



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARIA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

## QUISTE DE COLEDOCO

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

MEDICO ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIATRICA

PRESENTA:

ESPERANZA VIDALES NIETO

TUTORES:

FRANCISCO ANTONIO MEDINA VEGA



MÉXICO, D.F.

2015



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

QUISTE DE COLEDOCO



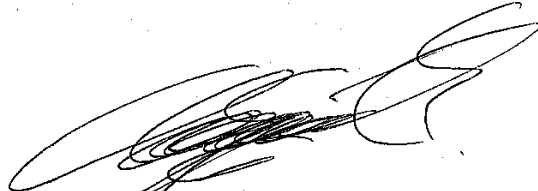
DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS  
DIRECTORA DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. JORGE MAZA VALLEJOS  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN CIRUGÍA  
PEDIATRICA



DR. FRANCISCO ANTONIO MEDINA VEGA  
TUTOR DE TESIS

## INDICE

Objetivo .....	4
Introducción .....	4
Epidemiología .....	5
Etiología .....	6
Clasificación .....	7
Anatomía Patológica .....	9
Cuadro Clínico .....	12
Imagenología .....	14
Tratamiento .....	18
Referencias .....	25

## QUISTE DE COLEDOCO

### ◆ OBJETIVO

Recabar toda la información disponible y actualizada acerca del quiste de colédoco en pediatría, incluyendo sus características clínicas y quirúrgicas para establecer criterios y pautas de manejo.

### ◆ INTRODUCCION

El quiste de colédoco corresponde a un espectro de malformaciones congénitas de la vía biliar tanto intra como extrahepática caracterizadas por la dilatación sacular de las mismas. Raramente se presenta como una entidad independiente, con mayor frecuencia se relaciona a una o más de las siguientes anomalías: a) alteraciones de la unión biliopancreática, b) estenosis del conducto biliar distal, c) dilatación de los conductos biliares intrahepáticos, d) anomalías histológicas en los conductos biliares y e) irregularidades de la histología hepática desde la colestasis hasta la cirrosis.

Su espectro de presentación varía de acuerdo a la edad desde ictericia y masa abdominal hasta su más seria complicación resultado de la degeneración maligna.

Los primeros reportes de esta patología en la literatura corresponden a un anatomista alemán llamado Abraham Vater en 1723, sin embargo no es sino hasta 1852 que se describe el primer caso detallado de una joven de 17 años con ictericia y masa abdominal por Halliday Douglas de Edimburgo, en este caso se realizó drenaje percutáneo obteniendo casi un litro de líquido biliar y mejorando temporalmente la sintomatología. Se publicaron a partir de entonces varios casos hasta 1959 en que Alonso Lej con su

revisión de 161 casos propone su clasificación en tres tipos de acuerdo a su anatomía lo cual contribuyó en gran medida para planear su tratamiento quirúrgico. A partir de estas publicaciones se observa en la literatura mundial el predominio de esta patología en asiáticos.

#### ◆ EPIDEMIOLOGIA

Los quistes de colédoco constituyen una patología infrecuente, su incidencia se reporta desde 1 en 100 000 a 1 en 150 000 recién nacidos vivos en países occidentales, por alguna razón aún no determinada, se presenta más a menudo en países orientales, de éstos Japón ha contribuido con las dos terceras partes de los casos reportados a nivel mundial, con una incidencia de 1 en 1000. Son precisamente de ésta población los artículos publicados de donde se obtienen los mayores conocimientos de su evolución y características clínicas. Es más frecuente en la población femenina con una relación 3-4:1 por lo que se cree pudiera estar ligada genéticamente al sexo, sin embargo aún no se cuenta con la evidencia de su origen genético. También se han reportado casos familiares en los que no se ha detectado una anomalía genética. La mayor parte de los casos se diagnostica en la edad pediátrica aproximándose a un 60%, el 20-25% de los casos se detecta en la edad adulta generalmente por alguna de sus complicaciones como pancreatitis o adenocarcinoma y en el restante 20% se diagnostica prenatalmente, durante las últimas décadas se ha observado un incremento en el diagnóstico de esta patología en la etapa prenatal posiblemente a un aumento en el índice de sospecha y a la calidad de los estudios de gabinete. Se han reportado casos durante el embarazo, sin embargo constituyen la presentación más infrecuente.

## ◆ ETIOLOGIA

De acuerdo a sus características anatómicas y clínicas se han formulado varias teorías respecto a su origen, sin embargo se desconoce la causa específica, incluso existe controversia respecto a si es de origen congénito o adquirido, lo primero es lo más aceptado.

Una de las teorías que apoya su origen congénito, descrita por Yotsuyanagi en 1936, es aquella que alude a la insuficiente epitelización del conducto biliar durante la embriogénesis, en la etapa en la que los conductos biliares son sólidos, así pues, si durante la recanalización de los conductos biliares la epitelización es más intensa en la región proximal que en la distal, el conducto biliar adquiere una dilatación proximal anormal y una estenosis o disminución del calibre del conducto en el extremo distal.

Otra de las teorías propone que una obstrucción de la porción distal de la vía biliar extrahepática pudiera actuar como mecanismo de válvula lo cual ocasiona múltiples cuadros de colangitis y por tanto lesión de la pared del conducto debilitándola y ocasionando dilatación en este sitio vulnerable.

Dentro de las teorías más aceptadas se encuentra la descrita por Babbitt en 1969 en la cual se explica que alguna alteración en la unión biliopancreática en la que el conducto pancreático desemboque en menos de 2cm proximal al ámpula de Vater en ángulo recto, ocasiona reflujo de las secreciones pancreáticas hacia la vía biliar debido a que la presión dentro del conducto de Wirsung, que normalmente se encuentra en un rango de 30 a 50 cmH<sub>2</sub>O, es mayor a la presión del conducto biliar, la cual oscila entre 25-30cmH<sub>2</sub>O, en ausencia del esfínter de Oddi el cual normalmente

impide el reflujo. Éste reflujo pancreato biliar se cree ocasiona colangitis de manera repetida, lesionando los conductos biliares, ocasionando edema, fibrosis y por último estenosis y obstrucción de los conductos, lo cual explica la presencia de líquido en el quiste, sin embargo no se ha logrado demostrar que las enzimas pancreáticas lesionen el epitelio de la vía biliar, aunque la tripsina activada sí puede afectar la pared de un conducto biliar cuando éste se encuentra previamente dañado.

A pesar de las múltiples teorías sugeridas en base a las alteraciones anatómicas también se han visto pacientes con algunas irregularidades anatómicas que no presentaron sintomatología alguna durante la vida, esto sugiere que éste factor, si bien es posible, no es el único en la aparición de esta patología.

