 50 % en los mayores de 50 años a los que se les realizó el drenaje interno (1,3,8,9). El tipo I parece ser el más relacionado con la degeneración neoplásica, seguido del tipo IV (3,7,10).

Tabla I. Clasificación de Todani

I	Dilatación sacular de la vía biliar extrahepática
II	Divertículo de colédoco
III	Dilatación de la porción intraduodenal de la vía biliar
IV	Quistes múltiples intra- y extrahepático (tipo A), o quistes múltiples sólo extrahepáticos (tipo B)
V	Quistes intrahepáticos o enfermedad de Caroli

Presentamos un caso de localización intrapancreática y malignización demostrada que requirió de una duodeno-pancreatectomía cefálica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 62 años, hipertensa como único antecedente médico de interés, que acudió al servicio de urgencias de nuestro hospital por un cuadro de dolor abdominal que se

atribuyó a una pancreatitis aguda leve. La analítica incluyendo hemograma, pruebas de función hepática (ALT, AST, bilirrubina y fosfatasa alcalina) y marcadores tumorales (CEA y CA 19.9), fue normal.

Durante su ingreso se le realizó una ecografía abdominal en la que se objetivó una masa de ecoestructura sólido-quística, de unos 4 cm de diámetro máximo, íntimamente relacionada con la vía biliar distal a través de un fino trayecto (Figs. 1 y 2). El colédoco resultó ser de calibre normal, sin cole-coledocolitiasis, y el conducto pancreático principal aparecía levemente dilatado. Tampoco se apreciaron lesiones focales hepáticas. Para completar el estudio se le realizó una colangio-RM (Fig. 3) y RM (Fig. 4) abdominal sin y con contraste i.v., que confirmó los hallazgos previos.

Hasta entonces, el diagnóstico era de quiste de colédoco tipo II de Todani con probable degeneración tumoral interna. El estudio de extensión de TC toraco-abdomino-pélvico con contraste i.v. no detectó adenopatías ni metástasis a distancia.

Finalmente, se realizó ecoendoscopia y punción-aspiración con aguja fina. El estudio citopatológico del material obtenido mostró la presencia de abundante celularidad de hábito epitelial, atípica, generalmente dispuesta en forma de grupos tridimensionales, variablemente cohesivos, con frecuencia adoptando un patrón papilaroide. Hallazgos compatibles con el diagnóstico de adenocarcinoma, aunque naturalmente no fue posible valorar la presencia de infiltración del estroma o los tejidos adyacentes.

Con el diagnóstico de degeneración neoplásica intra-quística, se indicó tratamiento quirúrgico. Durante la intervención se evidenció el quiste de colédoco intrapancreático cuya pared posterior estaba íntimamente

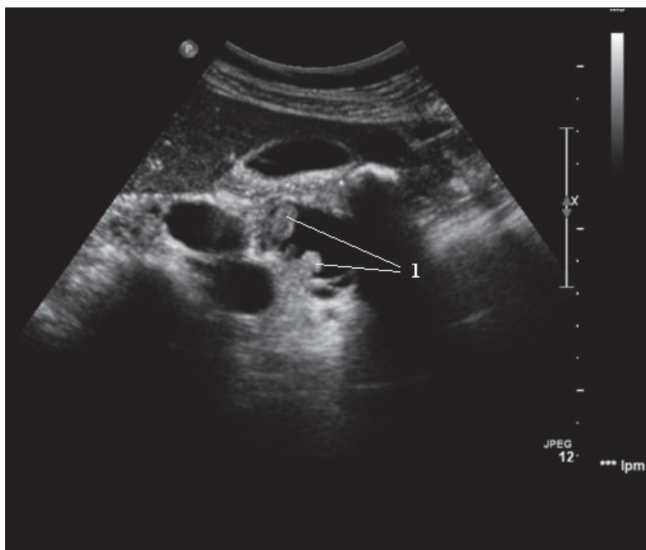


Fig. 1. Ecografía abdominal sin contraste en modo B centrada en la cabeza del páncreas, donde se aprecia la lesión sólido-quística en la cabeza del páncreas, con proyecciones papilares sólidas internas (1).

