

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE NICARAGUA
UNAN-MANAGUA
HOSPITAL INFANTIL MANUEL DE JESUS RIVERA “LA
MASCOTA”**



Tesis para optar al título de especialista en Cirugía Pediátrica.

Manejo médico y quirúrgico de pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco que fueron atendidos en el Hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera la Mascota en el periodo 1 de enero 2013 a 31 de diciembre de 2017.

Autor:

Dr. Jorge Isaías Nicaragua Nicaragua.
Médico residente de cirugía pediátrica

Tutor:

Dr. Alfredo Valle Espinoza
Cirujano Pediatra.

Resumen.

El presente trabajo monográfico titulado **“Manejo médico y quirúrgico de pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco que fueron atendidos en el hospital la Mascota en el periodo 1 de enero 2013 a 31 de diciembre de 2017”**, tiene como objetivo principal, conocer el manejo médico-quirúrgico de pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco en el periodo de estudio; para alcanzar este objetivo planteado se realizó un estudio descriptivo de corte transversal, mediante un muestro no probabilístico por censo. Se incluyeron 10 pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco quienes cumplieron los criterios de inclusión, se obtuvo la información a través del expediente clínico mediante una ficha recolectora de datos pre elaborada; se formularon las variables de estudio en base a los objetivos específicos planteados.

En relación a presentación de esta patología por edades, el grupo etareó más afectado es de 1 a 5 años en un 50%, seguido del grupo de 6 a 10 años con 40% de afectación en menores de 1 año en 10%, se presentó con mayor frecuencia en el sexo femenino con una ocurrencia del 80%, con una relación mujer-hombre 4:1; el estado nutricional de los pacientes en estudio obtuvimos eutrófico 50% y rango de bajo peso en el 50% restante. El principal síntoma clínico fue la presencia de dolor abdominal recurrente en un 80% de los casos, seguido vómitos en 30%, ictericia en 20% y masa abdominal palpable en el 10% de los casos. El diagnóstico de malformación quística de colédoco se estableció por medio de TAC de abdomen en el 80%, resonancia magnética en un 10% y ultrasonido abdominal en 10% de los pacientes; el abordaje quirúrgico de elección en el 100% de los casos fue mediante laparotomía, la cirugía realizada corresponde a resección del quiste de colédoco, realización de colecistectomía y anastomosis hepatoyeyunal en Y de Roux en el 90% de los sujetos estudiados. El reporte histopatológico negativo para enfermedad maligna en biopsia enviada de los quistes de colédoco, así mismo biopsia hepática revela apenas 10% de cirrosis biliar en ausencia de enfermedad maligna. Entre las complicaciones tenemos: sangrado posquirúrgico, infección de sitio quirúrgico, colangitis, fuga biliar, hipertensión portal y obstrucción intestinal parcial.

Se relacionó los hallazgos radiológicos encontrados con la clasificación quirúrgica de los quistes de colédoco encontrándose que mediante el uso de TAC se realizó el diagnóstico de quiste de colédoco tipo I en un 60% y quistes tipo IV en 20% de los pacientes, mediante la realización de resonancia magnética se estableció diagnóstico de quiste de colédoco tipo I en un 10% y mediante la realización de ecografía abdominal se estableció el diagnóstico en 10% de los casos; mediante el acto quirúrgico se encontró que un 90% correspondía a quistes tipo I y un 10% a quiste tipo II.

Se analizó la ocurrencia de complicaciones en relación al momento de realización de cirugía encontrándose que las complicaciones se encontraban con mayor frecuencias en el grupo de 1 a 5 años en un 50% correspondiendo a datos de sangrado posquirúrgico 10%, infección de sitio quirúrgico, 10%, fuga biliar en 10%, colangitis en 1 paciente (10%) y un caso con obstrucción intestinal parcial resuelta 10%. En relación a la presentación de complicaciones y el estado nutricional se observó que los pacientes en rango de bajo peso y bajo peso para la edad presentaron el mayor número de complicaciones en un 40% de los casos; los pacientes con clasificación eutrófica se reportaron 1 caso (10%).

En relación al tipo de cirugía realizada y la presencia de complicaciones tenemos que en los pacientes que se realizó resección de quiste de colédoco con colecistectomía y anastomosis hepatoyeyunal en Y de Roux se observó una ocurrencia de complicaciones en 4 (44,5%) tales como sangrado posquirúrgico, infección de sitio quirúrgico superficial, colangitis, hipertensión portal y obstrucción intestinal parcial; a diferencia del pacientes que se realizó resección de quiste de colédoco con colecistectomía y anastomosis hepatoduodenal que presentó complicación en el único caso que se realizó el procedimiento quirúrgico (fuga biliar).

Se obtuvo una estancia hospitalaria media de 12.5 días, con un mínimo de 6 días y máximo de 25 días, ante la presentación de complicaciones tempranas se evidenció el aumento de los días de estancia intrahospitalaria. En relación a las condiciones de egreso hospitalario se obtuvo que posterior al manejo posquirúrgico se logró otorgar alta médica en el 100% de los casos.

Dedicatoria

A DIOS por darnos vida y permitir vivir un día a la vez, y mostrarnos su infinita misericordia en cada paso que damos.

A mis padres Martha y José que fomentaron en mí los ideales de superación y que cada oración que han dado por mí estoy seguro que siempre ha sido escuchada por DIOS.

A mi esposa Rielka Marietta y mi hijo Jorge Camilo, que han sido el motor que me impulsa, han sido mi sonrisa y el ánimo que siempre necesite.

A mis maestros; a los que me instruyeron en el camino, a los que me aconsejaron en días buenos y los me aconsejaron en días malos, a los que se hicieron nuestros amigos, a los que compartieron noches sin descansar y aun con regaños supieron encaminarnos al camino de la cirugía pediátrica, esta dedicatoria también es para todos ustedes.

A cada persona que no menciono, pero que me han acompañado en este camino y de todos ustedes he aprendido a crecer como médico y persona.

Agradecimiento

Al infinito amor y a la infinita misericordia de DIOS que está presente en cada paso que damos.

A todas y todos los trabajadores y pacientes del hospital infantil que fueron clave en mi formación académica.

A todos mis mentores, que hicieron posible mi preparación académica y humanística, porque de todos ellos aprendí a ser cirujano pediatra.

A mi tutor Dr. Alfredo Valle, por transmitir sus conocimientos de manera desinteresada, por enseñarnos lo importante de ser cirujano pediatra y más importante aún cuidar a nuestro paciente que confía en nosotros.

Opinión del tutor

El presente trabajo monográfico cuyo título "**Manejo médico y quirúrgico de pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco que fueron atendidos en el hospital la Mascota en el periodo 1 de enero 2013 a 31 de diciembre de 2017.**" realizado por el Dr. Jorge Isaías Nicaragua; a pesar de ser un estudio descriptivo, vierte vital importancia conocer los resultados en nuestros pacientes por ser una patología de difícil manejo, lo cual nos permitirá la creación de protocolos de manejo para mejorar la calidad de atención a los pacientes con alteración quística de las vías biliares.

Dr. Alfredo Valle Espinoza

Cirujano pediatra.

ÍNDICE

Introducción	8
Antecedentes	9-11
Justificación	12
Planteamiento del Problema	13
Objetivos	14
Marco Teórico	15-23
Material y Método	24-30
Resultados	31-32
Discusión	33-37
Conclusiones	38
Recomendaciones	39
Bibliografía	40-45
Anexos	46-68

Introducción

Los quistes de colédoco son dilataciones raras de diferentes partes de una vía biliar, representan aproximadamente el 1% de todas las enfermedades biliares benignas; ocurre con mayor frecuencia en las poblaciones asiáticas y en las mujeres con una relación (mujer: hombres de 3-4: 1). Incidencia de esta patología en poblaciones asiáticas es 1: 1000 y es más bajo en los países occidentales (1: 100000 a 1: 150 000). Por lo general son un problema quirúrgico de la infancia; sin embargo, en aproximadamente un 20% de casos, son reconocidos en adultos. El diagnóstico temprano y el tratamiento adecuado son muy importante, porque se asocian con un riesgo de carcinogénesis. De acuerdo a la literatura, la malignidad del tracto biliar ocurre en 2.5% -28% en pacientes con quistes de colédoco^{1,2}. El riesgo de cáncer biliar aumenta con la edad. Es el más bajo en la infancia en la primera década (1 al 10%).^{3,4}

Mucho se sabe que las patologías quísticas del colédoco a nivel mundial, sin embargo aún continúa en debate la optimización de roles en el manejo del quiste de colédoco, a nivel latino americano y nivel de centro américa hay pocos estudios han tratado de abordar esta patología, sin haber protocolos establecidos para llevar un armonioso seguimiento de todos los pacientes que presentan patología quística del colédoco, de ahí que en Nicaragua es una patología infrecuente, siendo atendidos en su mayoría en el hospital infantil de Nicaragua. El presente trabajo es un estudio descriptivo en la cual se trata de exponer situación de esta patología en nuestra población infantil, así como el manejo diagnóstico y quirúrgico establecido en nuestra unidad hospitalaria.

Antecedentes

Un estudio publicado por Váter en 1723 describe una serie de casos acerca de la anatomía normal y anormal del árbol biliar, incluyendo la primera descripción de dilatación fusiforme del conducto biliar común.⁵ Mcwhorter describió por primera vez la escisión del quiste y la hepático-yeyunostomía en 1924.⁵

Alonso-Lej y colegas propusieron el primer sistema de clasificación anatómico para quiste de colédoco en 1959, que describe 3 tipos de dilatación del conducto biliar, que ganó gran aceptación por todos los médicos de su época.⁶

En 1969 Babbitt DP y colegas en su estudio nuevo concepto etiológico basado en relaciones anómalas del conducto biliar común y el bulbo pancreático, expone su teoría de la existencia de una unión anormal del conducto pancreatobiliar, teoría que ha sido aceptada por los especialistas hasta la actualidad.⁷

En 1977 Todani y sus colegas expandieron el sistema de clasificación propuesto anteriormente a 5 subtipos basado en el análisis de los colangiogramas, para incluir el ocurrencia de quistes intrahepáticos y múltiples, esta clasificación modificada ahora es más comúnmente utilizado por los médicos.⁸

En 1977 Bloustein y colegas⁹ describieron el "Signo de punto central", que es un conducto dilatado que rodea una triada portal, como patognomónico para la enfermedad de Caroli, encontrado en los ultrasonidos, este signo también se puede ver en la resonancia magnética y tomografías computarizadas.¹⁰

Tsuchiya R, Harada N en 1977 en su estudio realizado encuentran que el quiste de colédoco es un estado pre maligno de cáncer no solo ocurre con mayor frecuencia en estos pacientes sino también 10-15 años después.¹¹

En 1982 Raffensperger¹² y en 1987 Zhang¹³ propuso el Chicago-Beijing, esta técnica comprende la escisión del quiste con un conducto yeyunal entre el muñón hepático y el duodeno, con una válvula de antirreflujo en la anastomosis yeyunoduodenal.^{12, 13, 14}

En 1985 una revisión de Todani y colegas encontró que 68% de los cánceres se asociaron con tipo I, 5% tipo II, 1.6% tipo III, 21% tipo IV y 6% tipo V CC; una unión anormal del conducto pancreatobiliar tiene un riesgo del 16% -55% de malignidad con o sin dilatación del conducto biliar, se ha reportado del 12% -39% de la forma fruste.¹

En 1996 Miyano T, Yamataka; publican los resultados de su estudio en los que realizaron hepatoyeyunostomia posterior a excisión de quiste de colédoco en 180 casos.¹⁵

Bismuth y colaboradores informan que el riesgo general de cáncer se informó que es del 10% -15% y aumenta con la edad; el riesgo aumenta del 2,3% en pacientes de 20-30 años a 75% en pacientes de 70-80 año.⁴

En 1997 Saing H, Han H, Chen reportan tasa de éxito de la resección de quiste de colédoco y la anastomosis hígato-yeyunal en Y de Roux (RYHJ), ha sido demostrado que es tan alto como 92% .¹⁶ En 1995 Este procedimiento informó la tasa de complicaciones del 7%.¹⁷

En 2008 uribarrena y Barrentos en su reporte de 10 casos encuentran que los quistes de colédoco, son más comunes en niños, y excepcionales en adulto, las técnicas de imagen y colangiopancreatografía endoscópica retrograda (CEPRE), son los medios diagnósticos esenciales para esta patología¹⁸

En 2014 So Won Park, Hong Koh, en su revisión de 113 pacientes logran establecer una correlación significativa entre la existencia de unión anómala del conducto pancreatobiliar con la patológica del conducto biliar en Quiste de colédoco¹⁹

Ji Chen · Bin Jiang y colaboradores publican estudio en donde se realiza anastomosis bilio-enterica modificada de la técnica en Y de Roux en 91 pacientes²⁰

Recientemente, muchos autores han reportado un desempeño exitoso escisión del quiste y RYHJ a través de laparoscopia, con más rápido recuperación (estancia hospitalaria media de 5,5 días), menos adherencias, mejor estética y facilidad de cirugía debido a la ampliación del campo operatorio²¹⁻²⁵

Alvarado Bustos en 1995 publica primer estudio descriptivo en el hospital Infantil de Nicaragua, realizando una revisión retrospectiva de 14 casos en un periodo de 10 años.²⁶

Macías Pérez en el año 2000 en su tesis monográfica describe el comportamiento de dos patologías de vías biliares, que son quiste de colédoco y atresia de vías biliares, en su revisión de 18 casos encontró que el sexo femenino era es más afectado, que el procedimiento quirúrgico de elección en caso de quiste de colédoco es la hepático enteroanastomosis, seguido de la coledocoyeyunoanastomosis.²⁷

Alvarado Lugo en 2014 describe la evolución clínica de 21 pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco, siendo el grupo de edad de 1 a 4 años los más afectados (61.9%), los estudios de imágenes de elección fueron ultrasonido abdominal (100%) y TAC 50%, describe la colangitis, pancreatitis y cirrosis biliar complicaciones asociadas a quiste de colédoco .²⁸

Justificación

La malformación quística de colédoco es una entidad poco frecuente en nuestro país, es de presentación variable, lo cual hace que no se sospeche rutinariamente lo que conlleva a realizar un diagnóstico tardío; el diagnóstico tardío hace que se incremente las complicaciones derivadas de esta patología tales como: obstrucción de vías biliares asociado a ictericia, daño hepático y pancreático, perforación del quiste con peritonitis y enfermedad maligna. Por lo tanto conocer el manejo médico-quirúrgico, es importante para brindar pautas y herramientas para sospechar y establecer un diagnóstico precoz, de esta manera realizar un abordaje quirúrgico óptimo y electivo; lo que beneficiara a los pacientes con reducción significativa de las complicaciones, menor tiempo de hospitalización y reducción de los costos de la atención hospitalaria. Por lo cual este estudio expone la situación actual de nuestros pacientes, brinda pautas y recomendaciones para realizar un manejo integral a los pacientes con patología quística de colédoco.

