

**CHIST CONGENITAL DE COLEDOC LA UN SUGAR –  
CAZ CLINIC ȘI REVIEW DE LITERATURĂ****Conf. Dr. Smaranda Diaconescu<sup>1,2</sup>, Dr. Silvia Strat<sup>2</sup>, Dr. Andreea Nichita<sup>2</sup>,  
Asist. Univ. Dr. Gabriela Păduraru<sup>1,2</sup>, Asist. Univ. Dr. Gabriela Ghiga<sup>1</sup>,  
Dr. Oana Maria Roșu<sup>2</sup>, Dr. Ana Maria Scurtu<sup>2</sup>, Dr. Cristina Alexa<sup>2</sup>,  
Dr. Petru Plămădeală<sup>2</sup>, Dr. Eduard Vasile Roșu<sup>2</sup>, Dr. Lorenza Donea<sup>2</sup>**<sup>1</sup>Universitatea de Medicină și Farmacie „Grigore T. Popa“, Iași<sup>2</sup>Secția Clinică Gastroenterologie Pediatrică,

Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Sf. Maria“, Iași

**REZUMAT**

Chistul congenital de coledoc este mai frecvent diagnosticat la copiii până la 10 ani, afectând preponderent persoanele de sex feminin. Prezentăm un caz de chist coledocian la un sugar de sex masculin în vârstă de 7 luni, care a debutat brusc cu icter sclerotegegmentar și inapetență. Ecografia abdominală a evidențiat o formațiune transsonică, hiperreflectogenă, cu localizare pe topografia coledocului, căi biliare intrahepatice dilatate, iar examenele de laborator au decelat un sindrom sever de citoliză hepatică și colestază. Diagnosticul a fost confirmat cu ajutorul IRM colangiopancreatic efectuat în urgență și a impus intervenția chirurgicală. Diagnosticul diferențial al sindroamelor de colestază trebuie să excludă și chistul coledocian, indiferent de vârsta pacientului, din cauza complicațiilor și riscului de malignizare.

**Cuvinte cheie:** chist coledocian, icter, colestază, sugar**Listă de abrevieri**

CCC: Chist coledocian congenital

CBIH: Căi biliare intrahepatice

AP/T/CC: Antero-posterior/transvers/cranio-caudal

APTT: Timp de tromboplastină parțial activată

BD: Bilirubina directă

BI: Bilirubina indirectă

BT: Bilirubina totală

CHEM: Concentrația hemoglobinei eritrocitare medii

ERCP: Colangiografie endoscopică retrogradă

FA: Fosfatază alcalină

GGT: Gama-glutamil transpeptidază

PT: Timp de protrombină

TGO: Aspartataminotransferază

TGP: Alanin-aminotransferază

VEM: Volum eritrocitar mediu

**INTRODUCERE**

Chistul congenital coledocian (CCC) este o malformație transmisă autozomal recesiv, ce exprimă un defect genetic de structurare a arborelui biliar și face parte din categoria afecțiunilor care prin stază biliară pot determina ciroza biliară și hipertensiune portală (1).

Patologia este rar întâlnită, până în 1984, în literatura medicală internațională raportându-se doar 1.532 de cazuri, iar până în 2000, aproximativ 2.430. Accentul este plasat din ce în ce mai mult pe importanța ecografiei, iar pentru diagnosticul pozitiv pe confirmarea prin colangiografie IRM (2).

Chistul congenital de coledoc poate fi clinic silențios (descoperit incidental, în timpul efectuării unei ecografii abdominale de rutină sau în timpul unei intervenții chirurgicale cu viză pe etajul abdominal superior) sau poate fi exprimat clinic prin triada clasică descrisă de S  n  que și Tailhefer (durere   n hipocondrul drept, icter sclero-tegumentar, formațiune tumorală palpabilă   n hipocondrul drept), dar și direct, prin complicații precum litiaza biliară, angiocolita, pancreatita acută (ce predomină   n tipul III și   n tipul IV A Todani), sau fenomene de hipertensiune portală (3).

Adresa de corespondență:

Dr. Silvia Strat, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Sf. Maria“, Str. Vasile Lupu nr. 62, Iași

E-mail: silviastrat89@yahoo.ro

Prezentăm un caz de chist coledocian la un sugar de 7 luni la care diagnosticul precoce a permis o intervenție chirurgicală promptă.