Para algunos quistes de colédoco como el coledococole y la enfermedad de Caroli se han propuesto otras etiologías. En el caso del colédococole existe la teoría de que se origina a partir de una obstrucción del ámpula de Vater y en la enfermedad de Caroli se atribuye a la detención en el desarrollo de los conductos biliares, en la semana 12 de gestación, a nivel de los conductos del hilio hepático lo que ocasiona una falla en el desarrollo de la vía biliar periférica.

#### ◆ CLASIFICACION

Como ya se había mencionado previamente la primera descripción de la clasificación de las dilataciones de las vías biliares extrahepática fue desarrollada por Alonso Lej en la cual se describían tres tipos. Más adelante Todani incluyó también a las dilataciones que lesionan la vía biliar intrahepática con lo que se utiliza ahora una clasificación mucho más completa que permite



idear el tratamiento quirúrgico de cada paciente. A continuación se describe cada uno de ellos. (Figura 1)

Tipo I Con mucho la más frecuente constituyendo el 90-95% de los casos, se define como la dilatación única del colédoco. Dependiendo de sus características macroscópicas se subdivide en tipo Ia si es quística, Ib si es sacular y Ic si es fusiforme.

Tipo II Dilatación diverticular lateral al conducto biliar, éste tipo sólo se presenta en un 2 a 3% de los pacientes.

Tipo III Coledococoele. Corresponden a ésta dos variaciones, aquella en la que el conducto pancreático y colédoco desembocan independientemente en duodeno y la segunda variación en la que se observa que el coledococoele se origina en el ámpula de Vater y el conducto pancreático desemboca distal a ésta dilatación.

Tipo IV. Consiste en la dilatación múltiple de la vía biliar, se subdivide a su vez en dos tipos dependiendo de si se asocia o no a la dilatación también múltiple de la vía biliar intrahepática, siendo el tipo IVa exclusivamente extrahepática y IVb intra y extrahepática.

Tipo V. También llamada enfermedad de Caroli consiste en la dilatación múltiple de la vía biliar intrahepática exclusivamente, es una enfermedad bastante rara.

Recientemente se ha propuesto por Serena y colaboradores la existencia del tipo VI, la cual consiste en la dilatación exclusiva del conducto cístico, sin embargo no se ha adquirido aún dentro de la clasificación.

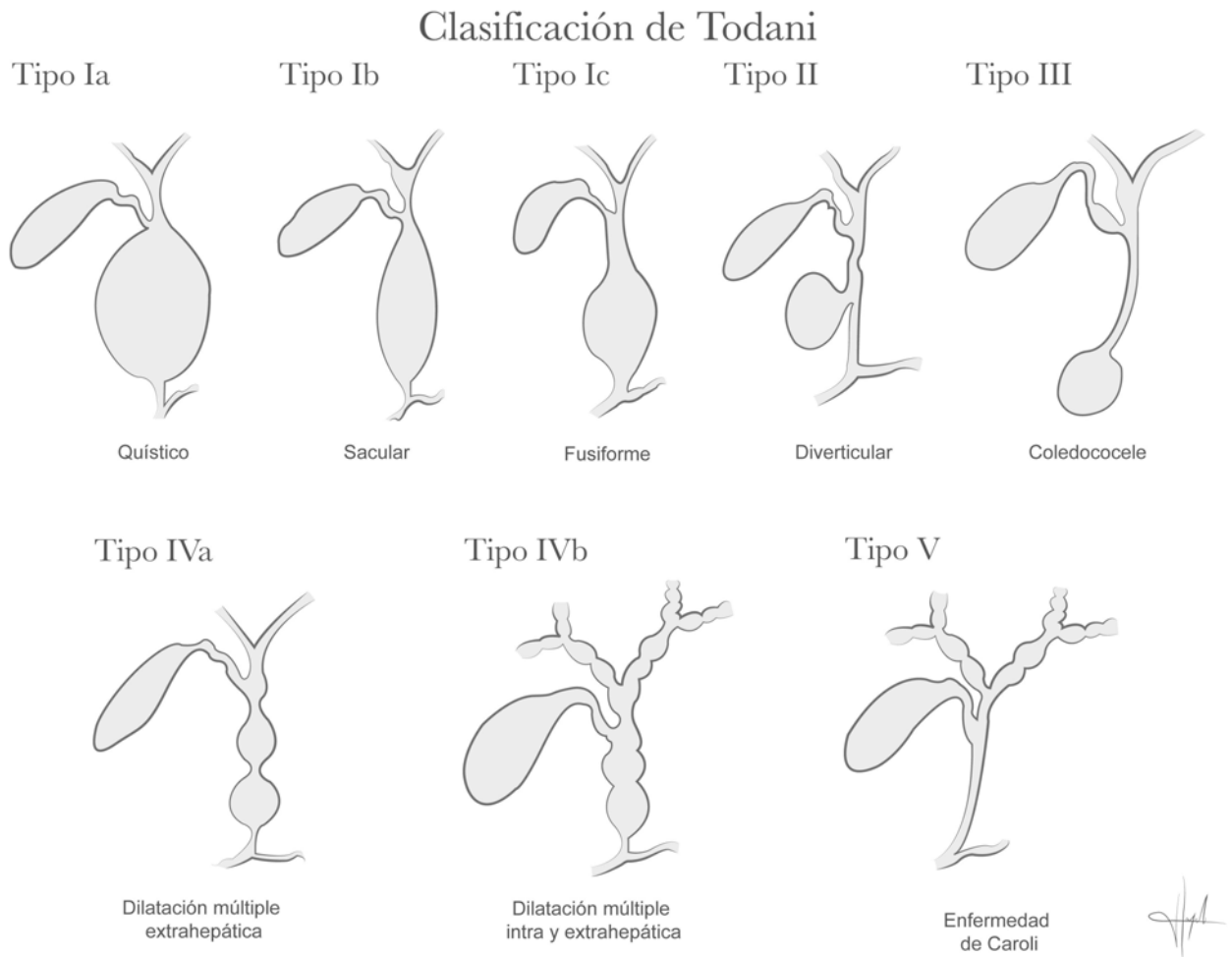


Figura 1. Clasificación de Todani

## ◆ ANATOMIA PATOLOGICA

El estudio histopatológico depende de la edad del paciente y de la severidad de los síntomas. En general la vía biliar está adelgazada y sus paredes muestran un tejido conectivo denso mezclado con fibras de músculo liso intercaladas y cambios inflamatorios. Los cambios inflamatorios que se presentan son en relación directamente proporcional a la edad, es decir, a mayor edad

mayores cambios inflamatorios, lo cual puede ocasionar ulceración de la mucosa y submucosa. Ésta reacción inflamatoria se puede extender proximalmente hasta la vesícula biliar ocasionando adherencias a estructuras vecinas. El epitelio que recubre el quiste rara vez corresponde al epitelio propio de la vía biliar, es más bien un epitelio relativamente acelular y atípico, se pueden observar células productoras de moco e incluso células del epitelio gástrico o intestinal productoras de gastrina o somatostatina debido a la lesión persistente de la mucosa, evidenciando cambios metaplásicos lo cual también incrementa con la edad.

