

Desafío Diagnóstico

Dra. Marta López García*
Dr. Abián Montesdeoca Melián . Servicio de Pediatría.**
Hospital Universitario de Canarias. Islas Canarias. España.

Historia Actual: Paciente mujer de 13 meses de edad que acude al servicio de urgencias por presentar varios episodios de minutos de duración consistentes en llanto intenso con flexión de extremidades inferiores sobre el abdomen y, posteriormente, palidez cutánea, sudoración e hipotonía generalizada, pero sin pérdida de conciencia ni movimientos anormales. Dichos episodios se repitieron hasta en 9 ocasiones durante las 24 horas previas al ingreso. La paciente presentó durante los 2-3 días anteriores deposiciones más blandas de lo habitual y de coloración blanca, sin sangre ni mucosidad. Afebril en todo momento, manteniendo adecuadas ingestas, sin realizar vómitos. No refiere antecedente reciente de cuadro infeccioso ni cambios en las características de la orina ni en la coloración cutánea.

Antecedentes personales: RN a término con peso adecuado para la edad gestacional (38 semanas, 3730 g.). Calendario vacunal adecuado a su edad (+ 3 dosis vacuna antineumocócica heptavalente). Doble sistema pielocalicial izquierdo sin dilatación ureteral asociada. No convive con animales. No ha realizado viajes internacionales. Niega alergias. **Antecedentes familiares:** Padre: Hepatitis A en la infancia. Abuelo paterno: Ca. Próstata. Abuela materna: Colectomizada por Colectitis + Pancreatitis calculosa. Tía-abuela materna: Hepatitis A en la infancia.

Exploración física: Peso: 8,5 Kg (Percentil 10-25). Talla: 76 cm (Percentil 50-75). IMC 15 (Percentil 3-10), frecuencia cardíaca de 150 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 40 rpm, SatO₂ basal 99%, TA 95/55 mmHg. Afebril, con estado general afectado, se encuentra hipoactiva pero consciente y reactiva a estímulos, sin signos de focalización neurológica. Coloración grisácea de la piel. La auscultación cardiopulmonar es normal. El abdomen está distendido, timpanizado y es doloroso a la palpación profunda en hipocondrio derecho. Ruidos intestinales presentes y no se palpan masas ni visceromegalias. No existen signos de irritación peritoneal. Realiza varias deposiciones en las que se objetiva acolia. El resto de la exploración física es normal.

¿Cuál es su diagnóstico diferencial?

*Médico Residente. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Canarias. Islas Canarias. España

**Pediatra. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Canarias. Islas Canarias. España

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Análítica general de urgencias al ingreso:

* Hemograma:

Hemáties 4,23 x10⁶/mm³
 Hematocrito 34,9%
 Hemoglobina 11,8 g/dL
 Leucocitos 11700/mm³
 Neutrófilos 8900/mm³
 Linfocitos 1500/mm³
 Plaquetas 374000/mm³

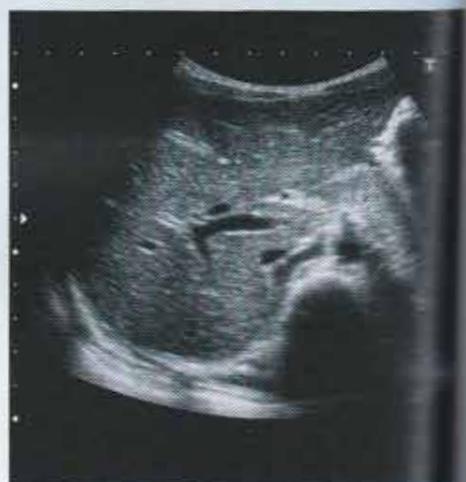
* Bioquímica General:

Glucosa 110 mg/dL
 Sodio 134 meq/L
 Potasio 4,1 meq/L
 PCR < 5 mg/L
 GOT 782 U/L
 GPT 396 U/L
 Lipasa 863 U/L
 Amilasa 169 U/L
 Bilirrubina Total 0,4 mg/dL
 B. Indirecta 0,20 mg/dL
 B. Directa 0,20 mg/dL

* Pruebas de Coagulación:

Actividad de Protrombina 87%
 INR 1,15
 APTT 21,2 s
 Fibrinógeno 387 mg/dL

- Ecografía Abdominal al ingreso: Gran cantidad de aire en asas intestinales. Hígado de tamaño y morfología normales, bordes lisos, textura homogénea. Vesícula biliar no habitada, de paredes no engrosadas. Vías biliares no dilatadas. Bazo normal. Páncreas no valorable por interposición aérea. Estómago dilatado y lleno de contenido. En hipocondrio derecho se observa imagen anecoica de 3,3 x 2,5 cm sugestiva de región antral dilatada. Sin líquido libre abdomino-pélvico ni imágenes sugestivas de invaginación intestinal en este momento.



Respuesta

Dra. Marta López García*
Dr. Abián Montesdeoca Melián . Servicio de Pediatría.**
Hospital Universitario de Canarias. Islas Canarias. España.

Respuesta

Con todos estos datos analíticos y de imagen y teniendo en cuenta la clínica y antecedentes de la paciente, nos planteamos un diagnóstico diferencial. Se descartó la toma de fármacos o tóxicos. Se solicitaron estudios serológicos para descartar causas infecciosas (virus hepatotropos), cultivos bacterianos de heces y sangre (descartar colangitis incipiente aunque poco probable), así como estudio de electrolitos en sudor para descartar fibrosis quística. Se repitió la bioquímica sanguínea en 24 horas (véase más abajo). Se trataba de una hepatitis colestásica con acolia franca (sin diarrea) y sin ictericia ni hiperbilirrubinemia, por lo que se repitió la ecografía abdominal con el objetivo de descartar una posible causa anatómica y verificar la imagen hipoecoica observada en el primer estudio (realizado de urgencias y con gran contenido aéreo abdominal).

- Serología: VHA, VHC, VEB, VH tipo I: negativa (VHB, CMV inmune).

- Hemocultivos y coprocultivos: negativos.

- Electrolitos en Sudor: 35 meq/L.

- 2ª Bioquímica sanguínea (tras 24 h de ingreso):

VSG 12 mm/hora

PCR 1,70 mg/L

GOT (ASAT) 180 U/L

GPT (ALAT) 512 U/L

LDH 511 U/L

FA 505 U/L

GGT 252 U/L

Bilirrubina Total 0,3 mg/dL

Amlasa 44 U/L

Lipasa 21 U/L

- 2ª Ecografía Abdominal; Vías biliares intrahepáticas no dilatadas. Páncreas homogéneo, visualizando en región de unión cabeza-cuerpo imagen de aproximadamente 1 cm, compatible con adenomegalia vs pancreatitis focal. Adyacente a cabeza pancreática e hilio renal se visualiza imagen quística con contenido ecogénico depositado en

sentido gravitatorio, que se extiende al hilio hepático a modo de cola. No se consigue evidenciar colédoco distal a nivel de cabeza pancreática. Pequeños ganglios en hilio hepático < 1 cm.



Ante los resultados de la Ecografía Abdominal se solicita colangio-RMN para caracterizar mejor los hallazgos de la misma:

- Colangiograma: hígado de tamaño, morfología y señal normales, sin evidencia de lesiones focales. Vesícula distendida, sin signos de colelitiasis. No se observa dilatación de la vía biliar intrahepática. Lesión de características quísticas de aproximadamente 2 x 3,2 cm de diámetro en tercio proximal-medio del colédoco, sugestiva de quiste de colédoco tipo IA.



La paciente permanece en dieta absoluta, con tratamiento analgésico y sueroterapia endovenosa. Una vez normalizados los niveles enzimáticos se reinicia alimentación con dieta pobre en grasas (con buena tolerancia). Se programa la intervención quirúrgica, realizándose colecistectomía + extirpación del quiste + anastomosis: hepatico-yeyunostomía en Y de Roux (incisión subcostal derecha de Kocher).

Juicio diagnóstico: Cólico biliar, hepatitis aguda colestásica no icterica, pancreatitis aguda colestásica leve y quiste de colédoco tipo I A.