Planteamiento del problema

¿Cuál es el manejo médico y quirúrgico de pacientes con de quiste de colédoco que fueron atendidos en el Hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera la “Mascota” en el periodo del 1 de enero 2013 a 31 de diciembre 2017?

Tema

Manejo médico y quirúrgico de pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco que fueron atendidos en el Hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera “la Mascota” en el periodo 1 de enero 2013 a 31 de Diciembre de 2017.

Objetivo general

Conocer el manejo médico-quirúrgico de pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco que fueron atendidos en el hospital la Mascota en el periodo de 1 de enero 2013 a 31 de Diciembre de 2017.

Objetivos específicos.

1. Conocer las características sociodemográficas, los datos clínicos, los medios diagnósticos utilizados y manejo quirúrgico en los pacientes con quistes de colédoco.
2. Relacionar los hallazgos radiológicos encontrados con hallazgos quirúrgicos.
3. Analizar la ocurrencia de complicaciones presentadas en relación a la edad de la cirugía, estado nutricional y cirugía realizada.
4. Conocer el tiempo de estancia intrahospitalaria y las condiciones de egreso de los pacientes.

Marco teórico

Los quistes congénitos del colédoco son anomalías congénitas de los conductos biliares caracterizados por dilatación quística de los conductos biliares extra y / o intrahepáticos^{29, 30} han sido bien descritos desde 1723,⁵ Sin tratamiento los quistes de colédoco se asocian con complicaciones tales como colangitis recurrentes, pancreatitis aguda y colangiocarcinoma.^{31, 32} Los quistes de colédoco son afecciones médicas poco comunes en nuestro medio con una incidencia en la población occidental 1 en 100 000-150 000 nacidos vivos, aunque la incidencia se ha informado que es tan alto como 1 en 13,500 nacimientos en los Estados unidos y 1 de cada 15000 nacimientos en Australia^{33, 34}. La tasa es notablemente más alta en las poblaciones asiáticas con una incidencia informada de 1 en 1000 y alrededor de dos tercios de casos se producen en Japón³⁵. La razón de esta preponderancia asiática todavía no está claro, con una relación Mujer: Hombre comúnmente reportado como 4: 1 o 3: 1.1, la distribución de los diferentes tipos de quistes de colédoco es de la siguiente manera: 50% -80% son tipo I, 2% tipo II, 1.4% -4.5% tipo III, 15% -35% tipo IV y 20% tipo V. Alonso-Lej y colegas propusieron el primer sistema de clasificación para los quistes de colédoco en 1954⁶, Todani y sus colegas expandieron este sistema en 1977 para incluir la ocurrencia de quistes intrahepáticos y múltiples, esta clasificación modificada es la más aceptada y utilizada actualmente.⁸ Los quistes tipo I se subdividen en 3 subtipos, los tipo IA tienen una dilatación quística de todo el árbol biliar extra hepático. El tipo IB se define por la dilatación focal y segmentaria del conducto biliar extrahepático. Los quistes de tipo IC son dilataciones fusiformes lisas de toda la vía biliar extrahepática. Los quistes tipo II son divertículos discretos de los conductos extrahepáticos con una conexión de tallo estrecho con el conducto biliar común. Los quistes Tipo III también se llaman coledococoele. Consisten en la dilatación del conducto biliar común distal confinado a la pared del duodeno, y a menudo se combinan en la luz del duodeno. Los quistes de colédoco tipo IV son de naturaleza múltiple y están subdivididos en base al desarrollo de los conductos intrahepáticos. Los quistes de IV A son dilataciones intrahepáticas y extrahepáticas múltiples. Los quistes de tipo IV B se refieren a dilataciones múltiples de solo árbol biliar extrahepático, descrito radiográficamente como ya sea una apariencia de "cadena de cuentas" o "racimo de uvas".⁸ Los quistes de colédoco tipo V se refieren a la enfermedad de Caroli, también conocida como comunicación de ectasia cavernosa, que son múltiples

dilataciones saculares o quísticas de los conductos biliares intrahepáticos. *Ver anexos fig. 1*

La etiología de los quistes de colédoco aún no está clara, aunque se han postulado muchas teorías entre las cuales tenemos: La teoría de los quistes causados por una unión anormal del conducto pancreatobiliar (APBDJ) de modo que el conducto pancreático y el conducto biliar común se unen fuera de la ampolla de Váter, formando así un largo canal común ha sido de gran aceptación por los cirujanos.^{7, 19} Se han descrito estudios en los cuales se han medido niveles altos de amilasa en pacientes con quiste de colédoco, en relación a pacientes sin patología quística^{35, 36}; además niveles altos de amilasa se asocia significativamente a inicio de síntomas a edades tempranas y a mayor displasia³⁷ Existe la teoría de que los quistes de colédoco son en cambio puramente congénitos en naturaleza; esta teoría establece que la sobreproducción embrionaria de las células epiteliales da como resultado la dilatación durante el período de canalización del desarrollo.^{38 30, 39, 40}

Los quistes de colédoco tipo V o enfermedad de Caroli sigue a la embriología del árbol biliar intrahepático; una sola capa de células forma la placa ductal alrededor de las ramas del porta, que luego se duplica para formar una doble capa, hay remodelación y resorción selectiva de la placa ductal que comienza en la semana 12 y progresa a formar los conductos biliares grandes en el hilio y los pequeños conductos en la periferia, el secuestro de esta remodelación resulta en enfermedad de Caroli.^{35, 41- 43}

Carcinogénesis

Está bien aceptado que un quiste de colédoco es un estado pre maligno de cáncer no solo ocurre con mayor frecuencia en estos pacientes sino también 10-15 años después.¹¹ El riesgo general de cáncer se informó que es del 10% -15% y aumenta con la edad.^{3, 16} El riesgo aumenta del 2,3% en pacientes de 20-30 años a 75% en pacientes de 70-80 años el resultado por histopatología muestra una displasia creciente a medida que aumenta la edad.^{1, 43} La distribución de los tipos de cáncer encontrados en pacientes con quiste de colédoco son los siguientes: adenocarcinoma 73% -84%, anaplásico, carcinoma 10%, cáncer indiferenciado 5% -7%, carcinoma de células molares 5%.^{2,44, 45} El sitio del cáncer es el conducto biliar extrahepático en 50% - 62% de los pacientes, vesícula biliar en 38%

-46%, conductos biliares intrahepáticos en 2.5%, y el hígado y páncreas en 0.7%.¹ Una revisión de Todani y colegas encontró que 68% de los cánceres se asociaron con tipo I, 5% tipo II, 1.6% tipo III, 21% tipo IV y 6% tipo V ; una unión anormal del conducto pancreatobiliar tiene un riesgo del 16% -55% de malignidad con o sin dilatación del conducto biliar, se ha reportado del 12% -39% de la forma fruste.^{1, 2} El cáncer generalmente ocurre dentro del quiste y en la vesícula biliar en forma fruste, llevando algunos autores para postular que la malignidad ocurre en el sitio con estasis biliar, irritación e inflamación (dentro de la dilatación quiste y dentro de la vesícula biliar cuando no hay quiste existente).^{1, 46, 47} La enfermedad de Caroli se asocia con un riesgo de cáncer de 7% -15%. El cáncer ocurre como resultado de inflamación crónica, regeneración celular y rupturas de ADN, lo que lleva a la displasia; a inflamación puede ser de colangitis recurrente o de pancreatitis por reflujo coadyuvante^{16, 2, 47} la infección pos obstructiva crónica por bacterias gramnegativas como *Escherichia coli* que metaboliza los ácidos biliares en carcinógenos.¹⁶

La presentación clínica

Puede ocurrir en cualquier momento, pero el 80% de los pacientes presentan antes de la edad de 10 años. La clásica tríada de síntomas, que consiste en dolor abdominal, ictericia y una masa abdominal palpable, ocurre en menos de 20% de los pacientes, aunque casi dos tercios de los pacientes se presentan con 2 de los 3 síntomas. Sintomáticamente, los pacientes deben dividirse en 2 grupos: (<12 meses) y (> 12 meses) como se define en la literatura. Los pacientes neonatales generalmente se presentan con ictericia obstructiva y masa abdominal, mientras que los pacientes mayores se presentan con mayor frecuencia con dolor, fiebre, náuseas, vómitos e ictericia.⁴⁸⁻⁵³

Los síntomas asociados con los quistes de colédoco suelen deberse a complicaciones asociadas como colangitis ascendente y pancreatitis.^{49, 50} Tanto los quistes dilatados como la estenosis ductal causada por inflamación crónica conduce a estasis biliar proximal, que a su vez conduce a la formación de lodo y bilis infectada; ambos factores conducen a colangitis ascendente y obstrucción, lo que resulta en los síntomas clásicos de dolor abdominal episódico, fiebre e ictericia obstructiva.^{39, 41} La obstrucción e infecciones en todos los quistes de colédoco, especialmente aquellos con participación intrahéptica,

también conducen a la cirrosis biliar secundaria en 40% a 50% de los pacientes, de modo que los pacientes también se pueden presentar con signos y síntomas de hipertensión portal, así como hemorragias gastrointestinales superiores, esplenomegalia y pancitopenia, la hipertensión portal también puede ocurrir sin cirrosis, en cuyo caso el quiste puede obstruir mecánicamente la vena porta. Las estasis biliares también pueden conducir a colecistitis acalculosa, alrededor del 1% -12% de los pacientes con quiste de coledoco se presenta como ruptura espontánea con síntomas y signos de dolor abdominal, sepsis y peritonitis.⁵⁴

Diagnostico

Cuando los pacientes presentan los síntomas descritos, el primer paso para hacer un diagnóstico correcto es la Imagenología, siendo la primera modalidad de imagen generalmente utilizada para la vía biliar es la ecografía. El diagnóstico de patología quística de colédoco requiere demostración de la continuidad del quiste con el árbol biliar.⁵⁵ Akhan y colegas demostraron continuidad con el conducto biliar en el 93% por ecografía⁵⁶. La Sensibilidad de la ecografía al hacer el diagnóstico es 71% -97%, además, dado que la ecografía no es invasiva y económica, es la modalidad de elección para la vigilancia de seguimiento.

Otra técnica comúnmente utilizada es medicina nuclear, con tecnecio-99 HIDA scan, que se recomienda para ver la continuidad con conductos biliares. Este tipo de escaneo mostrará un área inicial de la fotopenia en el quiste, con el llenado posterior y luego retrasó el vaciado en el intestino. La sensibilidad de escaneos con HIDA varían con el tipo de quiste (100% para tipo I y 67% para quistes tipo IV A).^{57, 58}

Las tomografías computarizadas (TC) son útiles para mostrar continuidad del quiste con el árbol biliar, su relación a las estructuras circundantes es superior a la ultrasonografía en imágenes de los conductos biliares intrahepáticos, el conducto biliar distal y la cabeza del páncreas. En pacientes con quistes tipo IV y enfermedad de Caroli, es útil para delinear las dilataciones intrahepáticas y extensión de la enfermedad.⁵⁹ La colangiografía por tomografía computarizada (CTCP) se ha utilizado para delinear la anatomía completa del árbol biliar y para planificar correctamente la cirugía; esta

modalidad de imagen es 93% sensible para visualizar el árbol biliar, 90% sensibilidad para diagnosticar quiste de colédoco y 93% de sensibilidad para el diagnóstico de litiasis.^{60, 61}

La colangiografía también es útil para identificar una unión anormal del conducto pancreatobiliar o defectos de llenado ductal, que pueden ser piedras o cánceres.⁶² Aunque el uso de la colangiografía era previamente omnipresente en pacientes con patología quística del colédoco, lentamente se cae de favor por una variedad de razones; expone al paciente a radiación ionizante por un lado, es un procedimiento invasivo con riesgos inherentes de colangitis y pancreatitis, que se ha informado que es tan alto como 87.5% en pacientes con quiste de colédoco.^{63, 64, 65}

La colangiopancreatografía retrograda endoscópica CPRE es la modalidad de imagen más sensible y específica para diagnóstico de quiste de colédoco, esta sensibilidad cae en ciertas situaciones, la inflamación recurrente y la cicatrización pueden hacer la canulación de la ampolla difícil o imposible y puede causar obstrucción parcial o completa en cualquier punto del árbol biliar, sin imágenes biliares resultantes; La completa visualización de grandes quistes requiere una alta carga de colorante, y esto puede llegar a un compromiso entre la visualización completa y el riesgo de colangitis o pancreatitis con mayores cantidades de tinte.^{59, 65, 66}

Dadas las preocupaciones con respecto a la colangiografía, la colangiopancreatografía por resonancia magnética (CPRM) es ahora considerado como el estándar de oro.^{62, 67-69} imágenes de resonancia magnética (MRI) y MRCP crean imágenes por intensidad de señal diferencial de estancamiento de páncreas y secreciones biliares en comparación con las estructuras circundantes, la sensibilidad para el diagnóstico ha sido reportada como alto como 90% -100%.⁷⁰ La colangiopancreatografía por resonancia magnética es 84% sensible para imágenes del postoperatorio de anastomosis.⁶⁷ Desafortunadamente, la sensibilidad para la evaluación de la unión pancreatobiliar es tan baja como 46% - 60%.^{59, 66-69}

La tomografía computarizada y las imágenes por resonancia magnética también se pueden usar para diagnosticar cirrosis asociada, hipertensión portal y varices, colangitis, abscesos hepáticos, malignidad y anomalías renales. Bloustein y colegas^{10,62} describieron el "Signo de punto central", que es un conducto dilatado que rodea una triada portal, como

patognomónico para la enfermedad de Caroli.⁶² Inicialmente encontrado en los ultrasonidos, este signo también se puede ver en la resonancia magnética y tomografías computarizadas.^{10, 56} Aunque el signo del punto central sí sugiere Enfermedad de Caroli, no es patognomónico, como también se ve en la dilatación obstructiva.⁶³ La ecografía y la resonancia magnética se han utilizado para el diagnóstico prenatal de CC, incluso antes de la aparición de signos o síntomas.^{71, 72}