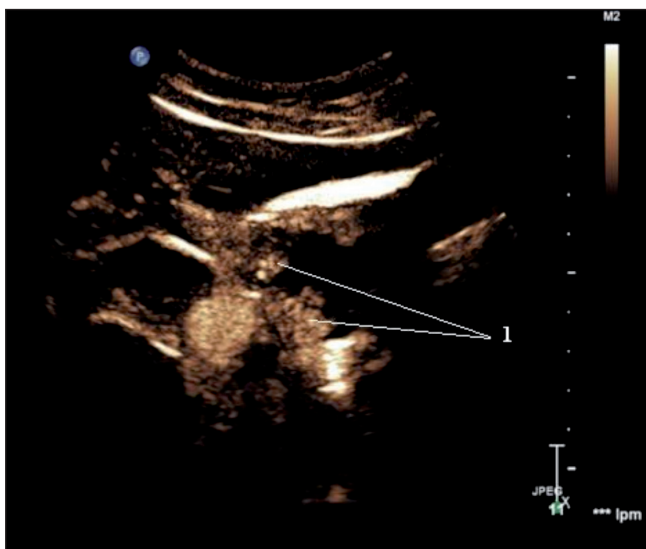


Fig. 2. Ecografía con contraste (fase arterial) que pone de manifiesto la vascularización y realce de las proyecciones sólidas papilares intraquísticas (1).

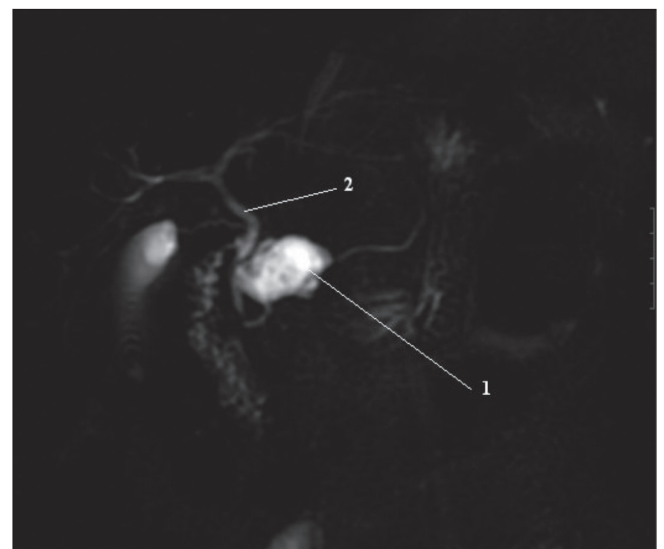


Fig. 3. Plano coronal oblicuo de secuencia de colangio-RM potenciada en T2, donde se aprecian el quiste de colédoco (1) y la vía biliar intra y extrahepática (2).

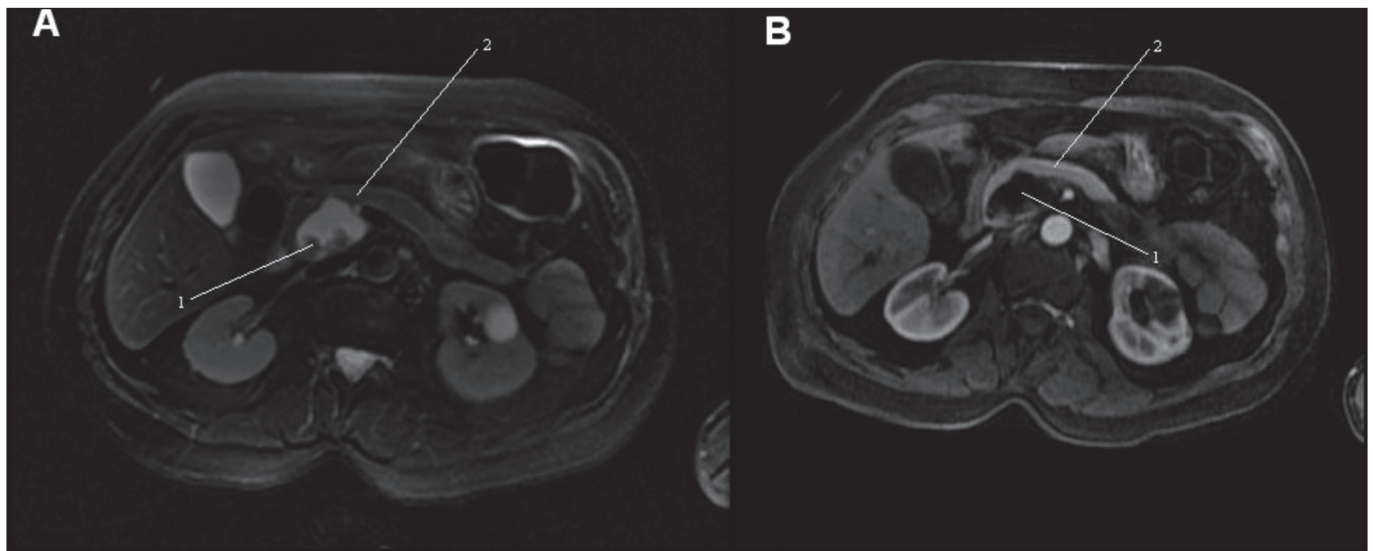


Fig. 4. Cortes axiales de RMN: A. Secuencia potencia en T2 con supresión grasa, donde se visualiza el quiste debajo de la cabeza pancreática (2), así como las proyecciones papilares (1) intraquísticas. B. Secuencia Eco de gradiente 3D T1 con supresión grasa y con contraste intravenoso en fase arterial, apreciándose el quiste de colédoco (1) debajo de la cabeza del páncreas (2).

