1.10

QUISTE DEL COLÉDOCO EN RECIÉN NACIDO. PRESENTACIÓN DE CASO

CHOLEDOCHAL CYST IN A NEWBORN. CASE REPORT

Autora: Dra. Leyanet Macias Jiménez. Dra. en Medicina. Especialista en primer grado en Neonatología. Profesor instructor. Aspirante al título de máster en salud de los niños y adolescentes.
Orcid: https://orcid.org/0009-0004-6547-6920
Dirección de correo electrónico: valdesmaciasobregon30306@gmail.com
Institución: Hospital Camilo Cienfuegos, Universidad de Ciencias Médicas Dr. Faustino Pérez Hernández
Localidad: Sancti Spíritus, Cuba

Resumen

FUNDAMENTO: Los quistes del colédoco (QC) son malformaciones congénitas infrecuentes que producen dilatación quística de los conductos biliares intra y extrahepáticos con la presencia de diferentes grados de dilatación. Para su diagnóstico es fundamental un estudio de imagen, siendo el indicado de forma inicial la ecografía. Pueden presentar múltiples complicaciones, incluyendo colangitis, pancreatitis, colangiocarcinoma, cirrosis biliar y hepática. Para su manejo se recomienda la resección del quiste, para evitar complicaciones y disminuir el riesgo de malignización. OBJETIVO: Ilustrar la importancia del diagnóstico prenatal del quiste del colédoco como elemento esencial para la atención multidisciplinaria posnatal del futuro niño, teniendo en cuenta que hay pocos reportes de casos similares. PRESENTACION DE CASO: nace recién nacido del sexo femenino, a las 38.6 semanas de gestación, parto distócico por cesárea con diagnóstico prenatal de quiste del colédoco confirmándose posnatal. CONCLUSIONES: Es necesario resaltar el conocimiento y diagnóstico de la entidad para todos aquellos especialistas relacionados con recién nacidos (neonatólogos, pediatras, obstetras, genetistas, etc.), el diagnóstico prenatal y neonatal de los quistes del colédoco, así como su estudio y manejo temprano son importantes para evitar complicaciones y mejorar el pronóstico de estos pacientes.

Palabras clave: quiste del colédoco, neonato

Abstract

BACKGROUND: Choledochal cysts (CBCs) are rare congenital malformations that produce cystic dilation of the intra- and extrahepatic bile ducts, with varying degrees of dilation. Imaging studies are essential for diagnosis, with ultrasound being the initial indication. They can present with multiple

complications, including cholangitis, pancreatitis, cholangiocarcinoma, biliary and liver cirrhosis. For management, cyst resection is recommended to avoid complications and reduce the risk of malignancy. OBJECTIVE: To illustrate the importance of prenatal diagnosis of CBCs as an essential element for multidisciplinary postnatal care of the unborn child, considering that there are few reports of similar cases. CASE PRESENTATION: A female newborn was born at 38.6 weeks of gestation, with dystocic delivery by cesarean section. A prenatal diagnosis of a choledochal cyst was confirmed postnatally. CONCLUSIONS: It is necessary to emphasize the awareness and diagnosis of this condition for all specialists involved with newborns (neonatologists, pediatricians, obstetricians, geneticists, etc.). Prenatal and neonatal diagnosis of choledochal cysts, as well as their early study and management, are important to prevent complications and improve the prognosis of these patients.
Keywords: choledochal cyst, neonate

Introducción

El quiste de colédoco (QC) es una anomalía morfológica del árbol biliar, caracterizada por la dilatación en ausencia de obstrucción funcional. Esta es la formación congénita más compleja que afecta la vía biliar, principalmente extra e intrahepática, inclusive al parénquima hepático, causando varios desórdenes hepatobiliares y pancreáticos[1–3].

Los QC fueron descritos por primera vez por Vater y Ezler desde 1723; Sir WC Wheeler en 1915 describió el coledococele[4–6].