El manejo depende del tipo de quiste. Tratamiento de tipos I y IV A quistes ha sufrido muchos cambios en los últimos años. A pesar de que Mcwhorter describió por primera vez la escisión del quiste y la hepaticoyeyunostomía en 1924, esta cirugía fue inicialmente abandonada debido a complicaciones múltiples.^{73, 74} Las estrategias quirúrgicas de marsupialización del quiste y coledocorrafia fallaron debido a importante mortalidad y morbilidad ^{74, 75} posteriormente, el drenaje interno de los quistes a través de la cistoenterostomía se hizo popular, dependiendo de la proximidad anatómica, los quistes se incidieron y se anastomizaron para el duodeno o el yeyuno.⁷⁵ Aunque esta operación resultó en procedimiento para alivio de los síntomas, se presentaron complicaciones múltiples, como el reflujo del contenidos entéricos en el quiste y el árbol biliar que resultó en una colangitis ascendente recurrente. La tasa de éxito global de los procedimientos de drenaje interno son del 30%, el riesgo de malignidad postoperatoria es del 30%, la tasa de mortalidad es del 11%, y más de la mitad que se someten este procedimiento requiere una nueva operación. Por lo tanto el drenaje interno actualmente se considera peligroso y tratamiento incompleto de los quistes de colédoco .^{16, 76} En cambio, los cirujanos favorecen la extirpación completa del quiste y hepaticocenterostomía. Esto separa el árbol biliar del conducto pancreático, lo que termina la mezcla de secreciones pancreáticas y secreciones biliares que se cree que son responsables de la patogénesis de la enfermedad; también elimina el daño y presumiblemente tejido del quiste premaligno. Si se deja in situ, el riesgo de cáncer en el quiste retenido es tan alto como 50% y ocurre 15 años antes que el cáncer primario.^{2, 77} Por lo tanto, el quiste debe extirparse por completo desde el hilio hepático hasta el conducto pancreático.^{16, 78, 79} Cualquier paciente con un quiste remanente debe recibir vigilancia regular a través de ultrasonido.¹⁶ La hepaticocenterostomía puede ser una hepaticoduodenostomía o una hepaticoyeyunostomía en Y de Roux (RYHJ). La tasa de éxito de RYHJ ha sido demostrado que es tan alto como 92% .¹⁶ Este procedimiento informó la tasa de complicaciones del 7%, en comparación con la tasa de complicaciones del 42% con la hepaticoduodenostomía.¹⁷ Muchos cirujanos

recomiende RYHJ de extremo a extremo (termino-terminal) para evitar la forma en (t) que se produce si la anastomosis se realiza termino borde antimesenterico, parecido a una bolsa ciega larga, que puede resultar en estasis biliar, reflujo, colangitis y formación de cálculos. Los autores también recomiendan crear un estoma ancho en el hilio hepático, extendiendo las incisiones por las paredes laterales de conductos hepáticos para permitir el drenaje libre y evitar la estenosis anastomótica.^{2, 70} diámetro mínimo del estoma ha sido sugerido que es de 3 cm.¹⁶ Después de la escisión del quiste y la hepaticocenterostomía los síntomas de los pacientes mejoran; la dilatación de conductos intrahepáticos, la fibrosis hepática y varices tendrán regresión. Los quistes de colédoco tipo III o coledococoele se ha demostrado que a menudo solo requieren esfinterotomía endoscópica para permitir el drenaje duodenal libre de bilis y los litos.^{16, 17, 70}

Recientemente, muchos autores han reportado un desempeño exitoso escisión del quiste y RYHJ a través de laparoscopia, con más rápida recuperación (estancia hospitalaria media de 5,5 días), menos adherencias, mejor estética y facilidad de cirugía debido a la ampliación del campo operatorio⁸⁰⁻⁸³ Aunque inicialmente las cirugías laparoscópicas tomaron 9-10 horas, avances tecnológicos y la experiencia del operador ha acortado esto a una razonable 5.5 horas. El tratamiento laparoscópico del quiste de colédoco todavía está evolucionando y promete muchos beneficios futuros.

Se han descritos diversas técnicas quirúrgicas y sus modificaciones, entre ellas tenemos:

Shah y Shah ⁸⁴ propusieron un conducto apendicular, en esta cirugía, el ciego es movilizado a la flexura esplénica, el apéndice y su pedículo vascular se diseccionan, el extremo cecal se anastomosa al conducto hepático, y el extremo distal se incide y luego se anastomosa al yeyuno como una estructura tubular.^{85, 86} Chang describió un procedimiento en el cual una válvula de espuela era colocado en la rama ascendente del RYHJ en un intento de prevenir el reflujo biliar y la colangitis, pero esto resultó en una tasa de re intervención tan alta como 15% y complicaciones de colangitis recurrente e ictericia obstructiva.⁸⁶ Raffensperger¹² y Zhang¹³ propuso el Chicago-Beijing, esta técnica comprende la escisión del quiste con un conducto yeyunal entre el muñón hepático y el duodeno, con una válvula de antirreflujo en la anastomosis yeyunoduodenal.^{12, 13, 83, 84} Aunque todas estas innovaciones parecen genial en teoría, el beneficio real aún no ha sido

demostrado; la excisión completa del quiste y la hepato-yeyuno anastomosis siendo el procedimiento de elección, con los mejores resultados.¹⁶

De manera similar, la enfermedad de Caroli localizada puede ser tratada con lobectomía hepática. La Enfermedad difusa con colangitis recurrente o potencialmente mortal, insuficiencia hepática, cirrosis, hipertensión portal o enfermedad maligna requiere trasplante hepático. Algunos los autores recomiendan un trasplante de hígado temprano si es posible, porque el pronóstico es muy pobre una vez que se desarrolla enfermedad maligna.

La cirugía puede verse obstaculizada por la cirrosis, la hipertensión portal y varices, las grandes varices pericísticas, especialmente en ligamento hepaticoduodenal, aumenta el riesgo postoperatorio de sangrado; por lo tanto, si hay datos clínicos o evidencia radiológica de cirrosis o hipertensión portal, la esofagogastroscofia debe realizarse para identificar y evaluar la extensión de las varices; si las varices pericísticas grandes son una preocupación, la derivación Porto sistémica se puede realizar para la descompresión antes de la cirugía.¹⁷

Complicaciones tempranas de la escisión del quiste y la hepaticointerostomía incluyen una fuga anastomótica, una fuga pancreática con lesión del conducto pancreático, obstrucción intestinal debida a intususcepción y retorcimiento intestinal debido a la manipulación o adherencias. Las complicaciones tardías incluyen enfermedad de úlcera péptica, colangitis, cálculos biliares, pancreatitis, insuficiencia hepática y cáncer, la fibrosis e inflamación del tejido del quiste en el momento de la cirugía, de modo que los márgenes anastomosados son friables, dan como resultado una curación deficiente, fugas y constricción de la anastomosis; porque la fibrosis y la inflamación aumentan con edad, las complicaciones quirúrgicas se vuelven más comunes con edad avanzada en la cirugía, y la cirugía debe hacerse tan pronto como sea posible.^{21, 48, 71, 80} La colangitis y los cálculos suelen ocurrir como resultado de la estenosis anastomótica que conduce a la estasis biliar.²¹ Tanto la colangitis como la pancreatitis también pueden ser consecuencia de estenosis del conducto u obstrucción por desechos, litiasis y proteínas. La enfermedad maligna posexcisional, que tiene una incidencia del 0.7% -6.⁸⁷ Por lo tanto, algunos autores recomiendan patología de secciones congeladas para

descartar displasia, hiperplasia y enfermedad maligna.⁸⁸ Todos los pacientes con patología quística de colédoco también requieren de por vida seguimiento del cáncer, generalmente a través de ultrasonografía en serie y monitorización de enzimas hepáticas.^{2, 21, 87, 88}

Finalmente, la tasa de complicaciones quirúrgicas es casi insignificante en el período neonatal. Por todas estas razones, la mayoría de los cirujanos pediátricos abogan por la extirpación del quiste neonatal con el diagnóstico prenatal, incluso antes de la aparición de los síntomas.⁷⁶⁻⁷⁷ Mientras espera para la cirugía, los pacientes neonatales deben recibir seguimiento mediante ultrasonografía y mediciones de enzimas hepáticas; un rápido agrandamiento de quistes, colangitis o empeoramiento de la función hepática debería provocar una cirugía conveniente.

Diseño metodológico.

Tipo de estudio

El presente fue un estudio descriptivo de corte transversal, no probabilístico por censo.

Universo

Todos los pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco, atendidos en el servicio de cirugía pediátrica del Hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera “la Macota” en los periodos enero 1 enero 2013 a 31 diciembre 2017

Muestra

Niños a los que realizo diagnóstico quiste de colédoco durante el periodo de estudio en un total de 10

Criterios de inclusión:

Niños que hayan sido ingresados en el periodo de estudio.

Que cuente con expediente clínico con datos completos

Niños a los que se les realizó intervención quirúrgica.

Criterios de exclusión:

Que no se encuentre expediente clínico:

Que no hayan ingresado en el periodo del estudio.

Que no se realizó cirugía,

Técnicas y procedimientos

Se realizó una revisión de los expedientes clínicos de pacientes que fueron atendidos con el diagnóstico de quiste de colédoco en el servicio de cirugía pediátrica del Hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”, la unidad de análisis corresponde a un total de 13 pacientes, de ellos 10 cumplieron con los criterios de inclusión planteados en el estudio.

Se realizó un instrumento de recolección de la información en base a los objetivos y variables plantadas en el estudio.

Se recopiló la información de forma secundaria, a partir del expediente clínico de cada paciente, utilizándose como instrumento una ficha de recolección de datos pre elaborada

Procesamiento de la información

Se construyeron tablas de frecuencias, para el cruce de las variables tablas de tipo 2x2 en el programa SPSS versión 23 que facilitó el análisis de los datos; se realizó distribución por frecuencia y porcentajes, se graficó los datos obtenidos en graficos de barras y pasteles

Listado de variables por objetivo

1. Conocer las características sociodemográficas, datos clínicos, los medios diagnósticos utilizados y el manejo quirúrgico de los pacientes con quiste de colédoco.
 - Edad.
 - Edad a la realización de procedimiento quirúrgico.
 - Sexo.
 - Estado nutricional.
 - Datos clínicos
 - Procedencia.
 - Medios diagnósticos.
 - Diagnóstico clínico.
 - Cirugía realizada.
 - Biopsia del quiste.
 - Biopsia hepática.

2. Relacionar los hallazgos radiológicos encontrados con los hallazgos quirúrgicos.
 - Hallazgos radiológicos
 - Clasificación quirúrgica de los quistes de colédoco.

3. Analizar la ocurrencia de complicaciones en relación a la edad de realización de cirugía, estado nutricional y técnica quirúrgica empleada.
 - Complicaciones.

4. Conocer el tiempo de estancia intrahospitalaria y las condiciones de egreso
 - Estancia intrahospitalaria.
 - Egreso.

Operacionalización de las variables

Operacionalización de las variables					
Objetivo	variable	concepto	dimensión	indicadores	escala
Conocer las características sociodemográficas, los medios diagnóstico utilizados y el manejo quirúrgico de los pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco	edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la fecha actual		Expediente clínico	Menor 1 año. 1 año a 5 años. 6 años a 10 años. Mayor de 10 años.
	Edad a la realización de procedimiento quirúrgico	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la fecha de realización de procedimiento quirúrgico.		Expediente clínico.	Menor 1 año. 1 año a 5 años. 6 años a 10 años. Mayor de 10 años.
	Sexo	Condición fenotípica que diferencia al hombre y la mujer		Expediente clínico	Femenino Masculino
	Estado nutricional	Situación en la que se encuentra una persona en relación con la ingesta y adaptaciones fisiológicas que tienen lugar tras el ingreso de nutrientes		Peso para edad, según tablas de desviación estándar de OMS, peso ideal para edad según fórmula peso para la edad.	Eutrófico Bajo peso Emaciado Emaciado Severo Sobrepeso Obesidad.

	procedencia	Zona geográfica donde vive habitualmente el individuo		Expediente clínico	Urbano Rural
	Datos clínicos	Síntomas y signos clínicos utilizados para sospecha de patología quística de vías biliares,		Expediente clínico	Dolor abdominal recurrente. Vómitos. Masa palpable. Ictericia. Coluria. Acolia. Otro.
	Medios diagnósticos utilizados	Imágenes diagnósticas son el conjunto de estudios, que mediante la tecnología, obtienen y procesan imágenes de vías biliares		Expediente clínico	1 Ultrasonido abdominal. 2 Seriado gastroduodenal. 3 Tomografía de abdomen 4 Resonancia magnética de abdomen. 5 CPRE. 6 Otro.
	Clasificación quirúrgica de los quistes de colédoco	Clasificación anatómica de los quistes de colédoco según Todani de tipo I a tipo V		Expediente clínico	Tipo I Tipo II Tipo III Tipo IV Tipo V

	Cirugía realizada	Técnica o metodología quirúrgica de abordaje de la patología quística del colédoco.		Expediente clínico	Resección de quiste, colecistectomía y anastomosis hepatoyeyunal, Resección de quiste, colecistectomía y anastomosis hapetoduodenal. Cistoenterostomía Mucosectomía Esfinterotomía. Otro Biopsia del quiste de colédoco. Biopsia hepática. 7 ninguno
--	-------------------	-------------------------------------------------------------------------------------	--	--------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Operacionalización de las variables

objetivo	variable	concepto	dimensión	indicador	escala
	Complicaciones posquirúrgicas presentadas	Aquella eventualidad que ocurre en el curso previsto de un procedimiento quirúrgico con una respuesta local o sistémica que puede retrasar la recuperación,	Complicaciones tempranas	Expediente clínico	Sangrado Postquirúrgico. Infección del sitio quirúrgico. Dehiscencia de anastomosis. Colecciones intraabdominales. Fuga biliar Pancreatitis Colangitis Ninguna

		poner en riesgo una función o la vida	Complicaciones tardías.	Expediente clínico	1 Cálculos en vías biliares 2 Estenosis de sitio de anastomosis 3 Absceso hepático 4 Cáncer hepático 5 Hipertensión portal 6 Colangitis 7 Otra 8 Ninguna
--	--	---------------------------------------	-------------------------	--------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Operacionalización de las variables					
objetivo	variable	concepto	dimensión	indicador	escala
Conocer el tiempo de estancia intrahospitalario y las condiciones clínicas de egreso,	Estancia intrahospitalaria	Tiempo en días transcurridos desde el ingreso hasta el egreso hospitalario.		Expediente clínico.	1 a 7 días. De 8 a 15 días Mayor de 15 días.
	Condición clínica de Egreso	Condición clínica utilizada al momento del egreso hospitalario de los pacientes con quiste de colédoco		Expediente clínico.	Alta. Fallecido.

Resultados

En el periodo de estudio que comprendía del 1 enero 2014 a 31 de diciembre de 2017 se han atendido un total de 13 pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco, de ellos 10 cumplieron con los criterios de inclusión de nuestro estudio, obteniendo los siguientes resultados.