## CAZ CLINIC

Pacientul, în vârstă de 7 luni, de sex masculin, fără antecedente personale patologice semnificative, se prezintă în clinica de Gastroenterologie Pediatrică prin transfer de la un spital din teritoriu, unde a efectuat o ecografie abdominală, în contextul icterului sclerotegumentar apărut de aproximativ 4 zile, cu ajutorul căreia s-a decelat un chist la nivelul segmentului V hepatic.

La internare, sugarul prezintă icter sclerotegumentar, facies dismorfic, fibrocondroame preauriculare și peribucale, cardio-pulmonar steta-custic normal, abdomen ușor meteorizat, depresibil, mobil cu mișcările respiratorii, absența formațiunilor tumorale palpabile, scaune acolice, diureza prezentă, urini hiperchrome, absența semnelor de iritație meningeasă.

Paraclinic, prezintă eozinofilie, anemie hipocromă normocitară, sindrom inflamator prezent, sindrom de hepatocitoliză (transaminaze 5xVN), hiperamoniemie (2xVN), hiperbilirubinemie (BD=6,95 mg/dl, BT=8,77 md/dl), hipercolesterolemie, hipertrigliceridemie, GGT=1.869 U/l, FA=1.695 U/l, PT ușor prelungit. Electroforeza proteinelor relevă fracțiunea alfa 1 globulina crescută și gamaglobulinele scăzute.

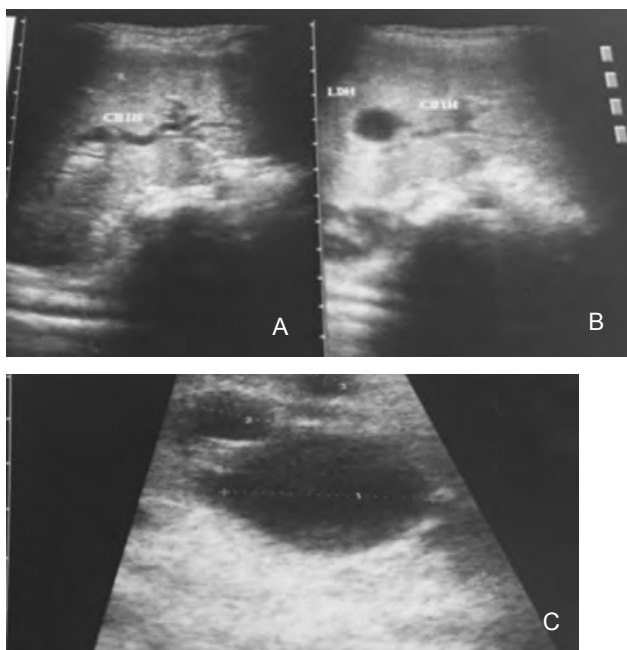
**TABELUL 1.** Tabloul paraclinic

Parametrul	Valoarea înregistrată	Intervalul de referință
Eozinofile	0,42 *10 <sup>5</sup> /μl	0-0,3 *10 <sup>5</sup> /μl
Eozinofile %	5,5 %	0-5 %
Hemoglobină	10,5 g/dl	11,4-14 g/dl
Hematocrit	30,8 %	33-41 %
VEM	70,8 fL	70-85 fL
CHEM	24,1 pg	25-30 pg
APTT	22,3 secunde	23-34 secunde
PT	17,4 secunde	13-17 secunde
TGO	216 U/l	5-35 U/l
TGP	210 U/l	5-38 U/l
GGT	1.869 U/l	7-55 U/l
FA	1.695 U/l	40-600 U/l
BT	8,77 mg/dl	0,25-1 mg/dl
BD	6,95 mg/dl	0-0,25 mg/dl
BI	1,82 mg/dl	
Colesterol total	355 mg/dl	100-200 mg/dl
Trigliceride	256 mg/dl	40-150 mg/dl
Proteine totale	57,94 g/l	46-68 g/l
Alfa1	5,3%	1,4-4%
Gama	4,17 g/l	5,84-13,2 g/l
Creatinină	0,91 mg/dl	0,1-0,5 mg/dl

Parametrul	Valoarea înregistrată	Intervalul de referință
Uree	6 mg/dl	10-40 mg/dl
Amoniac	81,24 μmol/l	0-47 μmol/l
CRP	15,9 mg/dl	0-5 mg/l
IgM	27 mg/dl	36-104 mg/dl

S-au recoltat Ac anti citomegalovirus tip IgG, Ac anti Toxoplasma gondii, Ac heterofili, Ac anti virus Epstein Barr tip IgG, Ag HBs, Ac anti VHC, Ac anti HAV Ig M – cu rezultate negative.