Es más frecuente en los países asiáticos que en la población occidental y con predominio en mujeres sobre hombres con una relación de 4:1[5,7,8]. La prevalencia de la enfermedad es difícil de estimar, algunos estudios señalan 1:150,000 para países occidentales, y 1:13,000 en Japón. Aproximadamente, 80% de los casos se diagnostican en la primera década de la vida[3,5,9].

La etiología exacta se desconoce, aunque se ha reportado una unión anómala del conducto pancreático-biliar, en la cual la unión del conducto biliar común con el pancreático ocurre fuera del duodeno, y permite así reflujo de jugo pancreático hacia el árbol biliar.[4] Del 80 a 96 % de los quistes del colédoco se encuentran asociados a unión anómala del conducto pancreático-biliar.[2] Otras hipótesis sobre la fisiopatología incluyen: pared débil del conducto biliar, presión intraluminal incrementada, inervación autónoma anómala, disfunción del esfínter de Oddi y obstrucción distal de la vía biliar principal.[2,5]

El caso que presentamos es un recién nacido del sexo femenino con diagnóstico prenatal de quiste del colédoco que nace a las 38.6 semanas de gestación.

Presentacion de caso

recién nacido femenino con antecedentes patológicos personales y familiares de salud anterior, serología no reactiva, grupo y factor A Rh +, la mama tenía antecedentes obstétricos de 4 gestaciones, 1 parto y 2 abortos, anemia tratada con inferon, durante el embarazo su control prenatal fue adecuado diagnosticándose desde las 22.6 semanas de gestación imagen ecolucida redondeada que no guarda relación con el estómago ni con vesícula biliar, no capta color, mide 9.4x7.3mm, con seguimiento por ecografía:

Ecografía 23.5semanas de gestación: imagen de contornos irregulares y una fina trabécula en su interior, no capta color, mide 15x9.4mm.

Ecografía 27.5 semanas de gestación: imagen ecolucida central con bordes regulares ligeramente alargado con una fina trabécula que mide 13.8x11.4

Ecografía 28.5 semanas de gestación: imagen de aspecto quístico muy próxima a la línea media en hemiabdomen derecho que no capta color, mide 12x13x15

Ecografía 32.5semanas de gestación: imagen de similares características que mide 20.3x13

Ecografía 36.5semanas de gestación: imagen de similares características que mide 29x17.

Nace a las 38.6 semanas de gestación, producto de un parto distócico por cesárea, líquido amniótico claro, tbr en el acto quirúrgico, placenta y cordón normal, ttp 2h, nace en adecuadas condiciones, se le otorga 8/9, con un peso al nacer de 3400g. Teniendo en cuenta el antecedente prenatal de quiste del colédoco posterior al nacimiento se ingresa en el servicio provincial de neonatología, se realiza ecografía abdominal simple y Doppler:

ecografía simple: borde inferior del lóbulo derecho del hígado en progreso del hilio hepático, se observa imagen ecolucida de bordes externos regulares y bien definidos, que mide 28x23x27mm de aspecto quístico.

Doppler: imagen quística de 50mm de diámetro, situado en hilio hepático, avascular, pared fina, no tabiques, con contornos lobulados, no dilatación de las vías biliares intrahepáticas.

Examen físico: abdomen globuloso, suave, depresible, a nivel de hipocondrio derecho se palpa masa que no se precisa tamaño, suave, fácil de deprimir que se corresponde con lo descrito en ecografía.

Los estudios analíticos como hemograma completo, glucemia, perfil hepático y renal y de sepsis resultaron normales.

Una vez diagnosticado como quiste del colédoco tipo I se valora con centro de genética provincial, se interconsulta con el servicio de cirugía pediátrica de nuestra provincia, se coordina y se remite al

servicio de Cirugía bilio-páncreatica del Hospital Pediátrico "William Soler", donde fue intervenido quirúrgicamente con evolución favorable.