Con respecto a las edades, encontramos que 1 paciente en el grupo menor de 1 año que corresponde al 10%, en el grupo de 1 a 5 años 5 pacientes con (50%), en el grupo de 6 a 10 años, 4 niños con un (40%) de la población en estudio, la media de edad fue de 5,5 años. El sexo de mayor incidencia de la patología fue el femenino con 8 pacientes (80%), referente a procedencia el 80% de la población era de origen urbano, respecto al estado nutricional tenemos que el 50% de la población estaba en un estado eutrófico y el otro 50% en rango de bajo peso. *Tabla numero1*

El principal síntoma clínico fue la presencia de dolor abdominal recurrente en un 80% de los casos, seguido de masa abdominal palpable en un 10%, el 20% de los pacientes se presentó como ictericia, vómitos en un 30%. *tabla numero 2*

Ante los datos clínico encontrados el primer estudio de imagen enviado corresponde al ultrasonido abdominal, el cual se realizó en el 100% de los casos con sospecha diagnóstica de patología quística de vía biliar en un 70%. El diagnóstico confirmatorio se realizó mediante ecografía abdominal 1 (10%), tomografía de abdomen en 8 (80%), resonancia magnética en 2 (20%). Con la realización de estos estudios se logró clasificar los quistes de colédoco radiológicamente en tipo I 7(70%), tipo II 1(10%), tipo IV 2(20%). *Tabla numero3 y 4*

Al 100% de los pacientes se les practico laparotomía, la cirugía realizada consistió en resección completa del quiste de colédoco, colecistectomía más hepato-yeyuno anastomosis en Y de Roux 9 (90%), resección de quiste de colédoco más hepato-duodeno anastomosis 1 (10%). Se tomó biopsia hepática en 7 (70%), el 30% restante no se justificó el motivo por el cual no se realizó la toma de biopsia; de los pacientes que se realizó la toma de biopsia tenemos, cirrosis biliar en 1 paciente (10%); los datos histopatológicos de la biopsia del quiste de colédoco se informó 100% sin presencia de enfermedad

maligna; con respecto a la clasificación clínica (quirúrgica) se encontró los siguientes hallazgos; quistes tipo I en 9(90%) casos, quistes tipo II en 1(10%). *Tablas 5, 6, 7*

Posterior al procedimiento quirúrgico se observaron las siguientes complicaciones tempranas; infección del sitio quirúrgico 1 (10%), sangrado posquirúrgico 1 (10%), colangitis 1 (10%), fuga biliar 1 (10%). Las complicaciones tardías observadas se describen 1 (10%) la obstrucción intestinal parcial, 1 (10%) hipertensión portal. *Tablas 8 y 9*

Se observó que los pacientes del estudio tuvieron una estancia hospitalaria media de 12.5 días, las condición clínica de egreso en el 100% de los casos fue el alta hospitalaria. *Tabla numero 10*

Discusión

En nuestro estudio el mayor número de casos comprende el grupo de edades de 1 a 5 años (50%) y en las edades 6 a 10 años (40%), en países desarrollados el diagnóstico de patología quística de colédoco se realiza inclusive en etapa prenatal y/o neonatal, debido a la realización de estudios ecográficos de calidad, de esta manera se programa cirugía electiva a temprana edad y antes de inicio de cualquier sintomatología. Podemos decir en nuestro estudio que el diagnóstico se realiza tardíamente, aunque estudios en países en desarrollo como México, Perú y Chile el diagnóstico se establece en estas edades; se ha demostrado que un diagnóstico tardío incrementa la ocurrencia de las complicaciones.¹⁸ En cuanto al sexo afectado la relación mujer: hombre de nuestro estudio es de 4:1, como esta descrita en la literatura internacional.³⁵ En relación a los datos clínicos presentados en estos pacientes obtuvimos que en un 90% de los casos se presentó como dolor abdominal recurrente, los vómitos estuvieron presentes apenas en un 30% y hallazgo de masa abdominal en un 10%, la ictericia fue reconocida en apenas el 20% de los casos en relación a lo descrito en la literatura la triada clásica de dolor abdominal, masa abdominal palpable e ictericia apenas estuvo presente en el 10% de los casos, sin embargo la presencia de dolor abdominal recurrente fue tan alta como el 80%, lo cual nos lleva a una nueva perspectiva en relación a los datos clínicos. Con respecto al estado nutricional de los pacientes encontramos que el 50% se encontraban en rango de eutróficos y el otro 50% en rango de bajo peso, se realizó la clasificación nutricional de acuerdo a la clasificación de peso para edad del sujeto según puntaje Z de OMS; en los niños de 1 a 5 años sin embargo al no contar con la talla de los pacientes en los expedientes clínico, no fue posible obtener el IMC, ni los otros parámetros antropométricos, en la población de 6 a 10 años dada que únicamente el peso era el dato constante en los expedientes, se utilizó la medición de peso ideal para edad como referencia.

El ultrasonido abdominal ha sido descrito como la primera modalidad de imágenes utilizadas para la vía biliar con una sensibilidad que ha sido descrita desde 71%-97%⁵⁵ operador dependiente, teniendo ciertas ventajas, que es económica, no necesita sedación, no invasiva y se puede elegir como la modalidad de elección en la vigilancia del paciente posquirúrgico de patología quística de colédoco^{55, 56} la ecografía Y/O ultrasonido fue enviado como primer estudio de imagen en el 100% de los casos ante la sospecha de masa

palpables u dolor abdominal, encontrándose datos sugerentes de patología de colédoco en el 70% de los pacientes, por lo cual el ultrasonido debe continuar siendo el primer estudio imagenológicos enviado ante la sospecha de patología de colédoco tal como se describe en la literatura; se realizó un abordaje diagnóstico siendo necesaria la realización de nuevos estudios confirmatorios, tomografía simple y contratada de abdomen en 8 (80%) de los casos, resonancia magnética 1 (10%), ultrasonido abdominal 1 (10%). La tomografía computarizadas son útiles para mostrar la continuidad del quiste con el árbol biliar y permite observar la vía biliar superior al ultrasonido, con una sensibilidad para visualizar el árbol biliar de 93% y sensibilidad para diagnosticar patología quística de colédoco en un 90%⁵⁹⁻⁶¹ con la desventaja que expone al paciente pediátrico a radiaciones ionizantes y la necesidad de sedación en pacientes poco colaboradores. En el año 2013 inicia a funcionar en el departamento de radiología un equipo de tomografía axial computarizada, lo que ha hecho posible la realización de este estudio en nuestra unidad hospitalaria, solo en 1 paciente (10%) se realizó diagnóstico definitivo y seguimiento con ultrasonido abdominal, sin la necesidad de otro medio imagenológico. La resonancia magnética o colangiorensonancia magnética es el estándar de oro a nivel internacional para establecer diagnóstico de patología quística de colédoco, por ser un procedimiento no invasivo, por brindar una adecuada visualización del árbol biliar intra y extra hepático y de no exponer a radiación ionizante al paciente pediátrico, con la desventaja de necesitar sedación en pacientes poco colaboradores sin embargo ofrece estas ventaja y calidad de imágenes en comparación con la tomografía computarizada; sin embargo aunque está disponible en el país, la institución no cuenta con esa modalidad de imágenes, siendo realizado el estudio de resonancia magnética en 1 (10%) paciente incluido en nuestro estudio.

En cuanto al procedimiento quirúrgico se realizó laparotomía en el 100% de los pacientes, aunque en el hospital infantil de Nicaragua se implementa la modalidad de cirugía por laparoscopia no se realizó ningún abordaje por este método en el periodo de estudio; se ha descrito el manejo quirúrgico en los casos de quiste e colédoco de la siguiente manera, los quistes tipo I, II y IV se abordan realizando resección completa del quiste de colédoco más la colecistectomía y la realización de hepatoenteroanastomosis en Y de Roux que es la técnica de elección; la tasa de éxito de esta técnica quirúrgica ha sido demostrada tan alta como el 92%, con una tasa de complicaciones de apenas el 7%,^{16, 17} en relación a otras técnicas quirúrgicas empleadas, los quistes tipo III electivamente

se realiza por medio de endoscopia la realización de esfinterotomía descrito en la literatura, aunque en nuestra unidad no está disponible esta modalidad, los quistes tipo V o enfermedad de Caroli si está localizada se trata con lobectomía hepática, si se presenta de forma difusa el tratamiento de elección es un trasplante hepático^{16, 70, 71}, sin embargo esta modalidad aún no está disponible en nuestro país y aun a nivel internacional en donde se practica este tipo de cirugía existe una lista de espera ante la escases de donadores. En los hallazgos encontrados se estableció la clasificación clínica (quirúrgica) de quiste de colédoco se encontró que en 9(90%) de los casos se trataba de quiste tipo I, En 1 (10%) de los casos se encontró quiste de colédoco tipo II, parecidos a los datos aportados por Todani y colaboradores en los cuales la distribución de quiste de colédoco por tipo corresponde al tipo I con una frecuencia de 50% a 80%, 2% tipo II, 1.4% -4.5% tipo III, 15% -35% tipo IV y 20% tipo V.^{2, 16, 35} resección de quiste de colédoco más colecistectomía y anastomosis termino-lateral (borde antimesenterico) hépato-yeyunal en Y de Roux en 9 (90%) de estos 8 (80%) corresponde a quistes de colédoco tipo I y en 1 (10%) a quiste de colédoco tipo II y en 1 (10%) se realizó resección de quiste de colédoco más colecistectomía y anastomosis termino-lateral (borde antimesenterico) hépato-duodenal, corresponde a 1 (10%) con quiste de colédoco tipo I. Se obtuvieron resultados histopatológicos del quiste de colédoco, en los que se encontró patología benigna en el 100% de los casos, no informo la presencia de enfermedad maligna a pesar de tratarse de quistes tipo I y tipo II; recordando que el sitio del cáncer es el conducto biliar extrahepático en 50% - 62% de los pacientes, vesícula biliar en 38% -46%, conductos biliares intrahepáticos en 2.5%, y el hígado y páncreas en 0.7%¹ y que el 68% de los cánceres se asociaron con tipo I, 5% tipo II, 1.6% tipo III, 21% tipo IV y 6% tipo V^{1, 2, 44, 47}; Se realizó biopsia hepática en el 70% de los pacientes, con diagnostico histopatológico cirrosis biliar en 1 (14%), los casos restantes 3 (30%) no justifica en el expediente clínico la no realización de biopsia hepática, considerando la edad del diagnóstico, cirugía y la presentación de las complicaciones la biopsia hepática debe de realizarse en el transquirúrgico de manera protocolizada en todos los pacientes con patología quística de colédoco para determinar el grado de fibrosis hepática y la existencia de enfermedad maligna en los pacientes.^{87, 88}

Se relacionó los hallazgos radiológicos encontrados con los hallazgos clínicos (quirúrgicos), obteniéndose que a través de los medios diagnósticos utilizados se realizó

un diagnóstico imagenológico de la siguiente manera; TAC se realizó el diagnóstico de quiste de colédoco tipo I en un 50% , quistes tipo IV en 20% y quiste tipo I en el 10% de los pacientes, la resonancia magnética se estableció diagnóstico de quiste de colédoco tipo I en un 10% y la ecografía abdominal se estableció el diagnóstico en 10% de los casos; mediante el acto quirúrgico se encontró que un 90% correspondía a quistes tipo I y un 10% a quiste tipo II. Lo cual concluye que los estudios por tomografía computarizada pese a su existencia en nuestra unidad hospitalaria no tiene sensibilidad y especificidad superior a la resonancia magnética, para establecer un diagnóstico definitivo y clasificación de quiste de colédoco, ya que basándose a la interpretación de los hallazgos radiológico se hace la planeación del procedimiento quirúrgico; por tal motivo consideramos que la realización de resonancia magnética debe implementarse en todos los pacientes con diagnóstico de patología quística de vías biliares para brindar seguridad diagnóstica y terapéutica.

Se analizaron la ocurrencia de complicaciones con respecto a variable edad de cirugía, estado nutricional y técnica quirúrgica empleada, obteniéndose que el grupo de edad más afectado corresponde al grupo de 1 a 5 años presentándose infección de sitio quirúrgico 10%, sangrado posquirúrgico 10% y fuga biliar 10% de ocurrencias de complicaciones tempranas, en los grupos de edades menores de 1 años y de 6 a 10 años no se observó complicaciones tempranas; con respecto a la ocurrencia de complicaciones en relación al estado nutricional del sujeto tenemos que efectivamente los pacientes que se encontraron en la clasificación nutricional de bajo peso son los que presentaron complicaciones posquirúrgicas tempranas 40%, distribuido de la siguiente manera; infección de sitio quirúrgico 10%, sangrado posquirúrgico 10%, fuga biliar 10% y colangitis 10%. De estos resultados podemos determinar que el diagnóstico a edades avanzadas de la infancia influye en la ocurrencia de complicaciones ya demostrado en la literatura en la cual se refleja que a edades avanzadas se hace más común encontrar cirrosis biliar, fibrosis y reacción inflamatoria de los tejidos que repercute en el abordaje quirúrgico y la ocurrencia de complicaciones^{77, 78, 79}; de igual manera encontramos que el estado nutricional influye directamente en la ocurrencia de las complicaciones, debido falta de formación de proteínas estructurales lo que se relaciona en dehiscencia y estenosis a nivel de anastomosis bilioenterica, falta de cicatrización de herida quirúrgica y mayor riesgo de infección.⁷⁷ La presentación de complicaciones relacionadas con la técnica quirúrgica utilizada encontramos que en la resección de quiste de colédoco con colecistectomía y

anastomosis hepatoduodenal se caracterizó por presentar fuga biliar en el único caso realizado con creación de bilioma hepático el cual fue manejado conservadoramente con resolución; con respecto a la técnica de resección de quiste de colédoco con colecistectomía y anastomosis hepato-yeyunal en Y de Roux , las complicaciones presentadas fueron infección de herida quirúrgica 10%, sangrado posquirúrgico 10%, colangitis 10%. En relación a la presentación de complicaciones tardías en relación a edad, tenemos que en el grupo menor de 1 año no se presentó complicaciones tardías, el grupo de 1 a 5 años, presento obstrucción intestinal parcial 10% el cual fue resuelta con manejo conservador 1 paciente con hipertensión portal 10%, el 80% no presento complicaciones. En relación a las presencia de complicaciones tardías con el estado nutricional observamos que la hipertensión portal apareció en 1 (10%) de la población, se observó datos de obstrucción intestinal parcial en 1 paciente 10%. De lo anterior expuesto tenemos que la edad avanzada, el estado nutricional en bajo peso se relacionan con la presentación de más complicaciones posquirúrgicas lo que nos lleva a pensar que debe realizarse un diagnostico lo más precoz posibles y al encontrar alteraciones nutricionales el paciente debe ser abordado de manera integral y conjunta con apoyo del pediatra, gastroenterolos pediatra, nutricionista y cirugía pediátrica con el fin de crear condiciones óptimas para realizar un satisfactorio abordaje quirúrgico y que seguramente incidirá en gran medida en la disminución de complicaciones presentadas.

Conclusiones

En base a los resultados obtenidos en presente estudio concluimos lo siguiente:

El diagnóstico de patología quística de colédoco normalmente se hace de manera incidental; sin embargo ante la sospecha clínica ya sea por episodios de dolor abdominal recurrente, masa abdominal palpable, ictericia el primer estudio radiológico indicado en cualquiera de los niveles de atención debe ser la ecografía abdominal para realizar una búsqueda de patología de vías biliares.

