



OBSERVACIONES CLÍNICAS

Un caso excepcional de coledococoele y páncreas divisum de presentación en el anciano

Antonio Garrido*, Rafael León, Jaime López y Jose Luis Márquez

Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

Recibido el 13 de julio de 2011; aceptado el 10 de septiembre de 2011

Disponible en Internet el 23 de noviembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Coledococoele;
Páncreas divisum;
Colangitis;
Colangiopancreatografía
retrograda
endoscópica

KEYWORDS

Choledochocoele;
Pancreas divisum;
Cholangitis;
Endoscopic
retrograde cholangio-
pancreatography

Resumen El coledococoele pertenece al tipo III de los quistes biliares según la clasificación de Todani, y son considerados los quistes menos frecuentes entre ellos. La definición habitual del coledococoele es la de una dilatación quística de la porción distal intramural del colédoco que protruye en la luz duodenal. La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) es una de las pruebas de elección tanto para su diagnóstico como para su tratamiento. Presentamos un paciente de 77 años con dolor epigástrico crónico, náuseas/vómitos y episodios de colangitis a causa de un coledococoele. La colangiografía por resonancia magnética no fue diagnóstica. La CPRE ha sido la herramienta diagnóstica y terapéutica esencial, ya que las pruebas de imagen (ecografía, tomografía computarizada y resonancia magnética) no filieron correctamente el cuadro, y además proporcionó el tratamiento mediante esfinterotomía biliar.

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

An exceptional case of choledochocoele and pancreas divisum in an elderly man

Abstract Choledochocoele belongs to type III biliary cysts in Todani's classification and are considered the least frequent cysts in this class. The usual definition of choledochocoele is that of a cystic expansion of the distal intramural portion of the bile duct that protrudes into the duodenal lumen. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) is one of the tests of choice both for diagnosis and treatment. We report the case of a 77-year-old patient with chronic epigastric pain, nausea/vomiting and episodes of cholangitis due to a choledochocoele. Magnetic resonance cholangiography and other radiological procedures (ultrasound, computed tomography, magnetic resonance) were not diagnostic. ERCP was essential to diagnosis and treatment since this procedure provided the treatment by means of biliary sphincterotomy.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: agarser@telefonica.net (A. Garrido).

Introducción

Los quistes de colédoco son malformaciones congénitas poco frecuentes de los conductos biliares, manifestados por dilatación quística intra y/o extrahepática de las vías biliares; su origen es desconocido y la incidencia mundial se estima en un rango de 1:13.000 a 1:2.000.000, con una preponderancia femenina y siendo una enfermedad más frecuente entre la población japonesa¹.

Alonzo-Lej et al.² en 1959, y posteriormente Todani et al.³, clasifican las dilataciones del colédoco en 5 tipos, siendo el tipo III la dilatación quística de la porción intramural coledociana o coledococoele, que representa el 1,4-5% del total de este tipo de malformaciones; generalmente se asocia a otras malformaciones congénitas: duplicación, ausencia o atresia de las vías biliares, páncreas divisum o anular, riñón único o poliquístico y hasta en el 60% de los casos dilatación de las vías biliares intrahepáticas⁴.

Aunque el diagnóstico preoperatorio de esta anomalía es poco frecuente, el advenimiento de las modernas técnicas de imagen ha elevado el número de pacientes con este diagnóstico, mejorando el manejo de cada caso en particular; generalmente la presentación clínica en los casos de coledococoele es durante la infancia y su asociación con páncreas divisum, aunque reportada, constituye una rareza⁵, por lo que creemos interesante presentar este excepcional caso clínico, al asociar ambas enfermedades y la edad de presentación clínica del paciente.

Otro objetivo de este trabajo es evaluar los métodos diagnósticos empleados y destacar el valor diagnóstico de la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) como estudio definitivo que muestra los detalles anatómicos de los conductos biliares, pancreático y unión pancreatobiliar y que además permite tomar actitudes terapéuticas de manejo.