Discusión de caso

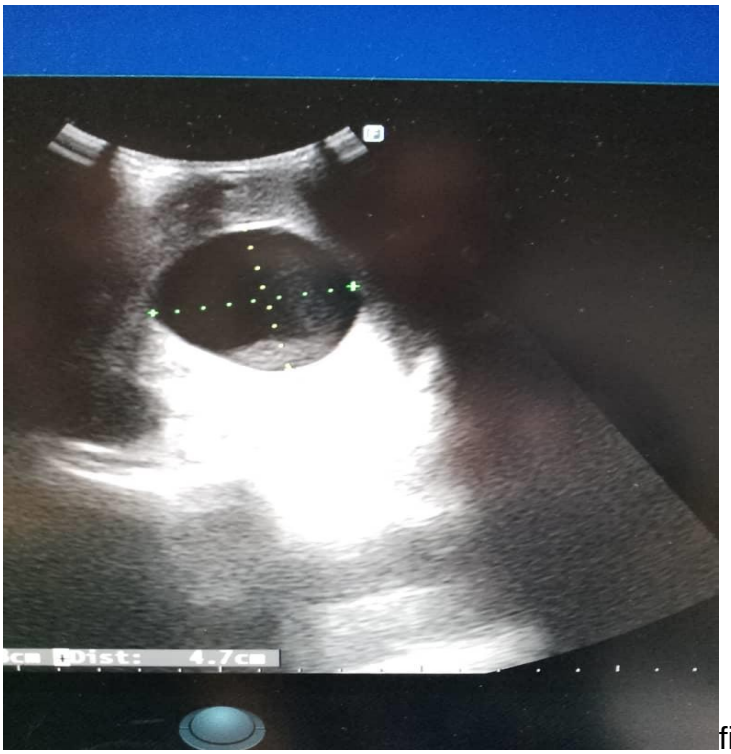
La mayoría de los QC son diagnosticados en la infancia y adolescencia (75-80%), siendo poco común en la etapa neonatal. Uno de los métodos diagnósticos más útiles es la ecografía y con los avances en la tecnología el diagnóstico puede ser prenatal.[2,4] Usualmente se presenta como una masa anecoica simple en el hemiabdomen superior anterior al riñón derecho, cerca de la vena porta.[1,2,4,5] Los diagnósticos diferenciales incluyen: el quiste hepático, quiste mesentérico u omental, duplicación duodenal o vesicular, quiste renal, hidronefrosis, hemangioma hepático, o de dilatación de asas intestinales.[2,4,5]

El quiste de colédoco se caracteriza por varios grados de dilatación de diversos segmentos del tracto biliar (extrahepático o intrahepático). La primera clasificación de quiste de colédoco fue presentada por *Vater,* en 1723, y modificada en 1959 por *Alonzo-Lej* y su grupo, cuando describieron 3 tipos de quiste; sin embargo, la clasificación utilizada fue realizada por *Todani* (1977), que, según los hallazgos anatómicos, lo clasifica como:

- Tipo I: dilatación sacular o fusiforme de la porción de entrada del conducto biliar con conducto intrahepático normal (80-90 %):
  - IA dilatación quística del conducto biliar común.
  - IB dilatación segmentaria del conducto biliar común.
  - IC dilatación fusiforme, se extiende al conducto hepático común.
- Tipo II: divertículo aislado que protruye del conducto biliar común (2 %).
- Tipo III: dilatación del segmento intraduodenal del conducto biliar común (coledococele) (1,4-5 %).
- Tipo IV: múltiples dilataciones del tracto intra y extrahepático del tracto biliar o múltiples dilataciones de la vía biliar (19 %).
- Tipo V: dilatación de los conductos intrahepáticos (enfermedad de Caroli).[6]