Por otra parte el coledococelo posee un recubrimiento de mucosa duodenal en la cara externa, mientras que la interna puede ser tanto de epitelio duodenal como de epitelio biliar o intestinal. En éste caso el resto de la vía biliar también puede presentar cambios inflamatorios variables.

La ruptura del quiste se desarrolla en más del 7% de los niños por debajo de los 4 años de edad. Las perforaciones pueden ser únicas o múltiples y generalmente ocurren en el quiste, sin embargo puede ocurrir en la vesícula biliar. No existe relación en cuanto al tamaño o tipo de quiste. Cuando el contenido biliar se descarga intraperitoneal los pacientes desarrollan un cuadro clínico de peritonitis, con distensión abdominal, vómito, fiebre, ictericia y ascitis biliar, en cambio, cuando el contenido se descarga al retroperitoneo la sintomatología suele ser menos dramática.

Estos cambios impiden en todos los casos la correcta movilidad del conducto y favorecen la estasis biliar. La colestasis se vincula también con cuadros repetidos de colangitis, con el subsiguiente daño hepatocelular y la posibilidad de desarrollar cirrosis e

hipertensión portal en hasta el 60% de los casos.

Existe afección hepatobiliar relacionada muchas veces con los quistes de los conductos biliares en el adulto, por ejemplo la coledocolitiasis, colelitiasis, pancreatitis, colangiocarcinoma, abscesos intrahepáticos y cirrosis con hipertensión portal. Se considera que casi el 80% de los adultos con quistes de colédoco padece alguna de estas anomalías concomitantes.

La presencia de cálculos dentro de las dilataciones quísticas se ha considerado la anormalidad adjunta más común, con frecuencias que oscilan desde 2 y 72% de los individuos. Los cálculos hallados en estos quistes son típicamente blandos y pigmentados y se forman por estasis biliar e infección.

La lesión de la vesícula biliar es una complicación también frecuente en estos sujetos, casi siempre colecistitis aguda y crónica, con o sin cálculos. La estasis es el mecanismo fisiopatológico en la producción de los cálculos, que con regularidad se componen de bilirrubinato de calcio.

La pancreatitis es una complicación posible en estos enfermos aunque no tan común. Su prevalencia puede fluctuar entre 2 y 33% de los pacientes. La incidencia real no es tan fácil de determinar en virtud de que el cuadro clínico es muy semejante al de la entidad llamada seudopancreatitis, que pueden padecer estos sujetos debido a la teoría etiopatogénica del canal común.

Se conoce la asociación entre el quiste de colédoco y el carcinoma hepatobiliar, se observa en 2 a 28% de los sujetos. Los tipos tumorales que se han identificado son el colangiocarcinoma o adenocarcinoma, adenoacantoma, carcinoma de células

escamosas, carcinoma anaplásico, sarcoma de las vías biliares, hepatoma y carcinoma pancreático y vesicular. El colangiocarcinoma es el tumor maligno que más a menudo se identifica en estos individuos. Su incidencia es 20 veces más elevada respecto de la población general y existe una relación estrecha con la edad, desde el 0.7% en personas de la primera década de la vida hasta 14% cuando han pasado más de 20 años de la enfermedad.

El daño hepatocelular crónico y los abscesos hepáticos son padecimientos relacionados que se reconocen sólo rara vez. En general, se generan debido a la colestasis e infección. La hipertensión portal se debe a cirrosis biliar secundaria, trombosis de la vena porta o enfermedad de Caroli vinculada con fibrosis hepática congénita.

#### ◆ CUADRO CLINICO

Los pacientes con quiste de colédoco pueden presentar sintomatología durante cualquier momento de la vida, sin embargo el 80% de los pacientes la presentan antes de los 10 años de edad. El quiste de colédoco se puede detectar desde la etapa prenatal a través del ultrasonido desde etapas tan tempranas como las 15 semanas de gestación como una masa quística, se puede confundir con otras patologías como las duplicaciones, atresia duodenal y quistes de ovario entre otros. En estos pacientes la mayor parte de los quistes corresponden al tipo I de la clasificación de Todani. El resto, que corresponde a la mayoría de los casos, se detectan en la etapa postnatal y se clasifican de acuerdo a sus características clínicas de la siguiente manera:

- Presentación infantil: se realiza el diagnóstico antes de los 12 meses de edad generalmente como un síndrome colestásico prolongado, con evacuaciones acólicas y hepatomegalia, cuadro similar al de la atresia de vías biliares, lo que constituye el diagnóstico diferencial a esta edad. En algunas ocasiones se presentan vómitos, fiebre, masa abdominal y falla de medro. Se puede acompañar de algún grado de cirrosis hepática lo que puede revertir si se le da manejo de manera inmediata. En casos extraordinarios la pared del quiste más vulnerable se perfora y los pacientes se presentan con dolor abdominal agudo, sepsis y peritonitis, también se puede perforar por trauma abdominal, inflamación o incremento de la presión intrabdominal.
- Presentación del adulto: Se realiza el diagnóstico después de los 12 meses de vida, generalmente con mayor sintomatología como dolor, fiebre, náuseas, vómitos. La triada clásica que nos hace sospechar este diagnóstico la constituye el dolor, ictericia y masa abdominal, aunque sólo el 20% de los pacientes la presentan. Otras formas de presentación en la edad adulta son secundarias a las complicaciones propias de esta entidad como colangitis, pancreatitis, íleo biliar, cálculos biliares, falla hepática, cirrosis hepática, encefalopatía hepática e hipertensión portal.

La mayor parte de los pacientes se presentan con un cuadro clínico de un mes o más de evolución debido a que se sospechan inicialmente otras causas de ictericia como Hepatitis.

## ◆ IMAGENOLOGIA

Una vez se sospeche en quiste de colédoco se toman estudios de laboratorio acorde a las condiciones del paciente, sin embargo los estudios de imagen hacen el diagnóstico de esta entidad. El estudio de primera elección lo constituye el ultrasonido ya que es no invasivo, de bajo costo y proporciona datos anatómicos fundamentales. (Figura 2) En este estudio el quiste se observa como una masa en cuadrante superior derecho, quística, extrahepática, que no depende de la vesícula biliar pero tiene continuidad con la vía biliar, esto hace la diferencia entre esta patología y otras como el pseudoquiste pancreático, cistadenoma biliar o quiste hepático. Generalmente en la etapa infantil el USG es el único estudio de imagen que se necesita para su diagnóstico y tratamiento.