Ecografia abdominală evidențiază ficat cu dimensiuni normale, structură omogenă, reflectivitate normală; colecist alitiacic; formațiune transsonică cu depozit decliv hiperreflectogen, având dimensiuni de 5,33/3,31 cm cu localizare pe topografia coledocului; vena portă normală; căile biliare intrahepatice (CBIH) dilatate; lamă de lichid cu grosimea de 0,9 cm subhepatic; rinichi normali ecografic; pancreas nevizualizabil; splină cu structură omogenă. Vezica urinară în semirepleție, cu conținut transonic (Fig. 1 A, B, C).



**FIGURA 1.** A, B și C. Aspecte ecografice

S-a inițiat tratament cu arginină, acid ursodeoxicolic și protectoare hepatice.

Colangiopancreatografia IRM efectuată în urgență descrie o formațiune expansivă ovalară, cu perete subțire, conținut cu semnal de tip biliar, fără captarea substanței de contrast, localizată în hilul hepatic, având dimensiuni de 36/35/60 mm (AP/T/CC) – obs. coledococel (Fig. 2).

Formațiunea are originea la nivelul bifurcației canalului biliar principal, exercită efect de masă asupra colecistului, capului pancreatic și potcoavei

duodenale. Duct cistic dilatat în porțiunea distală până la 9 mm. CBIH dilatate până la 4,3 mm la nivelul ramului principal stâng.

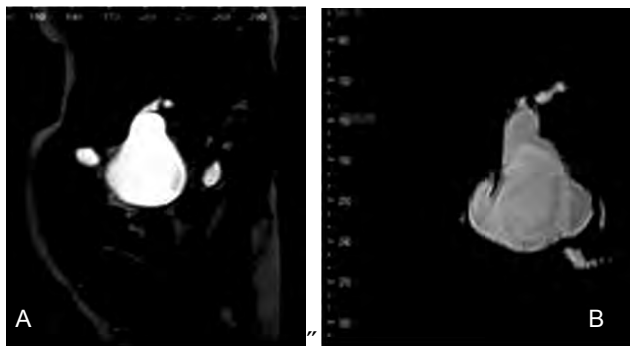


FIGURA 2. A și B – Aspecte colangiopancreato IRM

Pacientul a fost transferat în secția chirurgie pediatrică în vederea realizării intervenției chirurgicale. S-a practicat incizie Kocher, ablația chistului, colecistectomie, derivație biliodigestivă, anastomoză a la Roux latero-terminală și biopsie hepatică (Fig. 3. A și B).

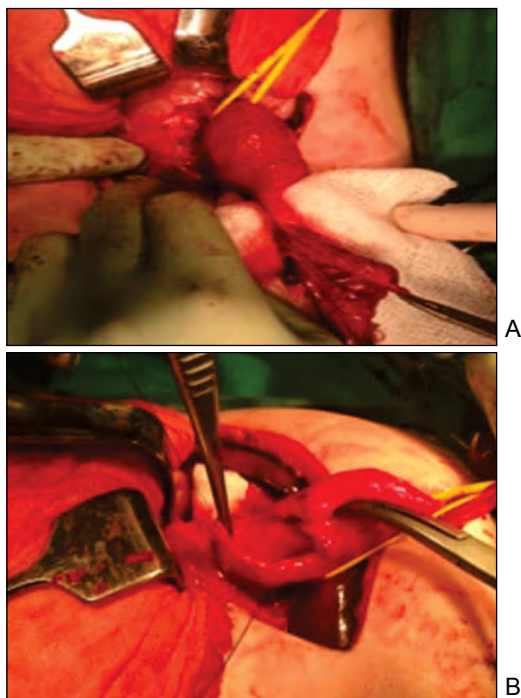


FIGURA 3. A și B – Aspecte intraoperatorii

Postoperator, s-a instituit transfuzie de masă eritrocitară, ulterior albumină, antibioticoterapie în dublă asociere (metronidazol și piperacilină/tazobactam), pantoprazol și simptomatice cu normalizarea valorilor transaminazelor, menține ușoară hiperbilirubinemie pe baza bilirubinei directe, sindromul inflamator se remite, ceilalți parametri biologici sunt normalizați.