Caso clínico

Varón de 77 años de edad con antecedentes personales de hipertensión arterial, gota úrica, enfermedad renal crónica estadio 2, accidente vascular cerebral en 2008 sin secuelas y adenocarcinoma prostático en tratamiento hormonal; excelente calidad de vida, totalmente autosuficiente para actividades cotidianas. El paciente había sido derivado desde otro centro donde había sido estudiado por molestias epigástricas de características atípicas de 2 meses de evolución junto con náuseas y vómitos ocasionales, por lo que se había realizado analítica donde destacaba una colostasis disociada y una Eco y TC abdominal con sospecha de ampuloma; una semana antes de ser visto ingresa en nuestro hospital por fiebre de predominio vespertino de hasta 39°C, con sensación de escalofríos y tiritona. La exploración física fue normal. Analítica: hemograma, coagulación, metabolismo del hierro, hormonas tiroideas, PSA, CEA, proteinograma, sedimento urinario y serología para VHB y VHC normales o negativos. Creatinina 1,15 mg/dl, bioquímica hepática con fosfatasa alcalina 337 U/l, GGT 1.289 U/l, bilirrubina total 1,24 mg/dl, GOT y GPT normales; CA 19.9, 197,6 U/ml. Se realizó colangiografía por resonancia magnética (colangio-RM) que mostró moderada dilatación del colédoco con una morfología de su extremo distal que no



Figura 1 Colédoco aumentado de calibre con dilatación en su porción distal de etiología no aclarada. Signos de páncreas divisum.

permitía descartar la posibilidad de lesión focal en la misma. Signos de páncreas divisum (fig. 1). CPRE: no se identificó estructura papilar a nivel de segunda porción duodenal por lo que no se pudo realizar.

El paciente evolucionó favorablemente con fluidoterapia y cobertura antibiótica de amplio espectro, siendo dado de alta con cita para realización de una ecoendoscopia, la cual se realizó 18 días después, mostrando un colédoco y conducto hepático normal, sin contenido en su interior, papila sin evidencia de áreas indicativas de tumor y morfología de conducto pancreático indicativa de páncreas divisum.

Finalmente, ante las dudas diagnósticas y la persistencia de la sintomatología clínica, se realizó una segunda CPRE, en la que se objetiva una papila macroscópicamente normal en la tercera porción duodenal; con catéter recto se canula selectivamente la vía biliar y al contrastar se aprecia una ligera dilatación de la vía biliar principal con una dilatación sacular del colédoco distal intramural, compatible con pequeño coledococoele (fig. 2). Se realizó una esfinterotomía biliar amplia sin complicaciones, con una evolución clínica y analítica excelente hasta 6 meses después de realizada dicha técnica.

Discusión

Las dilataciones quísticas de la vía biliar son unas malformaciones congénitas poco frecuentes, con una incidencia notablemente mayor en las poblaciones de Asia, y cerca de 2 tercios de los casos se describen en Japón. Su frecuencia es mayor en el sexo femenino, 4:1 o 3:1. La distribución de los diferentes tipos son los siguientes: el 50-80% son de tipo I o dilatación quística coledociana, el 2% del tipo II o divertículo coledociano, el 1,4-4,5% de tipo III o coledococoele, el 15-35% de tipo IV y el 20% del tipo V, con dilataciones tanto intra como extrahepáticas¹⁻³.

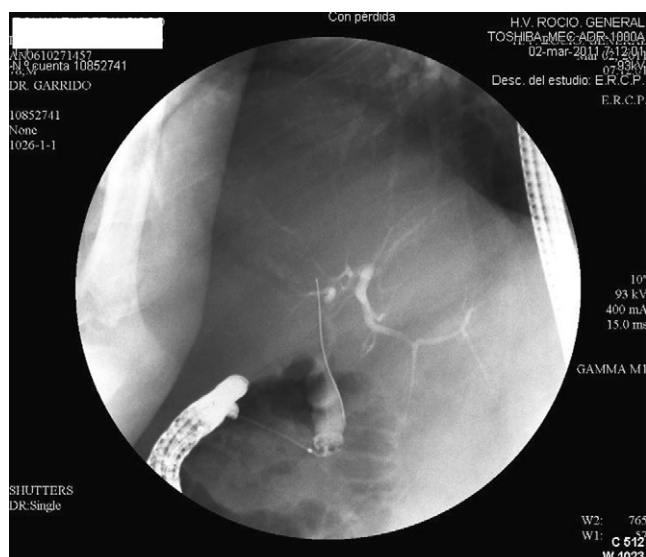


Figura 2 Colédoco ligeramente aumentado de calibre sin defectos de repleción en su interior, pero con pequeña dilatación quística distal compatible con coledococelo.