Figura 2 USG Quiste colédoco

La Tomografía computada es otro método útil para demostrar los conductos intra y extrahepáticos de la vía biliar, así como del conducto pancreático, lo cual suele ser más útil en el caso de los tipos IV y V (Figura 3). La colangiografía por tomografía suele tener una sensibilidad del 93% para visualizar las características anatómicas de la vía biliar y para diagnosticar litiasis, y del 64% para observar el conducto pancreático. Este estudio puede ocasionar nefrotoxicidad o hepatotoxicidad por el medio de contraste y alteraciones secundarias a la exposición a la radiación. La colangiografía también se puede realizar intraoperatoriamente, lo cual se ha relacionado con un incremento en la presencia de colangitis o pancreatitis.





Figura 3 TAC Quiste de colédoco

La colangiografía se considera actualmente el gold standard para el diagnóstico de quiste de colédoco ya que tiene una sensibilidad del 90 al 100% para realizar el diagnóstico, visualizar las características anatómicas, es menos invasivo y por tanto se relaciona a un menor número de complicaciones secundarias al procedimiento. (Figura 4) Debido a que los estudios radiológicos han mejorado su calidad conforme al paso del tiempo, las estructuras anatómicas se han podido distinguir e incluso reconstruir tridimensionalmente, lo que constituye algo fundamental para planear su tratamiento quirúrgico.



Figura 4 Colangioparesonancia

En el caso de los coledococoeles hay varios estudios con los que se puede realizar el diagnóstico, como es el caso de la serie gastrointestinal, la endoscopia y la colangiopancreatografía retrógrada, aparte de la Tomografía y colangiografía. En el caso de la serie gastrointestinal se observa como un defecto de llenado positivo en duodeno a nivel del ampulla de Vater. Durante la colangiopancreatografía retrógrada se observa como un abultamiento a nivel del ampulla de Vater, la ventaja de este estudio es que permite darle tratamiento a esta patología a través de la esfinterotomía.

## ◆ TRATAMIENTO

La Resección del quiste con reconstrucción a través de una hepaticoyeyunostomía es el tratamiento óptimo para la mayor parte de los quistes de colédoco. En centros de tercer nivel este tipo de procedimiento se puede realizar de manera segura a cualquier edad con muy poca morbilidad y mortalidad.

Los quistes tipo I y IV se tratan con resección del quiste y hepaticoyeyunostomía en Y de Roux, este procedimiento elimina el epitelio potencialmente maligno y separa el drenaje pancreático del biliar, así también ha probado ser lo más efectivo para disminuir el riesgo de colangitis y de daño hepático progresivo . La preparación preoperatoria consiste en administrar vitamina K en caso de que exista alguna coagulopatía que lo requiera, administrar metronidazol o neomicina vía oral 24hrs antes del procedimiento como descontaminantes. La profilaxia intravenosa con antibióticos como Ampicilina se administra 30 minutos a 1 hora previa al procedimiento y se continúa por 5 días en el posoperatorio sólo en caso de antecedente de colangitis. Una incisión subcostal derecha extendida proporciona una buena exposición, una vez en cavidad abdominal se puede observar el quiste que desplaza las estructuras vecinas como duodeno o páncreas, la vesícula biliar puede o no estar distendida. (Figura 5)

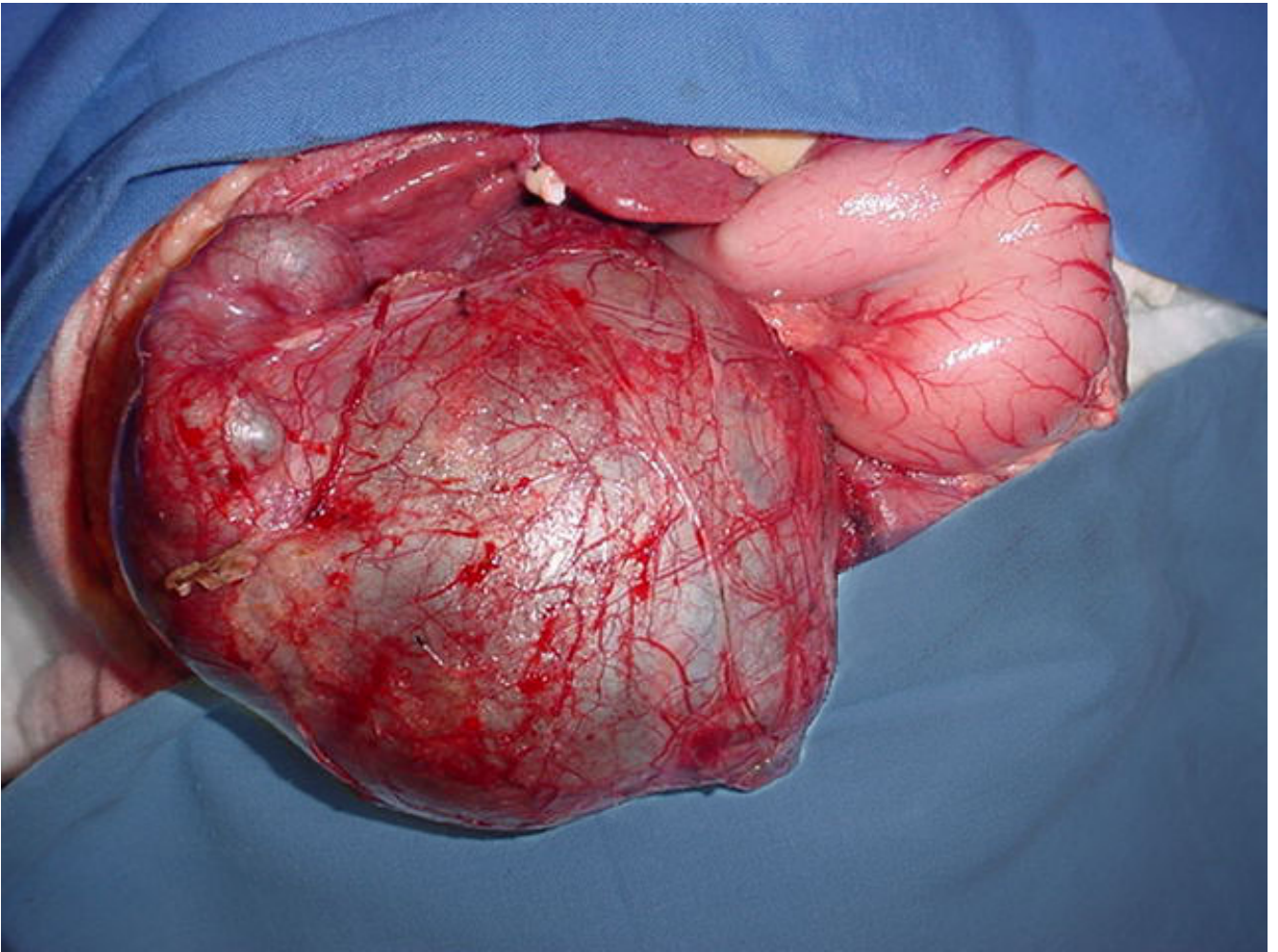


Figura 5. Se observa Quiste de Colédoco tipo I que desplaza estructuras vecinas. La vesícula biliar se adhiere a su pared anterior.