Rezultatul examenului anatomo-patologic a confirmat prezența chistului de coledoc, iar biopsia

hepatică a relevat un ficat de colestază și inflamație pericentrolobulară.

Evoluția postoperatorie a fost favorabilă, fără complicații, sugarul fiind externat în a 11-a zi după intervenție. Reevaluarea la o lună relevă normalizarea tabloului clinic și paraclinic și absența imaginilor patologice ecografice.

## DISCUȚII

Există mai multe teorii etiopatogenice, printre care amintim teoria embriologică (Yotsyanagi, 1936- defect de embriogeneză în săptămânile 8-12 de gestație), teoria ageneziei nervoase intramurale, teoria atreziei parțiale a căilor biliare, teoria joncțiunii bilio-pancreatice înalte (un canal comun mai lung permite refluxul secreției pancreatice, cu distrucția enzimatică a mucoasei biliare favorizând dilatarea), asociată cu un risc crescut de malignizare, și teoria obstrucției distale a căii biliare principale printr-un nodul fibros, afecțiune valvulară sau cudură (1).

Într-un studiu s-a raportat un lot de 14 copii cu chist de coledoc cu vârsta medie de 5,2 ani (între 1 și 15 ani) (2). Autori români raportează un lot în care vârsta pacienților a fost cuprinsă între 9 luni și 10 ani, cu o medie de 2 ani și 4 luni (1). În cazul nostru, sugarul a fost diagnosticat la vârsta de 7 luni, relativ precoce comparând cu vârsta medie de diagnostic raportată.

În loturile studiate, repartiția pe sexe a fost în favoarea sexului feminin, acesta reprezentând procente de 100%, 71,42%, Poddar descriind incidențe egale între sexe (1,2,4).

Autorii raportează un lot de 14 pacienți în care triada clinică clasică (icter, durere abdominală și formațiune tumorală palpabilă) a fost întâlnită în doar două cazuri, în celelalte predominând icterul sclero-tegmentar și sindromul dureros abdominal (2). În cazul nostru, simptomatologia a constat în prezența icterului, scaunelor acolice și urinilor hiperchrome, durerea abdominală fiind dificil de apreciat la sugar.

ERCP este metoda de elecție în diagnosticarea și managementul minimum invaziv al CC și al litiazei coledociene și intrachistice asociate, însă are utilitate limitată la copilul mic. Astfel, ecografia rămâne metoda de screening de elecție pentru malformațiile arborelui biliar, pentru confirmare de primă intenție fiind colangiografia (IRM sau intraoperatorie) (5).

Unii autori raportează faptul că diametrul căii biliare principale ar trebui să fie sub 1,6 mm la sugar și sub 3 mm la copil, în timp ce alții susțin că

evidențierea ecografică a ductelor biliare intrahepatice sau a căii biliare principale cu diametrul mai mare de 2 mm la sugari, mai mare de 4 mm la copil și mai mare de 7 mm după adolescență reprezintă aspecte patologice (6). În cazul de față s-a remarcat o dilatație a ductelor biliare intrahepatice de până la 4,3 mm, aspecte ce se încadrează în afara fiziologicele indifferente de criteriile aplicate.

Lee descrie în lotul raportat media dimensiunilor CCC de 21,4+/-12,1 mm (5). În cazul nostru, dimensiunile CCC au fost de 36/35/60 mm, peste media descrisă.

În ceea ce privește tratamentul, acesta a fost chirurgical în proporție de 100%, în 57,1% dintre cazuri practicându-se anastomoză bilio-jejunală în Y à la Roux, iar în 42,9% anastomoză bilio-duodenală, diferența atât în rata complicațiilor, cât și a perioadei de spitalizare dintre cele două subloturi raportate de Hector Silva-Baez nefiind statistic semnificativă ( $P=0,71\%$ ) (2).

În lotul mai sus menționat, excizia chistului a fost urmată de refacerea circuitului biliar prin anastomoză bilio-jejunală în Y à la Roux, în 6 cazuri, iar în 2 cazuri a fost practică anastomoză hepato-co-duodenală. Evoluția raportată a fost favorabilă, observându-se o dezvoltare antropometrică normală (2).