La resonancia magnética debe ser enviada como medio diagnóstico definitivo ante datos de patología quística del colédoco, debido a sus ventajas sobre la tomografía computarizada, ya que en nuestro estudio mostró baja sensibilidad al realizar diagnóstico y clasificación de quistes de colédoco.

El procedimiento quirúrgico de elección es y debería continuar siendo la resección de quiste de colédoco más colecistectomía y anastomosis hépato-yeyunal en Y de Roux y se debe continuar realizando en todos los pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco tipo I, II, IV;

Recomendaciones

Al ministerio de salud ya que tiene incluidos programas de control prenatal y formación de ultrasonografistas para realización de ultrasonido obstétrico, fomentar la búsqueda de patología de vía biliar en los bebés de madres que cursan el último trimestre del embarazo, con el objetivo de captar de manera precoz los pacientes con patología quística de colédoco y realizar una cirugía electiva y oportuna en etapas posteriores al nacimiento.

Ante pacientes con datos de dolor abdominal recurrentes recomendamos enviar ultrasonido abdominal en búsqueda de patologías de vías biliares que cursen de manera subclínica.

Recomendamos enviar y realizar diagnóstico por medio resonancia magnética a todos los pacientes con diagnóstico de patología quística de vías biliares, debido a los beneficios que ofrece sobre la tomografía computarizada, para permitir una adecuada planeación quirúrgica.

Al hospital infantil de Nicaragua, para que continúe con la formación de recursos médicos que pueda dar solución a esta problemática, permitiendo la formación de más cirujanos pediatras laparoscopistas y cirujanos pediatras endoscopistas que ayuden al avance en el manejo de esta patología.

En el estudio encontramos que las complicaciones están más relacionadas al diagnóstico tardío y al estado nutricional del paciente. Por lo tanto ante pacientes con datos de desnutrición y/o bajo peso el abordaje debería ser integral con la participación de pediatras, nutricionistas, gastroenterólogos pediatras y cirugía pediátrica con el fin de realizar recuperación nutricional, alcanzar etapa óptima para cirugía electiva de ser posible, que se reflejara en menor incidencia de complicaciones posterior a la cirugía.

Al departamento de cirugía pediátrica para realizar la creación de un protocolo de atención, manejo y seguimiento a los pacientes con malformación quística de vías biliares

Bibliografía

1. Todani T, Watanabe Y, Fujii M, et al. Carcinoma arising from the bile duct in choledochal cyst and anomalous arrangement of the pancreatobiliary ductal union. *Biliary Tract Pancreas* 1985; 6:525-35.
2. Fieber SS, Nance FC. Choledochal cyst and neoplasm: a comprehensive review of 106 cases and presentation of two original cases. *Am Surg* 1997; 63:982-7.
3. Okada A, Hasegawa T, Oguchi Y, et al. Recent advances in pathophysiology and surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2002; 9:342-51.
4. Bismuth H, Krissat J. Choledochal cystic malignancies. *Ann Oncol* 1999; 10 Suppl 4:94-8.
5. Vater A. Dissertation in auguralis medica. poes diss. qua. Scirrhis viscerum dissert. c. s. ezlerus. Edinburgh: University Library; 1723; 70:19.
6. Alonso-Lej F, Rever WB, Pessango DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 1959; 108:1-30.
7. Babbitt DP. Congenital choledochal cyst: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol (Paris)* 1969; 12:231-40.
8. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. 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.
9. Bloustein PA. Association of carcinoma with congenital cystic conditions of the liver and bile ducts. *Am J Gastroenterol* 1977; 67:40-6.
10. Purandare D, Thakkar H, Lolge S, et al. Intraluminal portal vein sign in Caroli's syndrome. *Indian J Gastroenterol* 2004; 23:158.
11. Tsuchiya R, Harada N, Ito T, et al. Malignant tumors in choledochal cysts. *Ann Surg* 1977; 186:22-8.
12. Raffensperger JG. *Swenson's pediatric surgery*. 5th ed. Norwalk (CT): Appleton & Lange; 1995.
13. Zhang JZ, Wang YX, Wei LQ, et al. The spur valve jejunal interposition in choledochus cystectomy. *Chin Med J (Engl)* 1987; 100:535-40.

14. Lee CC, Levine DA, Tunik MG, et al. A case report: type I choledochal cyst induced pancreatitis in a 15-month-old child. *Pediatr Emerg Care* 2000; 16:265-7.
15. Miyano T, Yamataka A, Kato Y, et al. Hepaticoenterostomy after excision of choledochal cyst in children: a 30-year experience with 180 cases. *J Pediatr Surg* 1996; 31:1417-21.
16. Saing H, Han H, Chen KL. Early and late results of excision of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1997; 32:1563-6.
17. Todani T, Watanabe Y, Urushihara N, et al. Biliary complications after excisional procedure for choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 478-81.
18. Uribarrena Amezaga R, Raventós N, Fuentes J, Elías J, Tejado V, Uribarrena Echebarría R. Diagnóstico y tratamiento de los quistes de colédoco. Presentación de 10 nuevos casos. *Rev Esp Enferm Dig* 2008; 100: 71-75.
19. So Won Park, Hong Koh, Jung-Tak Oh*, et al. Relationship between Anomalous Pancreaticobiliary Ductal Union and Pathologic Inflammation of Bile Ductin Choledochal Cyst. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2014 September 17(3):170-177
20. Ji Chen, Bin Jiang, Jun Yi, et al. Modified biliary-enteric anastomosis for congenital choledochal cyst: clinical and prognostic analysis of 91 cases. *Pediatr Surg Int* (2017) 33:721–726
21. Yamataka A, Kobayashi H, Shimotakahara A, et al. Recommendation for preventing complications related to Roux-en-Y hepaticojejunostomy performed during excision of choledochal cyst in children. *J Pediatr Surg* 2003; 38:1830-2.
22. Shimura H, Tanaka M, Shimizu S, et al. Laparoscopic treatment of congenital choledochal cyst. *Surg Endosc* 1998; 12:1268-71.
23. Srimurthy KR, Ramesh S. Laparoscopic management of pediatric choledochal cysts in developing countries: review of ten cases. *Pediatr Surg Int* 2006; 22:144-9.
24. Lee H, Hirose S, Bratton B, et al. Initial experience with complex laparoscopic biliary surgery in children: biliary atresia and choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 2004; 39:804-7.
25. Tan HL, Shankar KR, Ford WDA. Laparoscopic resection of type I choledochal cyst: report of two cases in children. *Surg Endosc* 2003; 17: 1495.

26. Busto Alvarado J. Tesis para optar a título de cirujano pediatra; Abordaje del paciente con quiste de colédoco en el departamento de cirugía pediátrica HIMJR 1985-1995
27. Macías Pérez. Tesis para optar a título de cirujano pediatra; Comportamiento clínico y manejo quirúrgico de la patología de vías biliares en el servicio de cirugía pediátrica; HIMJR 1998-2000.
28. Alvarado Lugo I. Tesis para optar a título de cirujano pediatra; Evolución de los pacientes con quiste de colédoco atendidos en el hospital infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera, en el periodo de 1 enero 2009 a 31 diciembre 2014
29. KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithel S, Pawlik TM (2014) Choledochal cysts: presentation, 219:1167–1180
30. Moslim MA, Takahashi H, Seifarth FG, Walsh RM, Morris-Stiff G (2016) Choledochal Cyst Disease in a Western Center:a 30-year experience. *J Gastrointest Surg* 20(8):1453–1463
31. Soares KC, Kim Y, Spolverato G, Maithel S, Bauer TW, Marques H, Sobral M, Knoblich M, Tran T, Aldrighetti L, Jabbour N, Poultsides GA, Gamblin TC, Pawlik TM (2015) Presentation and clinical outcomes of choledochal cysts in children and adults: a multi-institutional analysis. *JAMA Surg* 150: 577–584
32. Shimada T, Sakata J, Ando T, Yuza K, Toge K, Hirose Y, Katada T, Ishikawa H, Miura K, Ohashi T, Takizawa K, Takano K, Kobayashi T, Tomita H, Wakai T (2016) Resection for carcinoma arising from the remnant intrapancreatic bile duct after excision of a congenital choledochal cyst—a case report. *Gan Kagaku Ryoho* 43:2101–2102
33. Howard ER. Choledochal cysts. In: Howard ER, ed. *Surgery of liver disease in children*. Oxford: Butterworth-Heinemann; 1991.p.78-90.
34. Gigot J, Nagorney D, Farnell M, et al. Bile duct cysts: a changing spectrum of disease. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 1996; 3:405-11.
35. O'Neill JA Jr. Choledochal cyst. *Curr Probl Surg* 1992; 29:361-410.
36. Han SJ, Hwang EH, Chung KS, et al. Acquired choledochal cyst from anomalous pancreatobiliary duct union. *J Pediatr Surg* 1997; 32:1735-8.
37. Sugiyama M, Haradome H, Takahara T, et al. Biliopancreatic reflux via anomalouspancreaticobiliary junction. *Surgery* 2004; 135:457-9.

38. Ochiai K, Kaneko K, Kitagawa M, et al. Activated pancreatic enzyme and pancreatic stone protein (PSP/reg) in bile of patients with pancreaticobiliary maljunction/choledochal cysts. *Dig Dis Sci* 2004; 49:1953-6.
39. Ohkawa H, Sawaguchi S, Yamazaki Y, et al. Experimental analysis of the ill effect of anomalous pancreatobiliary ductal union. *J Pediatr Surg* 1982; 17:7-13.
40. Tao KS, Lu YG, Wang T, et al. Procedure for congenital choledochal cysts and curative effect analysis in adults. *Hepatobil Pancr Dis Int* 2002; 1:442-5.
41. Hosoki T, Hasuike Y, Michita T, et al. Visualization of pancreaticobiliary reflux in anomalous pancreaticobiliary junction by secretin stimulated dynamic magnetic resonance cholangiopancreatography. *Acta Radiol* 2004; 45:375-82.
42. Suzuki K, Uchida T, Nakayama H. Heterotopic pancreatic tissue associated with intra- and extrahepatic choledochal cysts. *Pathol Int* 1999; 49:759-62.
43. Benjamin IS. Biliary cystic disease: the risk of cancer. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2003; 10:335-9.
44. Todani T, Watanabe Y, Tokai A, et al. Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. *Surg Gynecol Obstet* 1987; 164:61-4.
45. Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, et al. Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. *Cancer* 1979; 44:1134-41.
46. Sugiyama M, Haradome H, Takahara T, et al. Anomalous pancreaticobiliary junction shown on multidetector CT. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180:173-5.
47. Franko J, Nussbaum ML, Morris JB. Choledochal cyst cholangiocarcinoma arising from adenoma: case report and a review of the literature. *Curr Surg* 2006; 63:281-4.
48. O'Neill JA Jr, Templeton JM, Schnauffer L et al. Recent experience with choledochal cyst. *Ann Surg* 1987; 205:553-40.
49. Le L, Pham AV, Dessanti A. Congenital dilatation of extrahepatic bile ducts in children. Experience in the Central Hospital of Hue, Vietnam. *Eur J Pediatr Surg* 2006; 16:24-7.
50. Lee HC, Yeung CY, Fang SB, et al. Biliary cysts in children — longterm follow-up in Taiwan. *J Formos Med Assoc* 2006; 105:118-24.
51. Rattan KN, Magu S, Ratan S, et al. Choledochal cyst in children: 15 year experience. *Indian J Gastroenterol* 2005; 24:178.

52. Chaudhary A, Dhar P, Sachdev A, et al. Choledochal cysts — differences in children and adults. *Br J Surg* 1996; 83:186-8.
53. Li MJ, Feng JX, Jin FQ. Early complications after excision with hepaticoenterostomy for infants and children with choledochal cyst. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2002; 1:281-4.
54. Moss RL, Musemeche CA. Successful management of ruptured choledochal cyst by primary cyst excision biliary reconstruction. *J Pediatr Surg* 1997; 32:1490-1.
55. Levy AD, Rohrman CA. Biliary cystic disease. *Curr Probl Diagn Radiol* 2003; 32:233-63.
56. Akhan O, Demirkazik FB, Ozmen MN, et al. Choledochal cysts: ultrasonographic findings and with other imaging modalities. *Abdom Imaging* 1994; 19:243-7.
57. Sood A, Senthilnathan MS, Deswal S. Spontaneous rupture of a choledochal cyst and the role of hepatobiliary scintigraphy. *Clin Nucl Med* 2004; 29:392-3.
58. Spottswood SE, Jolles PR, Haynes JH, et al. Choledochal cyst with biliary atresia scintigraphy and correlative imaging. *Clin Nucl Med* 2001;26:555-6.
59. Nonomura A, Mizukami Y, Matsubara F, et al. A case of choledochal cyst associated with adenocarcinoma exhibiting sarcomatous features. *J Gastroenterol* 1994; 29:669-75.
60. Hamada Y, Tanano A, Takada K, et al. Magnetic resonance cholangiopancreatography on postoperative work-up in children with choledochal cysts. *Pediatr Surg Int* 2004; 20:43-6.
61. Park KB, Auh YH, Kim JH, et al. Diagnostic pitfalls in the cholangiographic diagnosis of choledochoceles: cholangiographic quality and its effect on visualization. *Abdom Imaging* 2001; 26:48-54.
62. Carrera C, Castiella A, Fernandez J, et al. Caroli's disease diagnosed by magnetic resonance cholangiopancreatography. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2002; 14:577.
63. Metreweli C, So MC, Chu WCW, et al. Magnetic resonance cholangiography in children. *Br J Radiol* 2004; 77:1059-64.
64. Sugiyama M, Haradome H, Takahara T, et al. Anomalous pancreaticobiliary junction shown on multidetector CT. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180:173-5.