Se debe describir intencionadamente las características del hígado, bazo y páncreas. Sólo en caso que los estudios previos no hayan logrado elucidar una imagen clara del tipo de quiste, se puede realizar una colangiografía transoperatoria, de otro modo se prefiere evitarla para disminuir el riesgo de colangitis. La disección comienza en la pared anterior del quiste separándolo del peritoneo y se extiende lateralmente para poder movilizarlo. Se debe tener especial cuidado durante la disección para evitar lesión de un arteria hepática derecha aberrante que pudiera estar adherida a la pared del quiste. Una vez disecado circunferencialmente y hasta su límite inferior, que corresponde al sitio de unión con el conducto pancreático, se puede



levantar la vesícula y el quiste para su mejor visualización. (Figura 6)

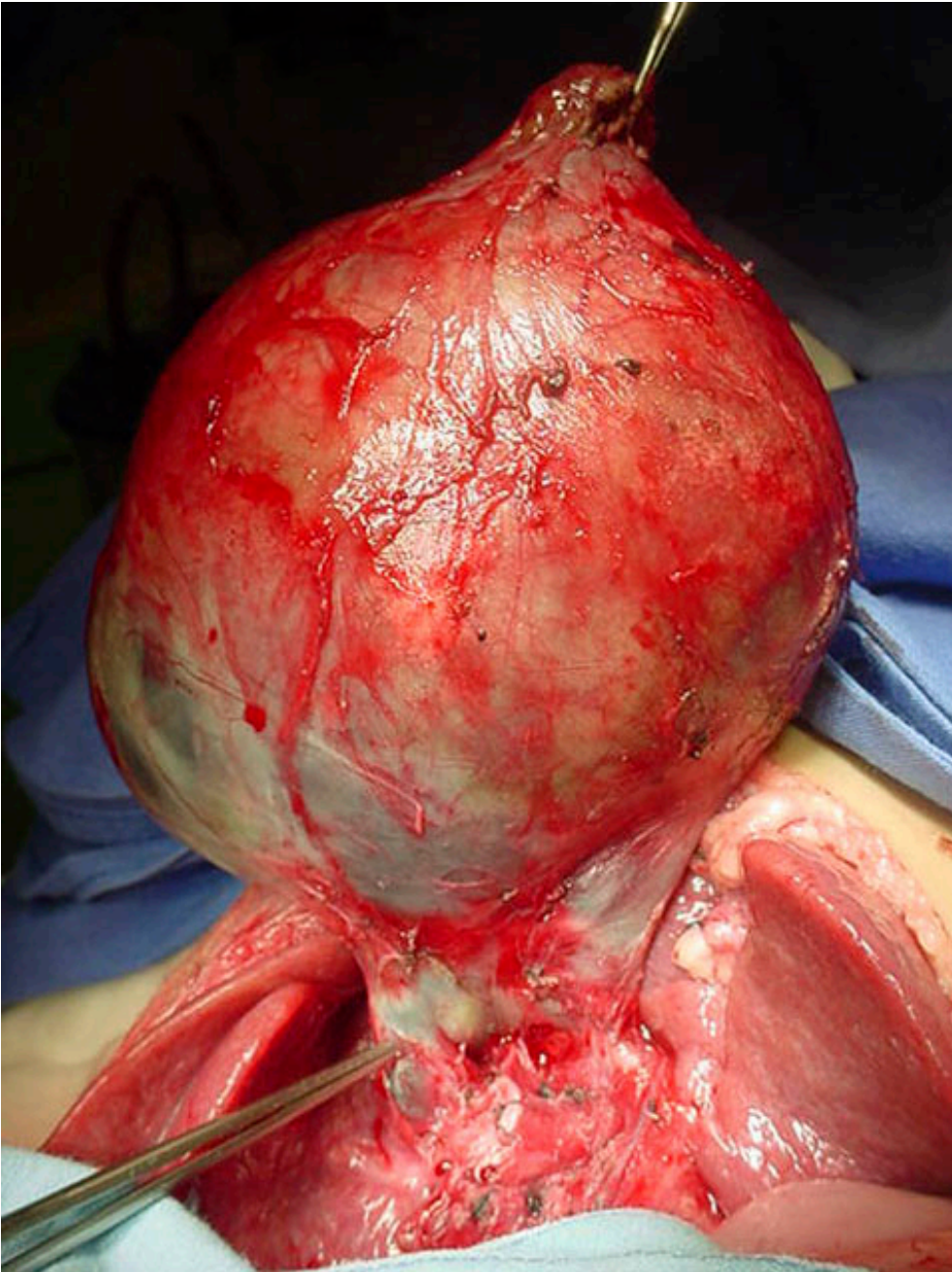


Figura 6. Quiste de colédoco disecado hasta el hilio hepático.

Se debe tomar en consideración que la parte distal, es decir, en la unión biliopancreática, el colédoco está más vascularizado, por lo que la hemostasia se debe realizar cuidadosamente con bipolar, para evitar lesión a estructuras vecinas. El colédoco se reseca justo por arriba de la cabeza del páncreas y se sutura con un

monofilamento absorbible como la polydioxanona aunque también se pueden colocar grapas. Si durante este momento se observa un canal común dilatado se puede considerar realizar esfinteroplastía. En la porción superior el corte se realiza en hepático común por debajo justo de la bifurcación (Figura 7).