QUISTE DE COLÉDOCO

El quiste de colédoco es una malformación congénita rara e infrecuente consistente en la dilatación quística segmentaria del sistema ductal biliar. Fue descrito por primera vez por Douglas en 1952 y puede afectar tanto a la vía biliar extra como intrahepática, pudiendo ser único o múltiples. Tiene una incidencia de 1:100000-150000 RN vivos en países occidentales, siendo tres veces mayor en países orientales como Japón. Es más frecuente en el sexo femenino (relación 1:3-4). El 25% son diagnosticados el primer año de vida y el 60% antes de los 10 años.

La etiología es desconocida, multifactorial. Existen varias hipótesis, la más aceptada es la de la unión biliopancreática anormal (APBJ), que explica hasta un 70-92% de los casos.

Esta teoría se basa en un fracaso embriológico de la separación normal de los conductos pancreáticos y biliares comunes, lo cual lleva a una relación anómala entre el colédoco y el conducto pancreático, formándose un conducto común de mayor longitud y grosor de lo habitual antes de su desembocadura, con una desembocadura en ángulo recto.

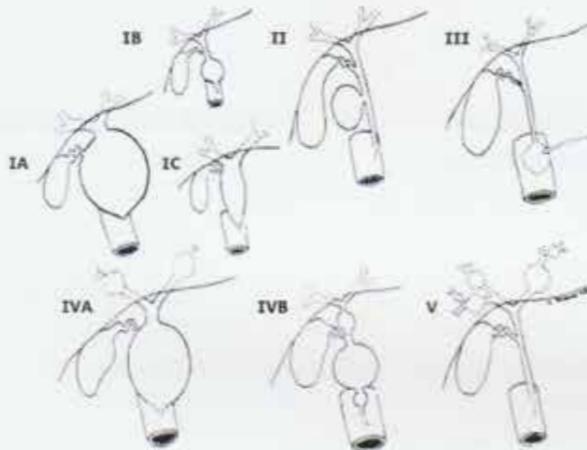
Esto conlleva un funcionamiento anormal del sistema esfinteriano, permitiendo el reflujo de enzimas pancreáticas hacia el colédoco (también debido a que la presión intraductal del colédoco es menor que la del conducto pancreático), de modo que se produce la activación de enzimas proteolíticas, alterándose la composición de la bilis, produciéndose lesión epitelial, inflamación, estenosis distal y dilatación, lo cual finalmente lleva a la formación del quiste.

Según la clasificación de Todani y cols. 1977, los quistes se dividen en:

- Tipo I: dilatación quística o fusiforme del colédoco (50-90%).
 - Tipo I-A: asociado a APBJ.
 - Tipo I-B: sin APBJ.
 - Tipo I-C: asociado a APBJ y a dilatación continua del colédoco hasta los conductos intrahepáticos.
- Tipo II: divertículo en el colédoco.
- Tipo III: coledococoele (dilatación quística de la porción terminal intraduodenal del colédoco).
- Tipo IV: 10-15%.
 - Tipo IV-A: múltiples dilataciones quísticas de la vía biliar intra y extrahepática.
 - Tipo IV-B: múltiples dilataciones quísticas de la vía biliar extrahepática únicamente
- Tipo V: afectación difusa quística de la vía biliar intrahepática (similar a la Enf. de Caroli).

Fuente: Savader SJ, Benenati JF, Venbrux AC, et al. Choledochal cysts: Classification and cholangiographic appearance. AJR 1991; 156:327 Clínicamente la tríada clásica de ictericia, dolor

en hipocondrio derecho y masa palpable se da en menos de un 20% de los casos. La mayoría de pacientes presenta algún síntoma aislado y en muchos casos se inicia con alguna de sus complicaciones (colangitis, pancreatitis, hemorragias digestivas, varices esofágicas, hipertensión portal, peritonitis biliar por rotura...)



Dentro de las posibles complicaciones nos encontramos la pancreatitis, debida a la activación de las enzimas pancreáticas en el reflujo biliar, junto a la malunión biliopancreática que se ha visto que predispone al desarrollo de pancreatitis; también puede explicarse por compresión directa del quiste sobre el conducto pancreático. Otras complicaciones son la colangitis o la cirrosis biliar.