65. Kim MJ, Han SJ, Yoon CS, et al. Cholangiopancreatography to reveal anomalous pancreaticobiliary ductal union in infants and children with choledochal cysts. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 179:209-14.
66. Yamataka A, Kuwatsuru R, Shima H. Initial experience with nonbreath-hold magnetic resonance cholangiopancreatography: a new noninvasive technique for the diagnosis of choledochal cyst in children. *J Pediatr Surg* 1997; 32:1560-2.
67. Brine DR, Soulen RL. Pancreaticobiliary carcinoma associated with a large choledochal cyst: role of MRI and MR cholangiopancreatography in diagnosis and preoperative assessment. *Abdom Imaging* 1999; 24:292-4.
68. Dinsmore JE, Murphy JJ, Jamieson D. MRCP Evaluation of choledochal cysts. *J Pediatr Surg* 2001; 36:829-30.
69. Park DH, Kim MH, Lee SK, et al. Can MRCP replace the diagnostic role of ERCP for patients with choledochal cysts? *Gastrointest Endosc* 2005; 62:360-6.
70. Guy F, Cognet F, Dransart M, et al. Caroli's disease: magnetic resonance imaging features. *Eur Radiol* 2002; 12:2730-6.
71. Suita S, Shone K, Kinugasa Y, et al. Influence of age on the presentation and outcome of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1999; 34:1765-8
72. Kasai M, Asakura Y, Tamia Y. Surgical treatment of choledochal cyst. *Ann Surg* 1970; 172:844-51.
73. Daniel DS. Choledochal cyst: report of a case. *Ann Surg* 1962; 155: 902-5.
74. Tsuchiya R, Harada N, Ito T, et al. Malignant tumors in choledochal cysts. *Ann Surg* 1977; 186:22-8.
75. Todani T, Watanabe Y, Toki A, et al. Reoperation for congenital choledochal cyst. *Ann Surg* 1988; 207:142-7.
76. Shimotakahara A, Yamataka A, Yanai T. Roux-en-Y hepaticojejunostomy or hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction during the surgical treatment of choledochal cyst: Which is better? *Pediatr Surg Int* 2005; 21:5-7.
77. Lipsett PA, Pitt HA. Surgical treatment of choledochal cysts. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2003; 10:3529.
78. Yamataka A, Ohshiro K, Okada Y, et al. Complications after cyst excision with hepaticoenterostomy for choledochal cysts and their surgical management in children versus adults. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1097-102.

79. Narayanan SK, Chen Y, Narasimhan KL, Cohen RC. Hepaticoduodenostomy versus hepaticojejunostomy after resection of choledochal cyst: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2013; 48: 2336-2342.
80. Fu M, Wang YX, Zhang JZ. Evolution in the treatment of choledochus cyst. *J Pediatr Surg* 2000; 35:1344-7.
81. Chowbey PK, Katrak MP, Sharma A, et al. Complete laparoscopic management of choledochal cyst: report of two cases. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2002; 12:217-21. 39.
82. Le DM, Woo RK, Sylvester K, et al. Laparoscopic resection of type 1 choledochal cysts in pediatric patients. *Surg Endosc* 2006; 20:249-51.
83. Watanabe Y, Sato M, Takui K, et al. Laparoscopic-assisted minimally invasive treatment for choledochal cyst. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 1999; 9:415-8.
84. Shah AA, Shah AV. Appendix as a biliary conduit for choledochal cyst in children. *Eur J Pediatr Surg* 2005; 15:128-31.
85. Wei MF, Qi BQ, Xia GL, et al. Use of appendix to replace the choledochus. *Pediatr Surg Int* 1998; 13:494-6.
86. Chang CC. Antireflux spur valve in cholenterostomy. *Jpn Soc J Pediatr Surg* 1982; 18:73-547.
87. Horaguchi J, Fujita N, Kobayashi G. Clinical study of choledochocele: Is it a risk factor for biliary malignancies? *J Gastroenterol* 2005; 40:396-401.
88. Masetti R, Antinori A, Coppola R. Choledochocele: changing trends in diagnosis and management. *Surg Today* 1996; 26:281-5.

AneXos

Tablas de frecuencias

Tabla numero 1

Características sociodemográficas de los pacientes con quiste de colédoco.

n=10

Grupos de edades	frecuencias	porcentajes
Menor de 1 año	1	10%
1 a 4 años	5	50%
5 a 9 años	4	40%
Sexo		
Femenino	8	80%
Masculino	2	20%
Procedencia		
Urbano	8	80%
Rural	2	20%
Estado nutricional		
Eutrófico	5	50%
Bajo peso	5	50%

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero 2

Datos clínicos que llevaron al diagnóstico de quiste de colédoco

n=10

Datos clínicos		
	frecuencia	porcentaje
Dolor abdominal recurrente	8	80%
Vómitos	3	30%
Masa abdominal palpable	1	10%
ictericia	2	20%

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero 3

Medios radiológicos empleados para el diagnóstico definitivo de quiste de colédoco

n=10

Estudio radiológico utilizados para diagnóstico definitivo de quiste de colédoco	frecuencia	porcentaje
Ecografía abdominal	1	10%
Tomografía de abdomen simple y contrastado.	8	80%
Resonancia magnética abdominal simple y contrastada.	1	10%
total	10	100%

Fuente: expediente clínico.

Tabla número 4

Clasificación radiológica de los quistes de colédoco.

n=10

Hallazgos radiológicos	Estudio imagenológico enviado para diagnostico radiológico.		
	Ecografía abdominal	Tomografía abdominal simple y contrastad	Resonancia magnética
Quiste tipo I	1	5	1
Quiste tipo II	0	1	0
Quiste tipo IV	0	2	0

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero 5

Clasificación clínica (hallazgo transquirúrgica) de los quistes de colédoco

Clasificación clínica de los quistes de colédoco		
Tipo de quiste	frecuencias	porcentajes
Quiste tipo I	9	90%
Quiste tipo II	1	10%
total	10	100%

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero 6

Cirrosis biliar confirmada por histopatología

n=10

Cirrosis biliar confirmada por patología		
Biopsias hepática	frecuencias	porcentajes
Si	1	10%
No	6	60%
No se realiza	3	30%

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero 7

Cirugía realizada en los pacientes con quistes de colédoco

n=10

Cirugía realizada en los pacientes con quistes de colédoco		
Cirugía realizada	frecuencia	porcentaje
resección de quiste de colédocos más colecistectomía+ anastomosis hepato yeyunal en Y de Roux	9	90%
resección del quiste más colecistectomía + anastomosis hepatoduodenal	1	10%
total	10	100%

Fuente: expediente clínico.

Tabla número 8

Complicaciones tempranas presentadas

n=10

Complicaciones tempranas	Frecuencia	Porcentaje
infección de sitio quirúrgico	1	10%
sangrado posquirúrgico	1	10%
fuga biliar	1	10%
colangitis	1	10%
ninguna	6	60%
Total	10	100.0

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero 9

Complicaciones tardías presentadas

n=10

Complicaciones tardías	Frecuencia	Porcentaje
hipertensión portal	1	10.0
obstrucción intestinal parcial	1	10.0
ninguna	8	80.0
Total	10	100.0

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero10

Estancia intrahospitalaria

Estancia intrahospitalaria		
	frecuencia	porcentaje
1 a 7 días	2	20%
8 a 15 días	4	40%
Más de 15 días	4	40%
total	10	100%

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero 11

Condición clínica del egreso

Condición clínica del egreso		
	frecuencia	porcentaje
Alta	10	100%

Fuente expediente clínico.

Tablas cruzadas.

Tabla numero 12

Relación entre la clasificación radiológica y los hallazgos quirúrgicos

n=10

Clasificación radiológica	clasificación clínica transoperatoria		Total
	quistes tipo I	quistes tipo II	
quiste tipo I	6	1	7
quiste tipo II	1	0	1
quiste tipo IV	2	0	2
Total	9	1	10

Fuente: expediente clínico

Tabla numero 13

Edad de cirugía en relación a la presencia de cirrosis biliar

n=10

Edad de cirugía	cirrosis biliar confirmada por patología			Total
	si	no	no se tomó biopsia hepática	
menor de 1 año	0	1	0	1
1 a 5 años	1	3	2	6
6 a 10años	0	2	1	3
Total	1	6	3	10

Fuente: expediente clínico

Tabla numero 14

Relación entre la edad de la cirugía y la presencia de complicaciones posquirúrgicas tempranas

n=10

Edad de la cirugía	complicaciones tempranas presentadas					Total
	infección de sitio quirúrgico	sangrado posquirúrgico	fuga biliar	colangitis	ninguna	
menor de 1 año	0	0	0	0	1	1
1 a 5 años	1	1	1	1	2	6
6 a 10 años	0	0	0	0	3	3
Total	1	1	1	1	6	10

Fuente: expediente clínico

Tabla numero 15

Relación entre la edad de cirugía y la presentación de complicaciones posquirúrgicas tardías.

n=10

Edad de cirugía	Complicaciones tardías			Total
	hipertensión portal	obstrucción intestinal parcial	ninguna	
menor de 1 año	0	0	1	1
1 a 5 años	1	1	4	6
6 a 10 años	0	0	3	3
Total	1	1	8	10

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero 16

Estado nutricional en relación a complicaciones tempranas presentadas.

n=10

Estado Nutricional	complicaciones tempranas presentadas					Total
	Infección de sitio quirúrgico	Sangrado posquirúrgico	Fuga biliar	colangitis	ninguna	
eutrófico	0	0	0	0	5	5
bajo peso	1	1	1	1	1	5
Total	1	1	1	1	6	10

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero 17

Estado nutricional en relación a complicaciones tardías presentadas.

n=10

Estado Nutricional	Complicaciones tardías			Total
	hipertensión portal	obstrucción intestinal parcial	ninguna	
Eutrófico	0	1	4	5
Bajo peso	1	0	4	5
Total	1	1	8	10

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero 18

Relación entre la cirugía realizada en y la presentación de complicaciones tempranas presentadas.

n=10

Cirugía realizada	complicaciones tempranas presentadas					Total
	infección de sitio quirúrgico	sangrado posquirúrgico	fuga biliar	colangitis	ninguna	
Resección de quistes+ anastomosis hepatoyeyunal en Y de Roux	1	1	0	1	6	9
Resección del quiste + anastomosis hepatoduodenal	0	0	1	0	0	1
Total	1	1	1	1	6	10

Fuente: expediente clínico.

Tabla numero 19

Tabla cruzada estancia intrahospitalaria*complicaciones tempranas presentadas

Estancia Intrahospitalaria	complicaciones tempranas presentadas					Total
	infección de sitio quirúrgico	sangrado posquirúrgico	fuga biliar	ninguna	colangitis	
1 a 7 días	0	1	0	1	0	2
8 a 15 días	0	0	0	4	0	4
mayor de 15 días	1	0	1	1	1	4
Total	1	1	1	6	1	10

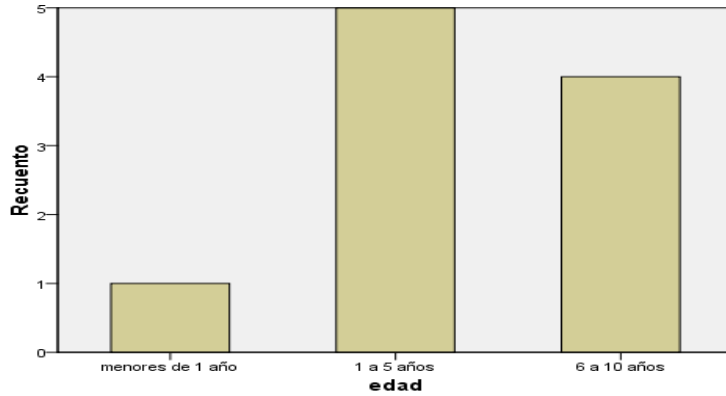
Fuente: expediente clínico.

Graficos

Grafico numero 1

Grupo de edades de los pacientes con diagnostico de quiste de coledoco.

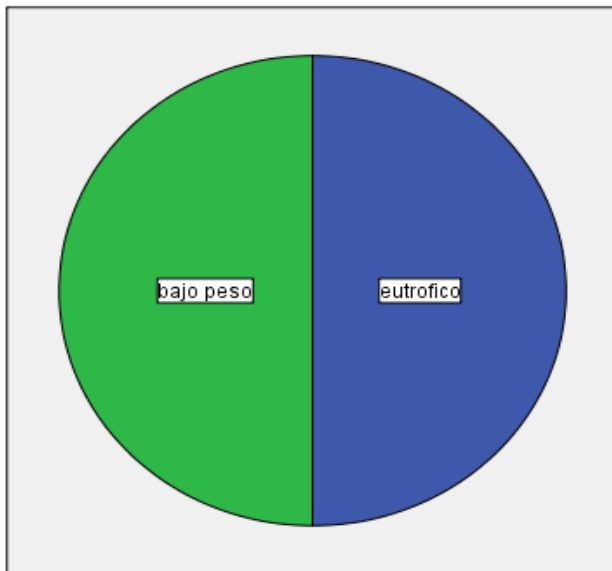
n=10



Fuente: tabla numero 1

Grafico numero 2

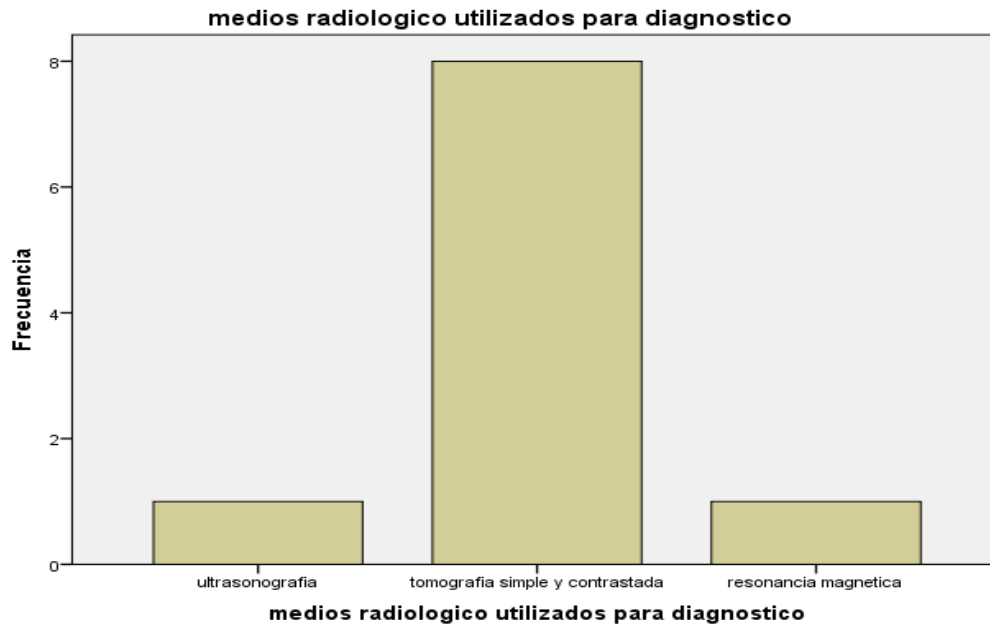
Estado nutricional presente en los pacientes con diagnostico de quiste de coledoco.