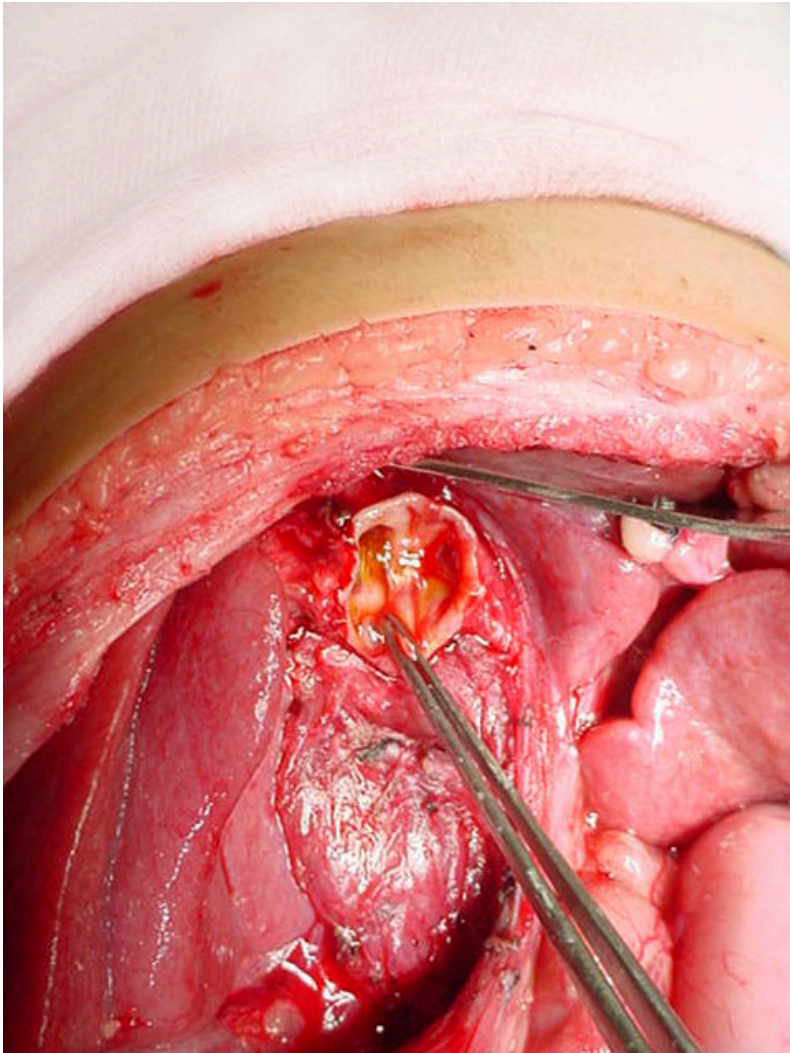


Figura 7. Bifurcación del conducto hepático común en derecho e izquierdo, lo que corresponde al sitio donde se realizará la anastomosis.

Un asa de yeyuno tomada entre 20 y 40cm a partir del ángulo de Treitz se sube a través de mesocolon hacia el hilio hepático para su anastomosis, la abertura del asa se cierra con Parker Kerr y se abre en el borde antimesentérico a 3cm aproximados del borde un

espacio que servirá para la anastomosis hepaticoyeyunal lateral, los puntos aquí colocados son simples con suturas monofilamento absorbibles, procurando siempre colocar el nudo por fuera de la vía biliar para evitar funcionar como cuerpo extraño y como depósito de restos biliares con la subsecuente formación de cálculos (Figura 8).

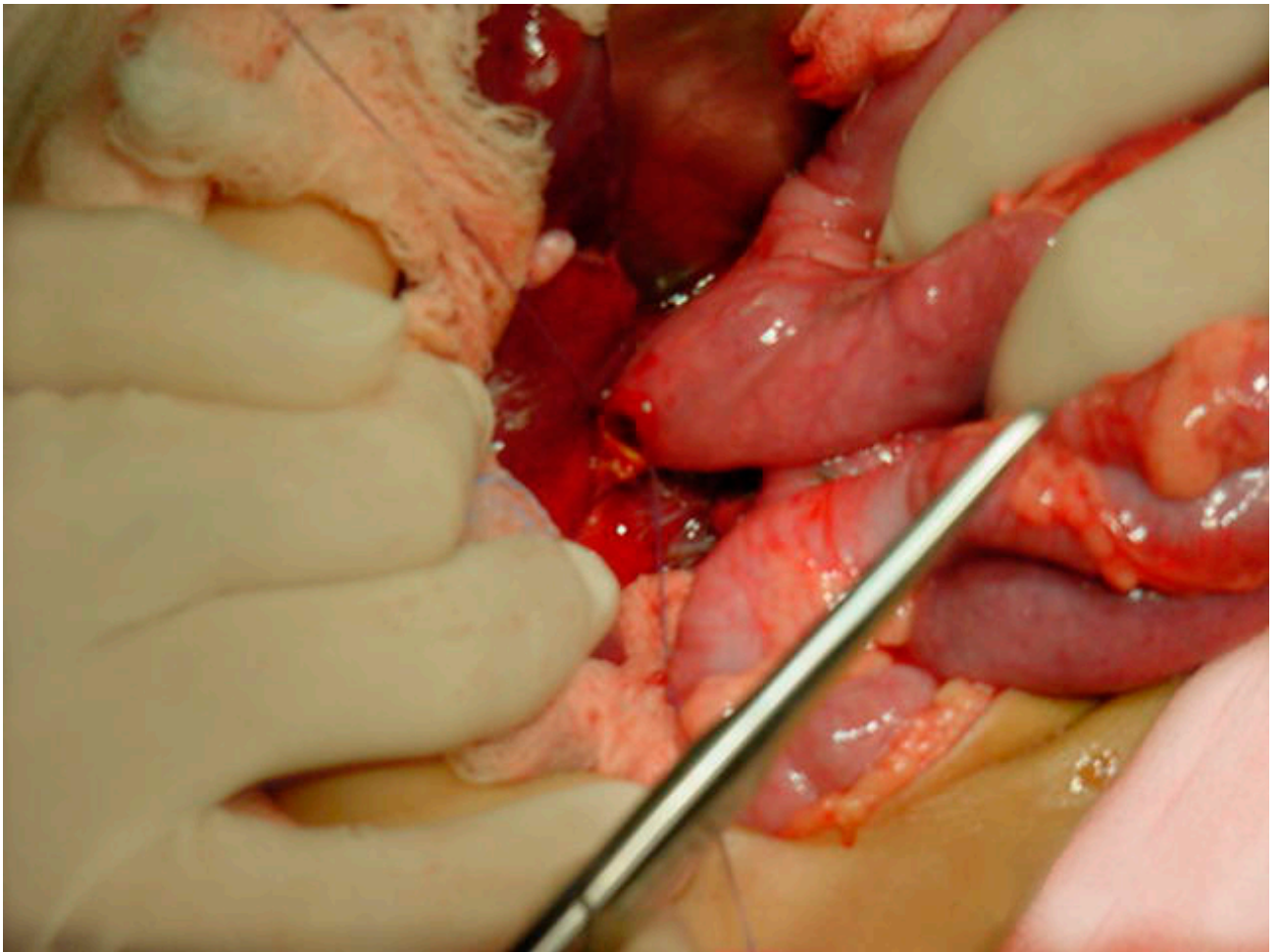


Figura 8. Hepaticoyeyunoanastomosis.

La anastomosis intestinal es termino lateral y se realiza a 40cm del hilio hepático, ya que ha mostrado ser la técnica con menor número de colangitis posoperatoria (Figura 9). Una vez realizadas las



anastomosis se toma biopsia hepática para documentar la histología del hígado con la técnica que se prefiera. Para finalizar se colocan drenajes preferentemente cerrados hacia el sitio de la hepaticoyeyunoanastomosis y se procede al cierre. Sólo en casos muy sencillos se puede omitir la colocación de drenajes.