relacionada con la vena mesentérica superior pero sin infiltrarla. No se encontraron adenopatías ni otros signos de extensión abdominal de la neoplasia. Se realizó una duodenopancreatectomía cefálica de Whipple sin incidentes durante la cirugía. Durante el postoperatorio presentó como complicación infección severa de catéter central, siendo alta a los 20 días.

En el examen macroscópico de la pieza quirúrgica se observó, en el seno del tejido pancreático, una formación quística unilocular que presentaba, a nivel de su pared, varias formaciones polipoides de aspecto veloso, la mayor de las cuales medía aproximadamente 2,2 cm de diámetro mayor. El diámetro de la cavidad quística mencionada rellena de material biliar era de 3,5 cm.

En el examen microscópico se observó que la formación quística descrita se encontraba revestida internamente por un epitelio de tipo biliar que presenta grados variables de alteración citoarquitectural de tipo displásico (neoplasia biliar intraepitelial, "BilIN"); frecuentemente de alto grado ("BilIN 3"). Adicionalmente, a partir de este epitelio displásico se originaban, de modo multicéntrico (a veces sólo detectable microscópicamente), proyecciones polipoides hacia la luz del quiste con revestimiento epitelial similar ("neoplasia biliar papilar intraductal o intraquística, de alto grado"). Se observaban asimismo zonas focales de microinfiltración tumoral del estroma subyacente, aunque la pared fibromuscular del quiste se encontraba, aparentemente, respetada. No se detectaron tampoco signos de permeación vasculolinfática o perineural; ni afectación de las estructuras adyacentes (parénquima pancreático, duodeno). Del mismo modo, los ganglios linfáticos que fue posible diseccionar de la pieza (3 ganglios) se encontraban indemnes.

DISCUSIÓN

Los quistes de colédoco se diagnostican en su mayoría en la infancia o adolescencia, y sólo el 20-30 % ocurren en adultos. Es una patología muy rara en nuestro entorno.

Los síntomas más frecuentes son dolor abdominal en hipocondrio derecho e ictericia. Los adultos suelen presentar una clínica menos florida, lo que conlleva un diagnóstico tardío (5). La tríada clásica de dolor abdominal, ictericia y tumor abdominal presente en el 85 % de los pacientes pediátricos, es una rareza en el adulto.

El diagnóstico de quiste de colédoco se realiza por técnicas de imagen, con tiene 3 objetivos: diagnosticar o/confirmar; precisar la extensión y tipo de dilatación; y descartar la presencia de complicaciones, como litiasis y cáncer. La ecografía y la TC muestran habitualmente una tumoración quística, independiente de la vesícula biliar, localizada en el espacio subhepático, entre el duodeno y la confluencia portal (4,5). La ecografía está indicada como prueba de imagen inicial como técnica útil para valorar el árbol biliopancreático, la vesícula y el páncreas. Entre sus ventajas destacan su bajo coste y amplia disponibilidad, así como la posibilidad de realizarla a pie de cama en pacientes con mal estado general; si bien es una prueba operador-dependiente y puede tener ciertas limitaciones para precisar las anomalías biliares. Además, la ecografía con contraste proporciona información en tiempo real de la perfusión tumoral, siendo útil, como en nuestro caso, para demostrar la captación de las pequeñas proyecciones papilares intraquísticas.

La colangio-RM es la prueba de elección para realizar un mapeo completo de la vía biliar. Tiene una sensibilidad y especificidad elevadas, de 90-100 % y 73-100 % respec-

tivamente (4). En nuestro caso permitió apreciar el detalle del quiste y su ubicación.

La transformación maligna es la complicación más grave, con un pronóstico de supervivencia muy pobre. La presencia de cáncer en el quiste se ha encontrado en menos de 1 % en los pacientes pediátricos y entre el 10 y 30 % en los adultos, llegando incluso al 50 % en los mayores de 50 años tras un drenaje interno como único tratamiento (1,3,8,9). El tipo I de Todani parece ser el más frecuente asociado con cáncer, seguido del tipo IV. El sitio más frecuente de desarrollo del carcinoma es la pared del quiste, aunque puede tener lugar a cualquier altura del árbol biliar.