Los quistes tipo III se denominan coledococelo debido a su similitud en la morfología con los ureterocelos y se trata de anomalías congénitas de etiología no aclarada, ya que su forma anatómica no cumple criterios para incluirlos como defecto de la unión biliopancreática, por lo que el reflujo biliar o pancreático no se ha implicado en su patogenia⁶. Consisten en la dilatación quística del colédoco distal que protruye a la luz duodenal y aunque el revestimiento exterior del quiste es siempre de mucosa duodenal, el revestimiento interior puede ser de epitelio duodenal o biliar⁷. Los coledococelos pueden subdividirse en 3 tipos según los hallazgos de la CPRE: tipo A: dilatación quística del canal común; tipo B: dilatación quística de la porción intramural biliar del canal común; tipo C: dilatación quística de la porción intramural del conducto biliar que se abre a la luz duodenal por separado del conducto pancreático⁸. Esta clasificación identifica las diferentes configuraciones en las que se producen los coledococelos, así como la posibilidad de complicaciones ya que la pancreatitis aguda y la posibilidad de carcinoma biliar son más frecuentes en los tipos A y B, los que se forman en el canal común, y así en una serie de 82 coledococelos (27 tipo A, 31 tipo B y 24 tipo C), se complicaron con carcinoma biliar, 2 casos del tipo A y 1 del B, mientras que en 10 casos del A y 6 del B ocurrieron episodios de pancreatitis, por ningún caso del tipo C que presentara estas complicaciones⁸.

La presentación clínica puede ocurrir en cualquier momento, pero en el 80% de los pacientes se presentan antes de los 10 años de edad, principalmente como dolor epigástrico o episodios de pancreatitis aguda o colangitis^{2,3} y a menudo son asintomáticos⁹. Menos frecuentemente pueden causar obstrucción de la luz duodenal por intususcepción^{9,10}.

Los pacientes con coledococelos difieren de los pacientes con quiste de colédoco: en una serie de 146 pacientes con malformaciones quísticas de la vía biliar, que incluye 28 coledococelos (18%), lo que supone la mayor serie occidental de esta enfermedad, se reporta que los pacientes

con coledococelos eran de edad más avanzada (50,7 vs 29 años), de sexo masculino (43 vs 19%), una mayor incidencia de pancreatitis (48 vs 24%) frente a ictericia (11 vs 30%) o colangitis (0 vs 21%), asociación a páncreas divisum (38 vs 10%) y tratamiento endoscópico (79 vs 17%), por lo que estos autores proponen no incluir a los coledococelos dentro de las malformaciones quísticas de la vía biliar¹¹.

La asociación entre coledococelos y páncreas divisum es una asociación infrecuente, de tal forma que no hemos encontrado casos previos publicados en la literatura médica nacional; no obstante, ya había sido descrito recientemente en casos aislados, como en el de una adolescente de 15 años de edad con episodios de dolor intermitentes en hemiabdomen superior¹², como nuestro paciente. Pero la serie más reciente que reporta 146 pacientes con dilataciones quísticas de la vía biliar, donde se incluyen 28 coledococelos, encuentra una frecuencia de asociación de coledococelos y páncreas divisum del 38 frente al 10% de otros tipos de quistes congénitos biliares, $p < 0,01$, concluyendo que la asociación entre ambas entidades es una nueva observación que hay que tener presente por su frecuente asociación¹¹.

Otro rasgo interesante es la posibilidad de complicaciones, y entre ellas la malignización, y en concreto la posibilidad de neoplasia pancreática asociada, de la cual sí se han descrito casos en nuestro país¹³; en la serie de Ziegler et al.¹¹ solo a 2 de los 28 pacientes con coledococelo (7%) se les diagnosticó además una neoplasia pancreática. La aparición de colangiocarcinoma es un riesgo documentado en los casos de quistes de colédoco pero con menor frecuencia en el coledococelo.

Otras complicaciones descritas son la aparición de episodios de pancreatitis^{11,14}, incluso casos graves necrosantes¹⁵ y la presencia de coledocolitiasis descrita hasta en un 20% de los casos de coledococelo¹⁶, con la posibilidad de aparición de episodios de colangitis¹⁷.

Para el diagnóstico de las dilataciones quísticas de la vía biliar y del coledococelo en particular disponemos de un arsenal de técnicas radiológicas¹⁸, aunque generalmente el pequeño tamaño del quiste hace difícil su diagnóstico. La ecografía endoscópica se ha utilizado con mucho éxito, ya que el transductor se posiciona cerca del quiste y no se produce tanta obstaculización por el gas circundante del intestino; aunque en nuestro caso confirmó el diagnóstico de páncreas divisum, no fue capaz de identificar el coledococelo.

La colangio-RM ha sido defendida por algunos autores para el diagnóstico, pero esta modalidad no ofrece la posibilidad de realizar esfinterotomía para el tratamiento y además no todas las imágenes obtenidas se corresponden con las de la colangiografía endoscópica, siendo esta la prueba diagnóstica de elección como reconocen la mayoría de los autores^{9,11,13,14,16,17}.