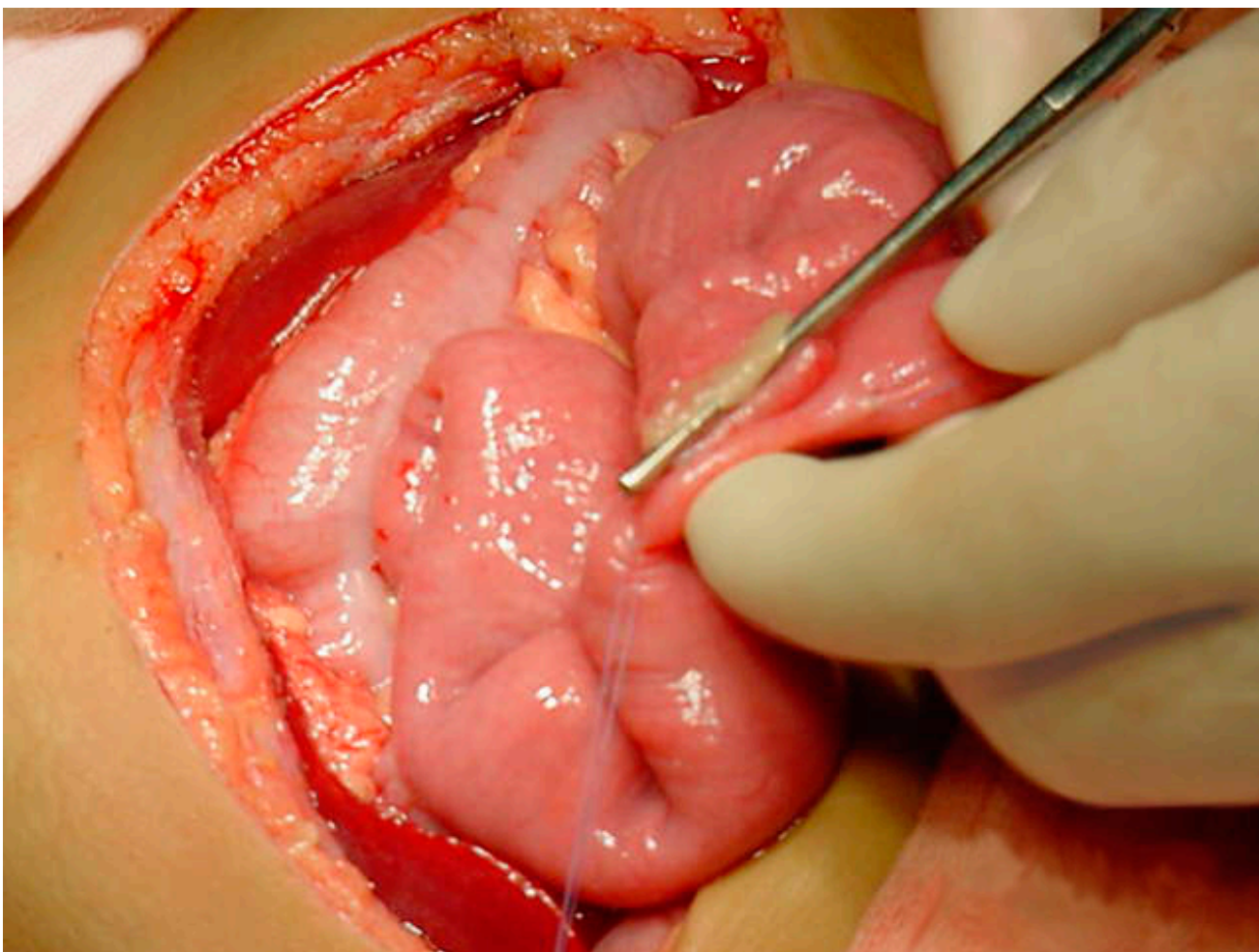


Figura 9. Anastomosis yeyunoyeyunal terminolateral a 40cm del hilio hepático

En pacientes con quiste de colédoco tipo II la resección del divertículo con reconstrucción de la vía biliar suele ser suficiente para su resolución.

El coledococelo generalmente se marsupializa a través de una incisión transduodenal o más recientemente con una esfinterotomía o marsupialización a través de la CEPRE, en este último



procedimiento no se reseca la mucosa por lo que se ha especulado un mayor riesgo de malignidad, sin embargo no se ha estudiado debido a la rareza con que se presenta este tipo de quiste.

Por último en pacientes con enfermedad de Caroli el tratamiento está confinado al trasplante hepático.

Por lo general esta cirugía conlleva muy buenos resultados, sin embargo se pueden presentar complicaciones como estenosis de la anastomosis, fuga biliar, sangrado o pancreatitis aguda. La estenosis de la anastomosis hepatoyeyunal generalmente se presenta 10 años posteriores a la cirugía manifestada con cuadros de colangitis y se asocia a quistes tipo IV, el resto de las complicaciones se presentan en el posoperatorio inmediato y requieren manejo conservador.

## ◆ REFERENCIAS

1. Alonso-Lej F, Rever WB, Passagno DJ. Congenital choledochal cyst with a report of 2 and a analysis of 94 cases. *International Abstracts of Surgery* 1959; 108:1-30
2. Ando K, Miyano T, Kohno S, et al. Spontaneous perforation of choledochal cyst: A study of 13 cases. *European Journal of Pediatric Surgery* 1998; 8:23-5
3. Babbit DP. Congenital choledochal cyst: New etiological concept based on anomalous relationships of common bile duct and pancreatic bulb. *Annals of radiology* 1969; 12:231-40.
4. Bancroft JD, Bucuvalas JC, Ryckman FC, Dudgeon DL, Saunders RC, Schwarz KB. Antenatal diagnosis of choledochal cyst. *Journal of Pediatric Gastroenterology and nutrition* 1994; 18:142-5
5. Binks JB, Pauline GJ. Choledochal cyst and carcinoma of the pancreas in a boy of 15 years. *Australian and New Zealand Journal of Surgery* 1970; 40:42-4
6. Bismuth H, Krissat J. Choledochal cyst malignancies. *Annals of oncology* 1999; 10(supplemet 4): S 94-8
7. Caroli J. Diseases of intrahepatic bile ducts. *Israel Journal of Medical Science* 1968; 4:21-35
8. Chaudhuri PK, Chaudhuri B, Schuler JJ, et al. Carcinoma associated with congenital cyst dilatation of bile duct. *Archives of Surgery* 1982; 117: 1349-51
9. Conway WC. Choledochal cyst during pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 2009;200:588.e1-588.e2.
10. Coyle KA, Bradley EL. Cholangiocarcinoma developing after simple excision of a type II choledochal cyst. *Southern Medical Journal* 1992; 85: 540-44
11. Crombleholme TM, Harrison MR, Langer JC, Longaker MT. Biliary appendico-duodenostomy: a non-