Para el diagnóstico puede utilizarse como método inicial la ecografía, siendo necesario completar el estudio otras exploraciones que permitan disponer preoperatoriamente de imágenes colangiográficas completas del quiste, la vía biliar intra y extrahepática, el conducto pancreático y la unión biliopancreática, para planificar el tratamiento quirúrgico. Actualmente numerosas publicaciones han descrito una eficacia similar entre la CPRE (técnica clásica) y la ColangioRMN, por lo que se propone esta última como gold estándar, por ser menos invasiva.

No hay un patrón analítico sanguíneo específico para el diagnóstico del quiste de colédoco. La mayoría de casos presentan un patrón colestásico (elevación importante de la bilirrubina, FA y GGT). Las transaminasas también suelen estar elevadas. Si hay dolor abdominal y signos/síntomas de pancreatitis también podremos observar elevación de la amilasa y lipasa séricas.

El tratamiento de los quistes de colédoco es obligadamente quirúrgico para evitar complicaciones. No se recomiendan técnicas de drenaje simple sin resección del quiste debido al riesgo de aparición de un carcinoma en el tejido residual. Hay que considerar además la colecistectomía, sobre todo en pacientes con anomalías de la unión biliopancreática sin quistes, por el mayor riesgo de cáncer de vesícula. El tiempo para la cirugía debe ser lo más precoz tras el diagnóstico para reducir la incidencia de complicaciones y particularmente para prevenir el daño hepático en neonatos.

La técnica estándar consiste en una laparotomía amplia, subcostal derecha, aunque las múltiples complicaciones postoperatorias hacen pensar en otras alternativas como la vía laparoscópica.

En los quistes de colédoco tipo I, II y porción extrahepática del IV se lleva a cabo resección quirúrgica extirpando todo el tejido del quiste posible. La resección es usualmente seguida de reconstrucción por hepaticoyeyunostomía con interposición de un asa yeyunal en Y de Roux. En los tipo IV-A y V se opta por el tratamiento conservador (quistectomía) para los ductus intrahepáticos de forma que sólo se realizaría lobectomía en caso de afectación masiva del lóbulo hepático. Cuando la afectación es bilateral requerirá trasplante hepático. En los tipo III se realiza esfinterotomía endoscópica.

Entre las complicaciones postoperatorias está la estenosis de la anastomosis que lleva a colangitis recidivante, colelitiasis, ictericia y cirrosis. En los quistes tipo IV y V puede aparecer colangitis recurrente por el éstasis biliar en los quistes intrahepáticos. En caso de que se dejen restos de porción intrapancreática de un quiste tipo I tras la cirugía, se pueden formar cálculos, desarrollarse pancreatitis e incluso malignización en un futuro.

Referencias

1. Suchy FJ. Enfermedades quísticas del hígado y vías biliares. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jonson HB editores. Nelson Tratado de Pediatría. 17ª ed. En español. Madrid: Edit. McGraw-Hill. 2004. p. 1343-1345.
2. Ledesma I, Álvarez R, Marugán JM. Colestasis Aguda y quiste de colédoco tipo IVA. A propósito de un caso. Bol Pediatr. 2006; 46: 51-55.
3. Metcalfe MS, Wemyss-Holden SA, Maddern GJ. Management dilemmas with choledocal cysts. Arch Surg. 2003 Mar;138(3):333-339.

4. Uribarrena R, Raventós N, Fuentes J, Elías J, Tejedo U, Uribarrena-Echevarría R. Diagnóstico y tratamiento de los quistes de colédoco. Presentación de 10 nuevos casos. *Rev esp enferm dig.* 2008; 100(2):71-75.
5. Chungara J, Jove N, Guerrero S. Quiste de Colédoco: Presentación de dos casos. *Rev. Soc. Bol. Ped.* 1999; 38(1):15-17.
6. Pereira N, Benavides J, Espinoza C, Rostion CG. Quiste de Colédoco en pediatría: una revisión de la literatura. *Rev Ped Elec.* 2007; 4(3).
7. Matthew S. Clifton, Ruth B. Goldstein, Anne Slavotinek, Mary E. Norton, Hanmin Lee, Jody Farrell and Kerilyn K. Nobuhara. Prenatal Diagnosis of Familial Type I Choledocal Cyst. *Pediatrics* 2006; 117; e596-e600.