fig 1


fig 2

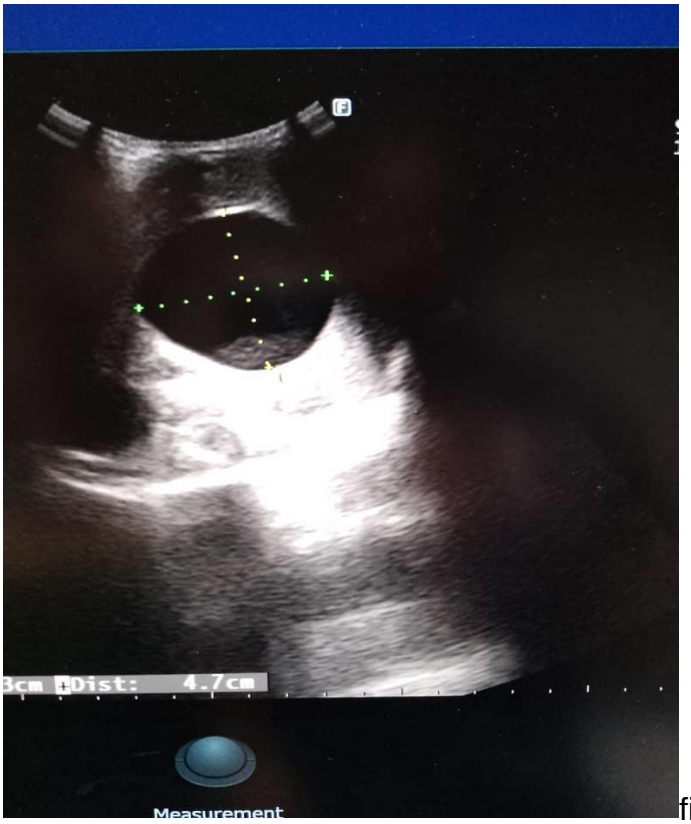


fig 3

La presentación clínica de las malformaciones quísticas de la vía biliar es muy variable, y muchas veces depende de la edad. Los síntomas más comunes son: dolor abdominal, ictericia obstructiva y masa abdominal palpable, y puede presentar episodios de colangitis.[7,8]

El quiste de colédoco es usualmente diagnosticado durante la infancia, pero el 20 % es identificado en la edad adulta, y el diagnóstico puede realizarse por ultrasonido prenatal. En el periodo neonatal puede producir síndrome colestásico, y constituye uno de los diagnósticos diferenciales de la atresia de vías biliares.[8]

El diagnóstico de los QC suele realizarse mediante imágenes multimodales, que incluye ultrasonido (USG), siendo el más utilizado por bajo costo, accesibilidad y menor radiación; tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) y colangiopancreatografía por resonancia magnética (CPRM)[5].

Las complicaciones a largo plazo son la formación de litos, colangitis, perforación, cirrosis, pancreatitis, hipertensión portal, cambios carcinomatosos en la pared del quiste o en la totalidad de la vía biliar[9,10,13,15].

La enfermedad sintomática es indicación de cirugía a cualquier edad; sin embargo, en casos de recién nacidos asintomáticos el tiempo quirúrgico es más controvertido, aunque últimamente se

tiende a la cirugía más precoz, por debajo del mes de vida en los casos de diagnóstico prenatal, dado que a partir de ahí incrementa la incidencia de fibrosis hepática[1,2].

Se concluye que los estudios imagenológicos conducen al diagnóstico de quiste del colédoco tipo I, por lo que se resalta la importancia de estos exámenes complementarios para el diagnóstico de esta entidad.

En cuba existe un programa nacional priorizado de detección precoz de enfermedades congénitas con el objetivo de brindar consejo genético a la familia y preparar al equipo multidisciplinario que lo asistirá después del nacimiento. Es importante entender el concepto de manejo multidisciplinario de los pacientes con quiste del colédoco, de esta forma se puede lograr una atención rápida y eficaz, obteniéndose de esta manera resultados positivos desde el punto de vista funcional y psicosocial.

Conclusiones

Los pacientes con quiste del colédoco deben ser diagnosticados oportunamente durante la pesquisa prenatal, considerando el conjunto de sus signos y alteraciones y no como anomalías aisladas, como puede ocurrir de realizarse el diagnóstico en el período posnatal. De efectuarse el diagnóstico prenatal se lograría el tratamiento de forma multidisciplinaria y se podría garantizar al paciente una calidad de vida superior.