Fuente: tabla numero 1

Grafico numero 3

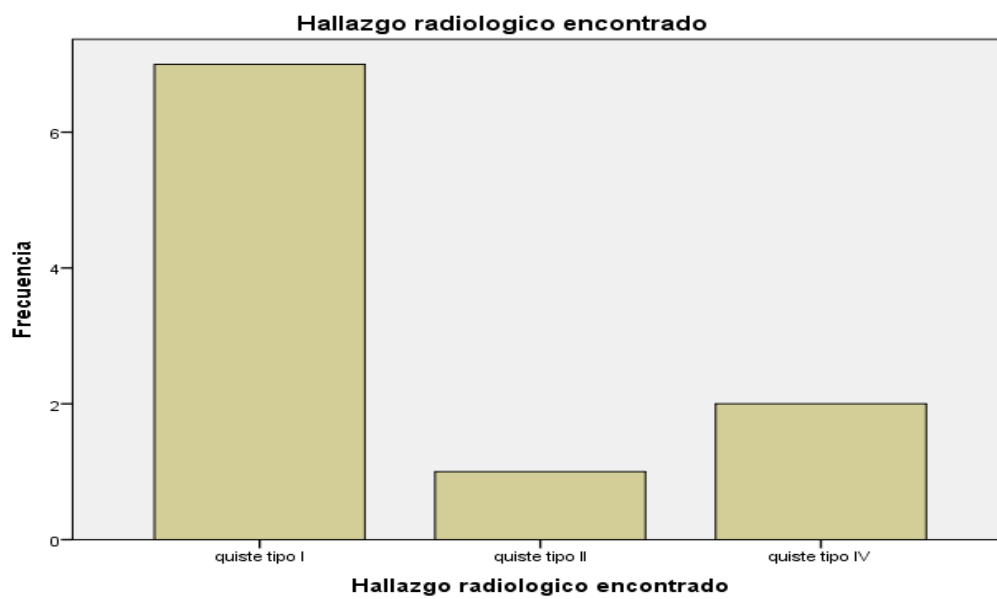
Medios imagenologicos utilizados para hacer diagnostico radiologico definitivo de quiste de coledoco.



Fuente: tabla numero 4

Grafico numero 4

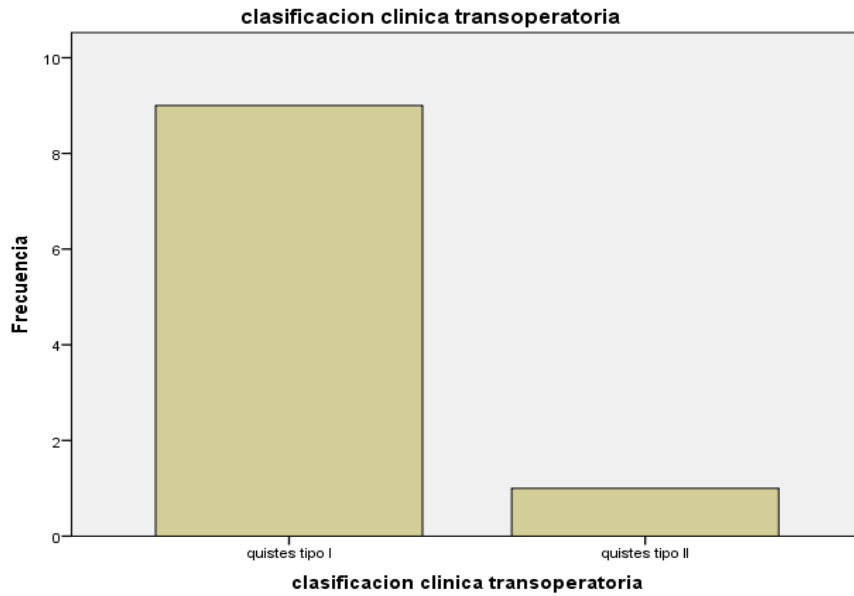
Clasificacion radiologica de los pacientes con patologia quistica de coledoco.



Fuente: tabla numero 5

Grafico numero 5

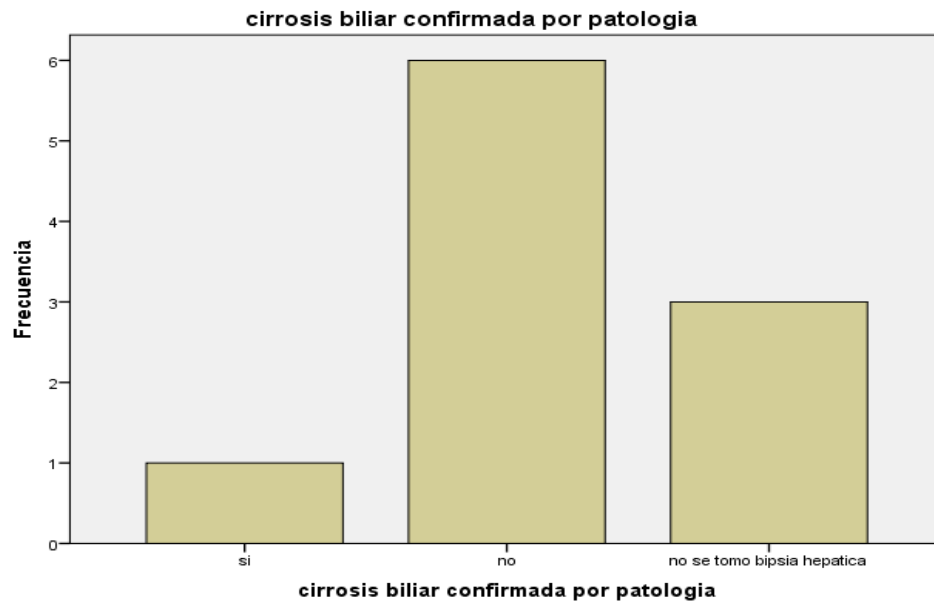
Clasificacion clinica (hallazgo transquirurgico).



Fuente: tabla numero 6

Grafico numero 7

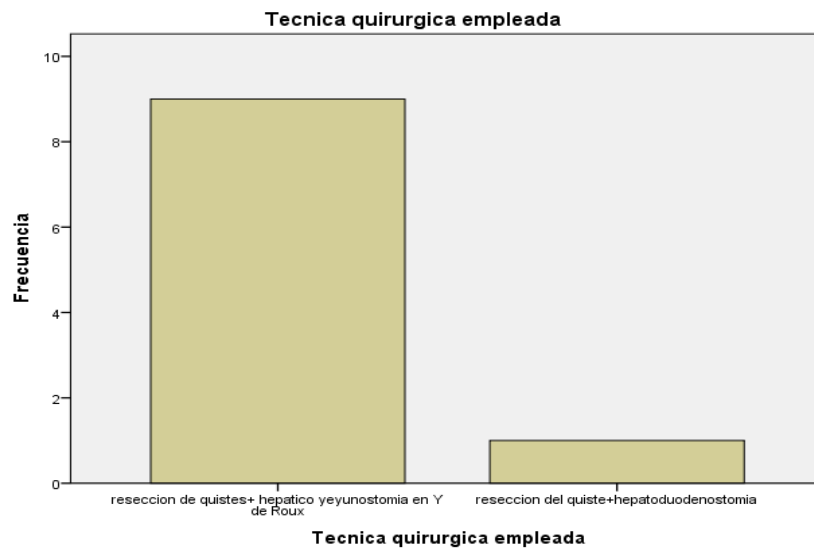
Toma de biopsia hepatica y presencia de Cirrosis biliar confirmada histopatologicamente.



Fuente: tabla numero 7

Grafico numero 8

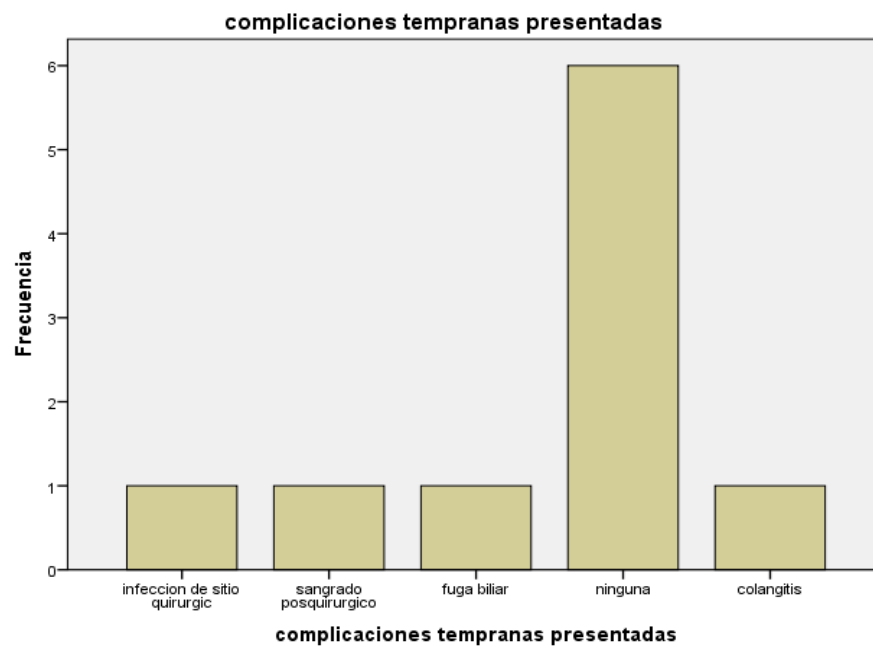
Cirugia realizada



Fuente: tabla numero7

Grafico numero 9

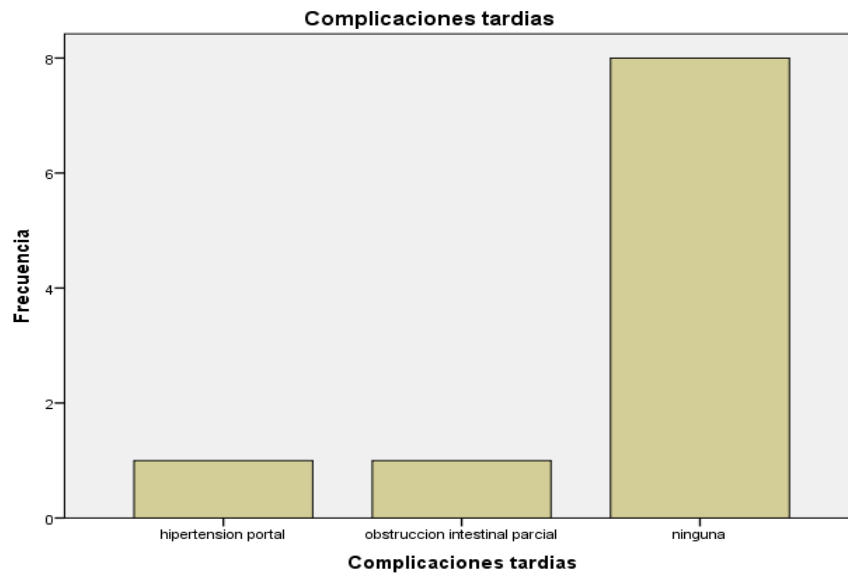
Complicaciones posquirurgicas tempranas presentadas.



Fuente: tabla numero 8

Grafico numero 10

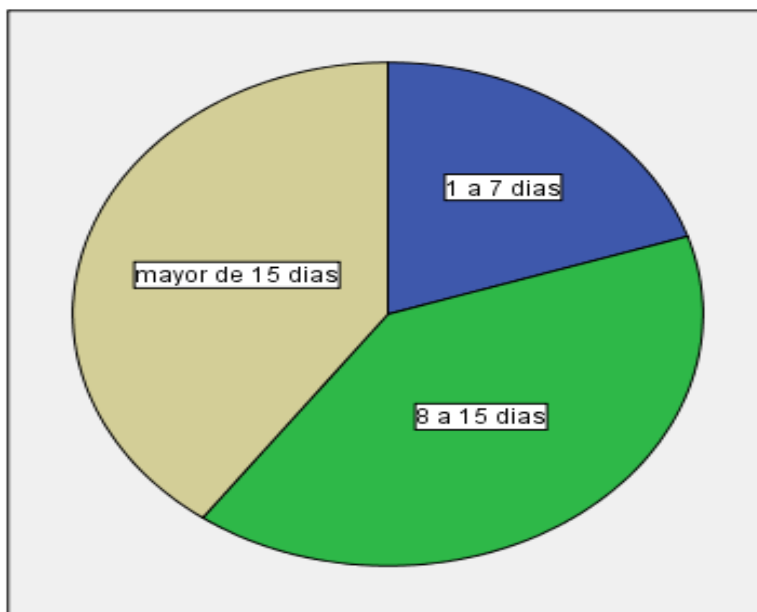
Complicaciones posquirurgicas tardias presentadas.



Fuente: tabla numero 9

Grafico numero 11

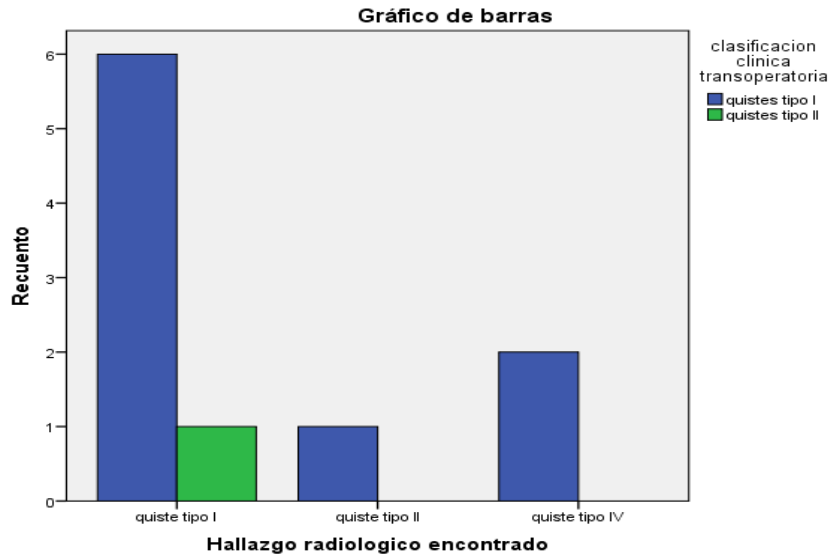
Estancia intrahospitalaria



Fuente: tabla numero 10

Grafico numero 12

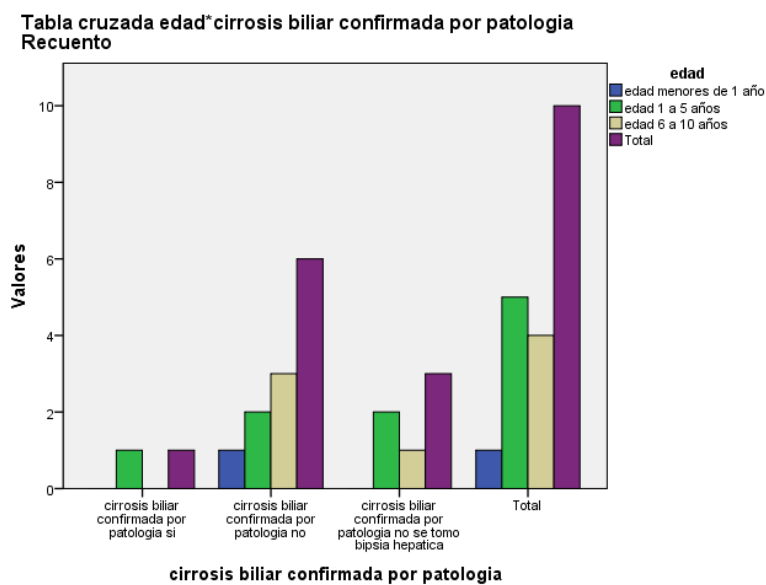
Relacion entre la clasificacion radiologica y la clasificacion clinica.