Esta alta probabilidad de complicaciones y de degeneración maligna justifica la cirugía como tratamiento electivo; siendo el mejor la resección completa con anastomosis biliodigestiva; el simple drenaje del quiste sin resección completa está asociado al desarrollo de complicaciones y no disminuye el potencial maligno de la enfermedad. La resección completa de la vía biliar extrahepática, junto con la colecistectomía, reduce considerablemente el riesgo de degeneración neoplásica que pasa a ser de un 0,7 % (4).

Bismuth y Krissat (7) encontraron que siete de cada ocho pacientes con cáncer asociado a quistes de colédoco habían sido manejados previamente con conductas expectantes, con drenajes internos o sin resección completa del quiste, lo que hace evidente el hecho de seleccionar un tratamiento adecuado una vez diagnosticado el quiste.

Si se demuestra la degeneración neoplásica afectando a porción distal de colédoco, las técnicas de tratamiento habituales de los quistes de colédoco, con exéresis del quiste o de la vía biliar completa (dependiendo del caso), asociadas a una hepaticoyunostomía, ya no son válidas (13,14). En nuestro caso, descartando inicialmente enfermedad metastásica, se decide por una cirugía con intención curativa (R0) con margen de seguridad suficiente. Así, la realización de una duodenopancreatectomía cefálica de Whipple, con suficiente margen de seguridad, es la técnica de elección en los casos de sospecha de degeneración neoplásica del quiste (12).

Las resecciones curativas están asociadas con un 25-50 % de supervivencia a los 5 años, siendo los principales determinantes de estos malos resultados los márgenes positivos y el compromiso de los ganglios linfáticos (11).

Las lesiones encontradas en la muestra de nuestra paciente (BillN, neoplasia papilar intraductal) son reconocidos precursores del adenocarcinoma de conductos biliares, tanto intra como extrahepáticos. De hecho se apreciaron signos de infiltración, pero respetando la pared fibromuscular del quiste. Con todo, a pesar de no detectar signos de afectación linfática, neural, ni estructuras adyacentes, es importante mencionar que existe riesgo de que este tipo de lesiones ocurran a otros niveles del árbol biliar por lo que deberá realizarse el oportuno seguimiento clínico y radiológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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: 263-9.
2. Chaudhary A, Dhar P, Sachdev A, Kumar N, Vij JC, Sarin SK, et al. Choledochal cysts-differences in children and adults. *Br J Surg* 1996;83:186-8.
3. Martínez-Ordaz JL, Niño-Solis J. Choledochal cysts in adults. *Cir Cir* 2010;78:61-6.
4. Domínguez-Comesaña E. Dilataciones congénitas de la vía biliar. Revisión de conjunto. *Cir Esp* 2010;88:285-91.
5. Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst: Analysis on 1433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 1980;140:653-7.
6. Kianmanesh R, Regimbeau JM, Belghiti J. Anomalies de la junction bilio-pancreatique et dilatations kystiques congénitales des voies biliaires de l'adulte. *J Chir* 2001;138:196-204.
7. Bismuth H, Krissat J. Choledochal cystic malignancies. *Ann Oncol* 1999;10:94-8.
8. Watanabe Y, Toki A, Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 1999;6:207-12.
9. Deziel DJ, Rossi RL, Munsosn L, Braasch JW, Silverman ML. Management of bile ducts cystin adults. *Arch Surg* 1986;121:410-5.
10. Tsuchiya R, Harada N, Ito T. Malignant tumors in choledochal cyst. *Ann Surg* 1977;186:22-8.
11. Aljiffry M, Walsh MJ, Molinari M. Advances in diagnosis, treatment and palliation of cholangiocarcinoma: 1990-2009. *World J Gastroenterol* 2009;15:4240-62.
12. Kallel L, Fritsch J, Boytchev I, Cervoni JP, Sauvanet A, Pelletier G. Carcinoma of remaining intrapancreatic bile duct after excision of a choledochal cyst. *Gastroenterol Clin Biol*. 2006;30:1109-10.
13. Ohashi T, Wakai T, Kubota M, Matsuda Y, Arai Y, Ohyama T, et al. Risk of subsequent biliary malignancy in patients undergoing cyst excision for congenital choledochal cysts. *J Gastroenterol Hepatol* 2013;28:243-7.
14. Park SW, Lee SH, Eum YO, Oh HS, Lee D, Jin E, et al. One case of common bile duct cancer mimicking cystic neoplasm of the pancreas, arising 9 years after excision of a choledochal cyst. *Clin Endosc* 2012;45:435-9.