Los coledococelos a menudo solo requieren esfinterotomía endoscópica para permitir el drenaje biliar^{11,14,16}. Teniendo en cuenta la posibilidad de que las secreciones pancreáticas y biliares se pueden mezclar en el coledococelo y crear un estado precanceroso, algunos autores recomiendan la esfinterotomía incluso en pacientes asintomáticos¹⁷. La extirpación endoscópica es posible para los pequeños quistes. La extirpación quirúrgica puede ser necesaria en el caso de coledococelos grandes que causen obstrucción biliar, gástrica o duodenal⁷.

En el caso que comentamos, la CPRE fue diagnóstica y terapéutica, ya que la sección del coledococoele mediante esfinterotomía biliar solucionó el dolor crónico que presentaba el paciente, y tampoco ha vuelto a presentar nuevos episodios febriles.

A modo de conclusión, creemos que se debe pensar en la posibilidad de esta entidad cuando se presenta por la sintomatología y en las pruebas radiológicas un proceso patológico de colédoco distal que no queda suficientemente aclarado, especialmente si además se asocia a páncreas divisum.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Babbitt D, Starshak RJ, Clement AR. Choledochal cyst. A concept of etiology. *AJR*. 1973;19:57-62.
- Alonzo-Lej F, Revor WB, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst with a report of 2, and analysis of 94 cases. *Surg Gynecol Obstet Int Abst Surg*. 1959;108:1-30.
- Todani T, Watanebe M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cyst: classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg*. 1977;134:263-9.
- Young W, Blane C, White S, Polley T. Congenital biliary dilatation: a spectrum of disease detailed by ultrasound. *Br J Radiol*. 1990;63:333-6.
- Sonoda M, Sato M, Miyauchi Y, Yazuma S. A rare case of choledochocoele associated with pancreas divisum. *Pediatr Surg Int*. 2009;25:991-4.
- Ono S, Fumino S, Iwai N. Diagnosis and treatment of pancreaticobiliary maljunction in children. *Surg Today*. 2011;4:601-5.
- Matsushita M, Uchida K, Nishio A, Okazaki K. Differential diagnosis of intraduodenal cystic lesions: choledochocoele, duodenal duplication cyst, or intraluminal duodenal diverticulum? *Gastrointest Endosc*. 2010;71:219-20.
- Kamisawa T, Yoshiike M, Egawa N, Tsuruta K, Okamoto A, Matsukawa M. Classification of choledochocoele. *Hepatogastroenterology*. 2005;52:29-32.
- García-Cano J, Nieto J, Godoy A. Coledococoele de pequeño tamaño como causa de dolor epigástrico crónico: diagnóstico y tratamiento mediante CPRE. *An Med Intern (Madrid)*. 2005;22:123-5.
- Singham J, Yoshida EM, Scudamora CH. Choledochal cysts: Part 1, 2, 3: Classification, pathogenesis, diagnosis, management. *Can J Surg*. 2010;53:51-6.
- Ziegler KM, Pitt HA, Zyromski NJ, Chauhan A, Fherman S, Moffatt D, et al. Choledochocoeles: are they choledochal cysts? *Ann Surg*. 2010;252:683-90.
- Sonoda M, Sato M, Miyauchi Y, Yazumi S, Nakamura M. A rare case of choledochocoele associated with pancreas divisum. *Pediatr Surg Int*. 2009;25:991-4.
- Uribarrena-Amezaga R, Fuentes-Olmo J, Raventós-Irigoyen N, Uribarrena-Echevarría R. Choledochocoele complicated with pancreas carcinoma in an old patient. *Endoscopic diagnosis and treatment*. *Rev Esp Enferm Dig*. 2010;102:344-6.
- Gordon SR, Levenick JM, Rath DL, Gardner TB. Case of a closed choledochocoele with biliary and pancreatic drainage via the accessory duct causing acute pancreatitis. *Dig Endosc*. 2009;21:106-8.
- Weisser M, Bennek J, Hormann D. Choledochocoele: a rare cause of necrotising pancreatitis in childhood. *Eur J Pediatr Surg*. 2000;10:258-64.
- Berger A, Douard R, Landi B, Poupardin E, Canard JM, Cellier C, et al. Endoscopic management of a large choledochocoele associated with choledocholithiasis. *Gastroenterol Clin Biol*. 2007;31:200-3.
- Tajiri H. Choledochocoele containing stones. *Am J Gastroenterol*. 1996;91:1046-8.
- Montenegro Gaite T, Garrido Serrano A, Fernández Cruz J, Gutiérrez Martín C, Alcántara Gijón F, Leal Noval M. Quiste congénito de colédoco: hallazgos en US, TAC y gammagrafía. *Radiología*. 1993;35:436-9.