În ceea ce privește tratamentul, autorii străini consideră că excizia chistului și anastomoză bilio-jejunală cu ansă în „Y” à la Roux reprezintă procedura de elecție oferind cele mai bune rezultate, procedeu aplicat și pacientului nostru, cu evoluție postoperatorie fără complicații. În trecut se utiliza drenajul intern al chistului (chistoduodenoanastomoză) care însă genera o rată înaltă de morbiditate prin prisma posibilităților complicații (stenoză, stază biliară, litiază biliară, colangită) dar și prin riscul ridicat de apariție al carcinomului de cale biliară (7).

Excizia chistului nu este întotdeauna ușoară, la copilul mic disecția și separarea chistului de artera

hepatică și vena portă fiind de obicei facilă, însă dificultățile apar atunci când există aderențe și morfologia locală este modificată. Cura chirurgicală laparoscopică are indicație în tratamentul CC în special pentru tipul I Todani, aceasta fiind menționată în literatură (8).

Poddar relatează o predominanță a tipurilor I și IV A Todani în lotul de pacienți studiat. De asemenea, în acest lot s-au înregistrat 6 cazuri de ciroză biliară secundară, 2 cazuri de atrezie de căi biliare extrahepatice și un caz de fibroza hepatică congenitală (4). În cazul de față, corelarea datelor imagistice și intraoperatorii trasează diagnosticul de chist congenital de coledoc tip I Todani, cel mai frecvent tip de CCC. Biopsia hepatică a indicat inflamație pericentrolobulară, subliniind astfel importanța managementului precoce al CCC, înaintea instalării fibrozei hepatice.

## CONCLUZII

Chistul congenital al căilor biliare este rar întâlnit în aria noastră geografică, dar trebuie să fie considerat în diagnosticul diferențial al sindromului biliar cu evoluție recurentă la copil.

Simptomatologia variază, mai ales la sugari, unde triada clasică este aproape imposibil de evidențiat. Suspiciunea clinică trebuie întotdeauna urmată de investigații imagistice, diagnosticul și managementul precoce permițând evoluții favorabile însoțite de complicații minime.

Intervențiile radicale nu sunt întotdeauna posibile, din cauza dificultăților tehnice determinate de modificarea morfologiei locale, dar și din cauza alterării stării pacienților. Astfel, intervenția terapeutică trebuie adaptată fiecărui pacient în parte, bolnavii operați fiind monitorizați de-a lungul vieții din cauza posibilității apariției unor complicații tardive (angiocolită, litiază, ciroză biliară, ruptura chistului, pancreatită acută, compresiune pe structurile învecinate, malignizare).

## BIBLIOGRAFIE

1. Aprodu G, Ionescu S, Mihaială D, Botez C. Chistul congenital de coledoc - modalități de diagnostic și tratament. Educație medicală continuă – Chirurgie generală. 2005
2. Hector Silva-Baez et al. Treatment of choledochal cyst in a pediatric population. A single institution experience of 15-years. *Case series. Ann Med Surg (Lond)*. 2016 Feb; 5: 81–85.
3. Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithele S. Choledochal cysts: Presentation, clinical differentiation, and management. *J. Am. Coll. Surg.* 2014;219(6):1167–1180.
4. Poddar U, Vijayaraghavan P1, Lal R, Sikora SS, Yachha SK. Experience with choledochal cysts in infants. *Pediatr Surg Int*. 2006 Oct;22(10):803-7.
5. Ouaissi M et al. Todani Type II Congenital Bile Duct Cyst: European Multicenter Study of the French Surgical Association and Literature Review. *Ann Surg*. 2015 Jul;262(1):130-8.
6. Hung-Chang Lee. Ultrasonography of Choledochal Cysts in Children. *J Med Ultrasound*. 2007;15:191-196.
7. Ragot E et al. Pancreaticobiliary Maljunctions in European Patients with Bile Duct Cysts: Results of the Multicenter Study of the French Surgical Association (AFC). *World J Surg*. 2017 Feb;41(2):538-545.
8. Gadelhak N, Shehta A, Hamed H. Diagnosis and management of choledochal cyst: 20 years of single center experience. *World J. Gastroenterol*. 2014;20(22):7061–7066.