Fuente: tabla numero 11

Grafico numero 13

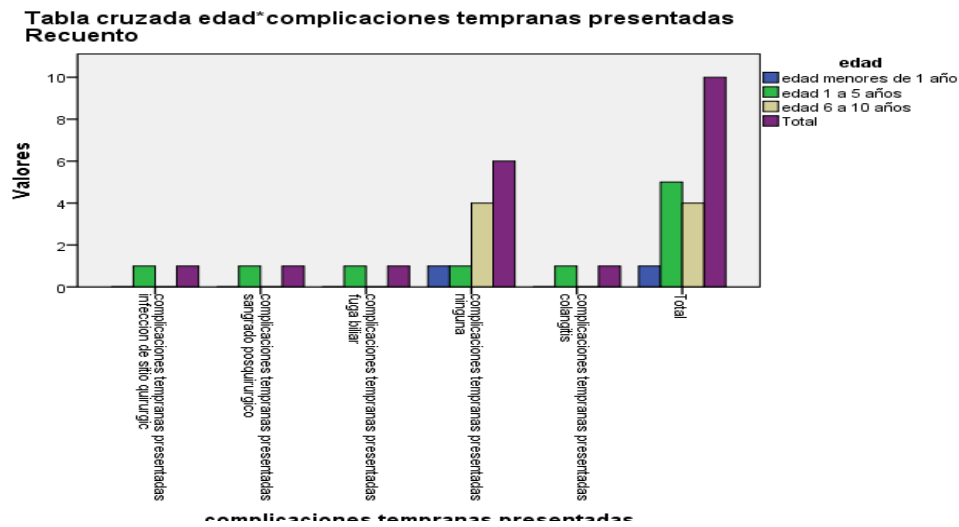
Relacion entre la edad de cirugia y la presencia de cirrosis biliar.



Fuente: tabla numero 12

Grafico numero 14

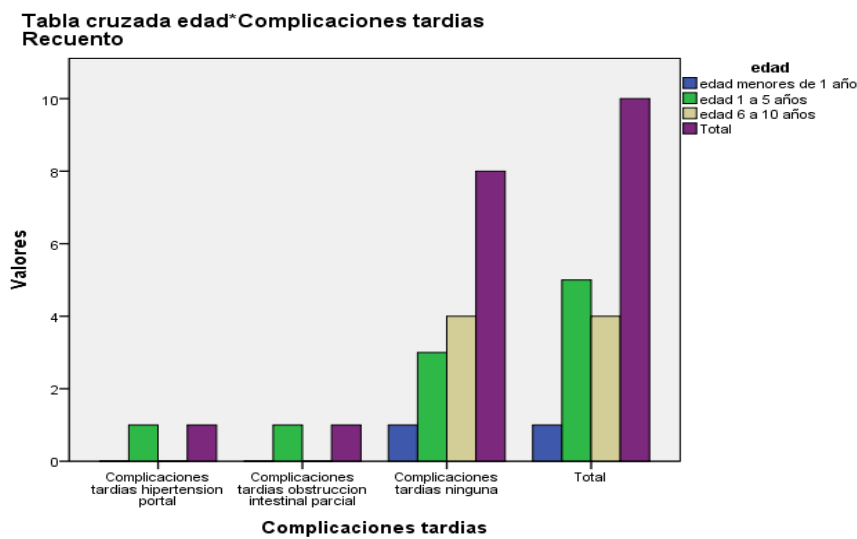
Relacion entre la Edad de la cirugia y la ocurrencia de complicaciones tempranas presentadas.



Fuente: tabla numero 13

Grafico numero 15

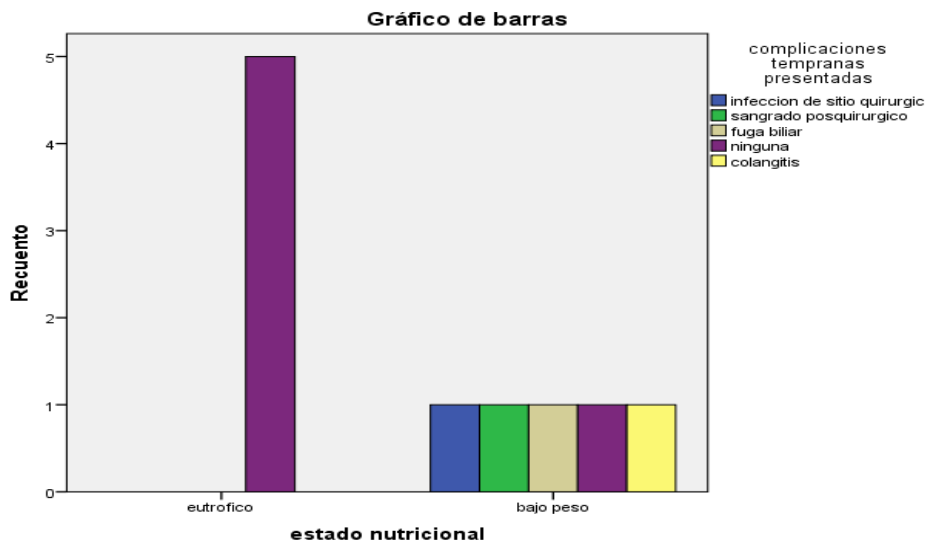
Edad de la cirugia en relacion a presentacion de las complicaciones tardias.



Fuentes: tabla numero 14

Grafico numero 16

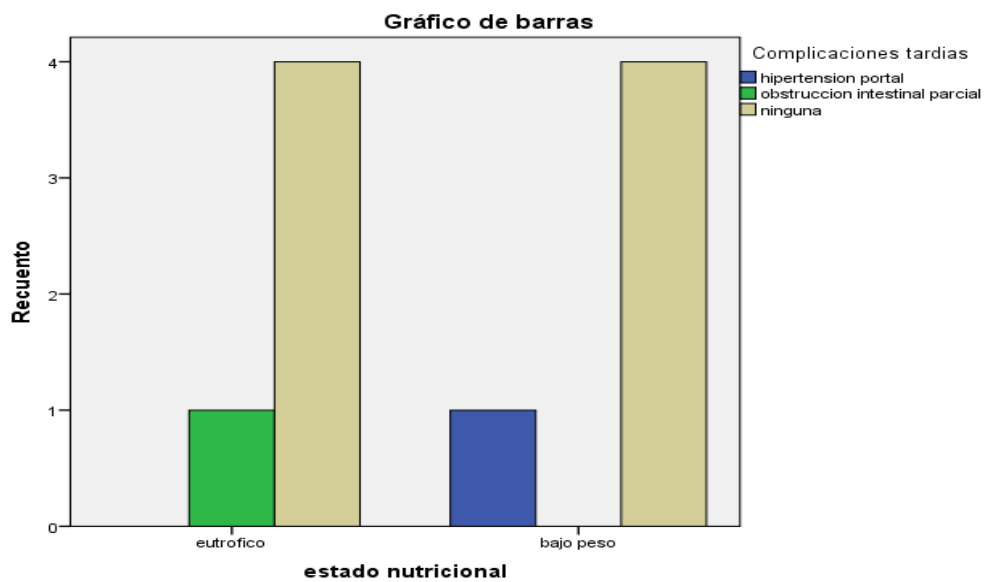
Relacion entre el estado nutricional y la presentacion de complicaciones tempranas.



Fuente: tabla numero 15.

Grafico numero 17

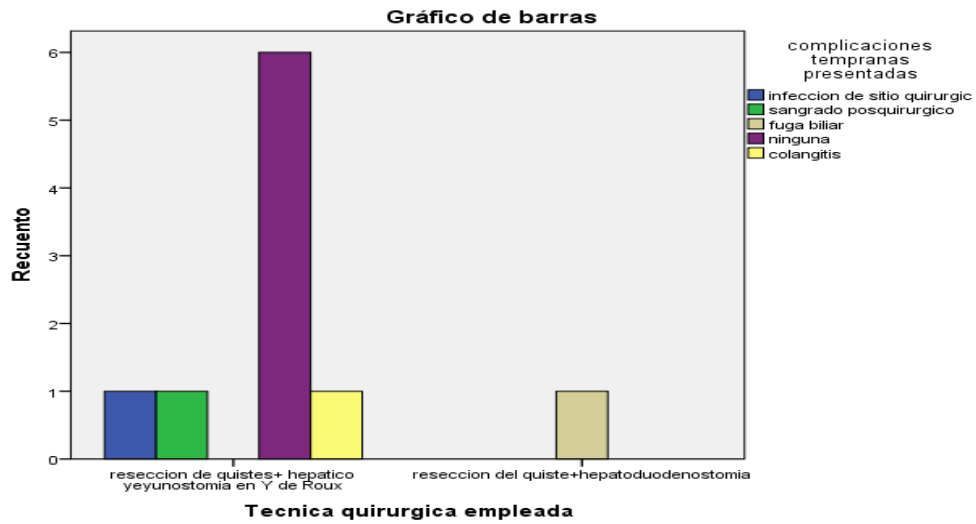
Relacion entre el estado nutrcional y la presentacion de complicaciones tardias.



Fuente: tabla numero 16

Grafico numero 18

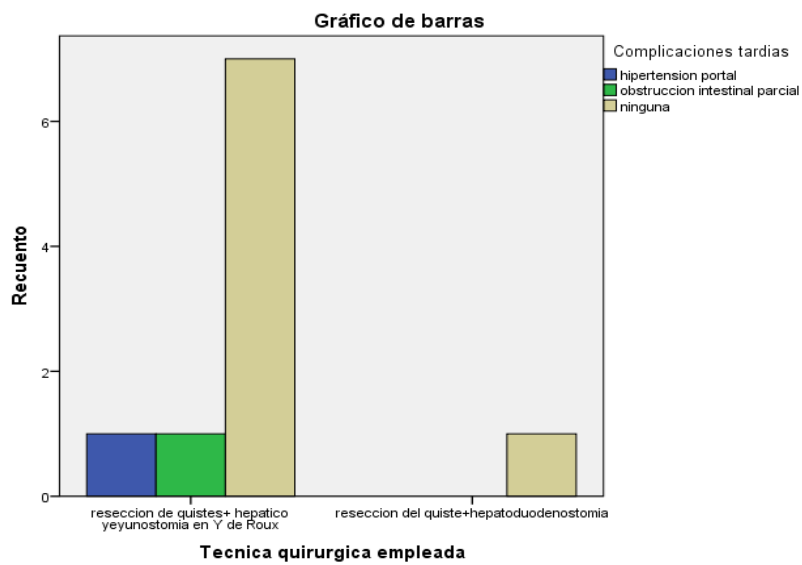
Relacion entre la cirugia realizada en el abordaje de quiste de coledoco y la presentacion a las complicaciones tempranas.



Fuente: tabla 17

Grafico numero 18

Relacion entre la cirugia realizada y la presentacion de coomplikaciones tardias.



Fuente: tabla numero 18

FICHA RECOLECTORA DE DATOS

Manejo Médico-quirúrgico de los niños con diagnóstico de quiste de colédoco, atendidos en el servicio de cirugía pediátrica del hospital Manuel de Jesús Rivera en el periodo del 1 de enero 2013 a 31 de diciembre 2017.

1. Características sociodemográficas, clínicas, medios diagnósticos y manejo quirúrgico de los pacientes con quiste de colédoco.

Nombre: _____ número de exp: _____

Fecha de nacimiento: _____ edad de cx: _____

1.1 edad: ____

1.2 Sexo: femenino: ____ masculino: ____

1.3 Peso en kilogramos _____

1.4 Estado nutricional de paciente:

- Eutrófico: ____
- Bajo peso: ____
- Emaciado: ____
- Emaciado Severo: ____
- Sobrepeso: ____
- Obesidad: ____

1.5 Procedencia: urbano: ____ rural: ____

1.6 datos clínicos que condujeron a la sospecha diagnóstica.

- Dolor abdominal recurrente: si ____ no ____
- Vómitos: si ____ no ____
- Masa palpables: si ____ no ____
- Coluria: si ____ no ____
- Acolia: si ____ no ____
- Otro: si ____ no ____

1.7 Medios diagnósticos empleados para establecer el diagnóstico radiológico:

- Radiografía AP y Lateral de abdomen: si ____ no ____ hallazgo

- Ultrasonido abdominal: si ____ no ____ Hallazgo

- Seriado gastroduodenal: si ____ no ____ hallazgo

- Colangio tomografía : si ___ no ___ Hallazgo

- Colangiografía: si ___ no ___ Hallazgo

- CEPRE: si ___ no ___ hallazgos

- Otro estudio:

2. Manejo quirúrgico:

2.1 Abordaje quirúrgico establecido:

- Laparotomía: _____
- Laparoscopia: _____
- CEPRE: _____
- Otro: _____

2.2 Clasificación quirúrgica de los quistes de colédoco según TODANI

- Tipo I: _____
- Tipo II: _____
- Tipo III: _____
- Tipo IV: _____
- Tipo V: _____

2.3 Cirugía realizada

- Mucosectomía: si ___ no ___
- Resección de quiste + cistoenterostomía: si ___ no ___
- Resección de quiste + hepatoduodeno anastomosis : si ___ no ___
- Resección de quiste + hepatoyeyuno anastomosis en Y de Roux : si ___ no ___
- Esfinterotomía: si ___ no ___
- Hepatectomía : si ___ no ___
- Ninguna: si ___ no ___

2.4 Biopsia hepática: si ___ no ___ hallazgo patológico: _____

2.5 Biopsia de quiste de colédoco si: _____ no: _____ hallazgo: _____

3. Complicaciones:

3.1 Complicaciones posquirúrgicas presentadas (tempranas)

- Sangrado posquirúrgico: _____
- Infección del sitio quirúrgico: _____
- Dehiscencia de anastomosis: _____
- Colecciones intraabdominales: _____
- Fuga biliar: _____
- Pancreatitis: _____
- Dehiscencia de herida quirúrgica : _____
-

3.2 Complicaciones tardías:

- Cálculos en vías biliares: _____
- Estenosis de sitio de anastomosis: _____
- Absceso hepático : _____
- Cáncer hepático : _____
- Hipertensión portal: _____
- Colangitis ascendente : _____

4. Conocer el tiempo de estancia intrahospitalaria y la condición de egreso de los pacientes con quiste de colédoco.

4.1 Tiempo de estancia intra hospitalaria en días

- De 1 a 7 días: _____
- De 8 a 15 días : _____
- Mayor de 15 días: _____

4.2 Condición clínica de egreso

- Alta: _____
- Fallecido: _____