Bibliografía

1 Uroshihara N, Fukumoto K, Fukuzawa H, Mitsunaga M. Watanabe K, Aoba T, et al. Long-term outcomes after excision of choledochal cysts in a single institution: Operative procedures and late complications. J Pediatr Surg. 2012; 47:2169-74. [Links]

2 Kronfli R, Davenport M. Insights into the pathophysiology and classification of type 4 choledochal malformation. J Pediatr Surg. 2020; 54:2187-90. [Links]

3 Fernández BN, Flores CJ, Bernabé GM, Lagarda CJ. Caracterización clínica de niños con quiste de colédoco. An Med [Internet]. 2016[citado 2 de feb 2022];61(1):11-9. Disponible en: Caracterización clínica de niños con quiste de colédoco (medigraphic.com) [Links]

4 Wang B, Feng Q, Mao J, Liu L, Wong K. Early experience with laparoscopic excision of choledochal cyst in 41 children. J Pediatr Surg. 2012; 47:2175-8. [Links]

5 Soares KC, Goldstein SD, Ghaseb MA, Kamel I, Hackam DJ, Pawlik TM. Pediatric choledochal cysts: diagnosis and current management. Pediatr Surg Int. 2017; 33:637-50. [Links]

6 Lobeck IN, Dupree P, Falcone RA, Lin TK, Trout AT, Nathan JD, et al. The presentation and management of choledochocele (type III choledochal cyst): A 40-year systematic review of the literature. J Pediatr Surg. 2016; 219:644-9. [Links

2. Acevedo D, Rivas IA, Rodríguez A. Quiste de colédoco: cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento. Acta Médica Grupo Ángeles. 2015;13(3):171-6.

4. Lee SE, Jang JY, Lee YJ, Choi DW, Lee WJ, Cho BH. Choledochal cyst and associated malignant tumors in adults: a multicenter survey in South Korea. Arch Surg. 2011; 146:1178-84.

5. Hill R, Parsons C, Farrant P, Sellars M, Davenport M. Intrahepatic duct dilatation in type 4 choledochal malformation: pressure related, postoperative resolution. J Pediatr Surg. 2011; 46:299-303.

1. Machado K, Cascino C, Ghione A, Montano A. Quiste de colédoco. Presentación en un lactante con fiebre. Archivos de Pediatría del Uruguay. 2011;82(1):23-8.

2. Acevedo D, Rivas IA, Rodríguez A. Quiste de colédoco: cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento. Acta Médica Grupo Ángeles. 2015;13(3):171-6.

4. Lee SE, Jang JY, Lee YJ, Choi DW, Lee WJ, Cho BH. Choledochal cyst and associated malignant tumors in adults: a multicenter survey in South Korea. Arch Surg. 2011; 146:1178-84.

5. Hill R, Parsons C, Farrant P, Sellars M, Davenport M. Intrahepatic duct dilatation in type 4 choledochal malformation: pressure related, postoperative resolution. J Pediatr Surg. 2011; 46:299-303.

6. Pereira CN, Benavides TJ, Espinoza GC, Rostion AC. Quiste de colédoco en pediatría: una revisión de la literatura. Rev Ped Elec. 2007;4(3):44-9.

9 De Angelis P, Foschia F, Romeo E, Caldaro T, Rea F, Di Abriola GF, et al. Role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in diagnosis and management of congenital choledochal cysts: 28 pediatric cases. J Pediatr Surg. 2012; 47:885-8. [Links]

10 Fujishiro J, Masumoto K, Urita Y, Shinkai T, Gotoh C. Pancreatic complications in pediatric choledochal cysts. J Pediatr Surg. 2013; 48:1897-902. [Links]

13 Zheng X, Gu W, Xia H, Huang X, Ling B, Yang T, et al. Surgical treatment of type IV-A choledochal cyst in a single institution: Children vs. adults. J Pediatr Surg. 2013; 48:2061-6. [Links]

15 Ohba G, Yamamoto H, Nakayama M, Honda S, Taketomi A. Single-stage operation for perforated choledochal cyst. J Pediatr Surg. 2017; 53:653-5. [Links]