- refluxing conduit for biliary reconstruction. *Journal of Pediatric Surgery* 1989; 24:665-7
12. Dabbas N. Congenital Choledochal Malformation: Not Just a problem for Children. *Ann R Coll Surg Engl.* 2009 March; 91(2): 100–105.
  13. Delarue A, Chappuis JS, Esposito C, et al. Is the appendix graft suitable for routine biliary surgery in children?. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35: 1312-16
  14. Douglas AH. Case of dilatation of the common bile duct. *Mon J Med Sci* 1852: 14:97
  15. Fujiwara Y, Ohizumi T, Kakizaki G et al. A case of congenital choledochal cyst associated with carcinoma. *Journal of Pediatric Surgery* 1976a; 11: 587-8
  16. Fujiwara Y, Ohizumi T, Kakizaki G et al. Congenital dilatation of intrahepatic and common bile ducts with congenital hepatic fibrosis. *Journal of Pediatric Surgery* 1976b; 11: 273-4
  17. Gauthier F, Brunelle F, Calayer J. Common channel for bile and pancreatic ducts. Presentation of 12 cases and discussion. *Chirurgie Pediatricque* 1986; 27: 148-52
  18. Greenholz SK, Lilly JR, Shikes RH, Hall RJ. Biliary atresia in the newborn. *Journal of Pediatric Surgery* 1986; 21:n1147-8
  19. Guelrud M, Morena C, Rodriguez M, Prados JG, Jaen D. Normal and anomalous pancreaticobiliary union in children and adolescents. *Gastrointestinal Endoscopy* 1999; 50: 189-93
  20. Han SJ, Hwang EH, Chung KS et al. Acquired choledochal cyst from an anomalous pancreaticobiliary duct union. *Journal of Pediatric Surgery* 1997; 32: 1735-8

21. Harris VJ, Khaler J. Choledochal cyst. Delayed diagnosis in a jaundice infant. *Pediatrics* 1978; 62: 235-7
22. Hernanz-Schulman M, Ambrosino MM, Freeman PC, Quinn CB. Common bile duct in children: sonographic dimensions. *Radiology* 1995; 195: 193-5
23. Hewitt PM, Krige JE, Bornman PC, Terblanche J. Choledochal cyst in pregnancy: a therapeutic dilemma. *Journal of the American College of Surgeons* 1995; 181: 237-40
24. Howell CG, Templeton JM, Weiner S et al. Antenatal diagnosis and early surgery for choledochal cyst. *Journal of Pediatric Surgery* 1983; 18: 387-93
25. Ito T, Ando H, Nagaya M, Sugito T. Congenital dilatation of the common bile duct in children. The etiologic significance of the narrow segment distal to the dilated common bile duct. *Zeitschrift für Kinderchirurgie* 1984; 39: 40-5
26. Luchtman M, Martins MS, Scheidemantel RE. Congenital diverticulum of the choledochus: report of a case. *International Surgery* 1971; 55: 280-82
27. Iwai N, Deguchi E, Yanagihara J et al. Cancer arising in a choledochal cyst in a 12- year-old girl. *Journal of Pediatric Surgery* 1990; 12: 1261-3.
28. Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K et al. Congenital choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract. *Annals of Surgery* 1992; 215: 27-30.
29. Joseph VT. Surgical techniques and long-term results in the treatment of choledochal cyst. *Journal of Pediatric Surgery* 1990; 25: 782-7.
30. Kaneko K, Ando H, Watanabe Y et al. Secondary excision of choledochal cysts after previous cystenterostomies. *Hepatogastroenterology* 1999; 46: 2772-5.

31. Kaneko K, Ando H, Watanabe Y, Seo T, Harada T. Pathologic changes in the common bile duct of an experimental model with pancreaticobiliary maljunction without biliary dilatation. *Pediatric Surgery International* 2000; 16: 26-8.
32. Karnak I, Tanyel FC, Buyukpamukcu N, Hicsonmez A. Spontaneous rupture of choledochal cyst: an unusual cause of acute abdomen in children. *Journal of Pediatric Surgery* 1997; 32: 736-8.
33. Kato T, Hebiguchi T, Matsuda K, Yoshino H. Action of pancreatic juice on the bile duct: pathogenesis of congenital choledochal cyst. *Journal of Pediatric Surgery* 1981; 16: 146-51.
34. Kawaguchi F, Nakada K, Fujioka T, Nakada M. Pancreatitis as late complication after total excisional surgery for congenital biliary dilatation. *Japanese Journal of Pediatric Surgery* 1995; 27: 304-10.
35. Kazar G. Kettos epeholyag es choledschycysta. *Magyar Sebesz* 1950; 3: 298-301.
36. Keane F, Hadzic N, Wilkinson ML et al. Neonatal presentation of Caroli's disease. *Archives of Disease in Childhood* 1997; 77: F145-6.
37. Kim SH, Lim JH, Yoon HK et al. Choledochal cyst: comparison of MR and conventional cholangiography. *Clinical Radiology* 2000; 55: 378-83.
38. Kim WS, Kim IO, Yeon KM et al. Choledochal cyst with or without biliary atresia in neonates and young infants: US differentiation. *Radiology* 1998; 209: 465-9.
39. Kobayashi S, Asano T, Yamasaki M et al. Risk of bile duct carcinogenesis after excision of extrahepatic bile ducts in pancreaticobiliary maljunction. *Surgery* 1999; 126: 939-44.
40. Komi N, Tamura T, Tsuge S, Miyoshi Y, Udaka H, Takehara H. Relation of patient age to premalignant alterations in choledochal cyst epithelium:

- histochemical and immunohistochemical studies. *Journal of Pediatric Surgery* 1986; 21: 430-3.
41. Lai H-S, -Duh Y-C, Chen WJ, Inspissated bile syndrome followed by choledochal cyst formation. *Surgery* 1998; 123: 706-8.
  42. Lam WWm, Lam TPW, Saing H, Chan FI, Chan KI, MR cholangiography and CT cholangiography of pediatric patients with choledochal cysts. *American*
  43. Lane GJ, Yamataka A, Yian-Xia W et al. Different types of congenital biliary dilatation in dizygotic twins. *Pediatric Surgery International* 1999; 15: 403-4.
  44. Li L, Yamataka A, Yian-Xia W et al. Ectopic distal location of the papilla of Vater in congenital biliary dilatation: implications for pathogenesis. *Journal of Pediatric Surgery* 2001; 36: 1617-22.
  45. Lilly JR. Total excision of choledochal cyst. *Surgical Gynecology and Obstetrics* 1978; 146: 254-6.
  46. Lilly JR, Surgery of coexisting biliary malformations in choledochal cyst. *Journal of Pediatric Surgery* 1979; 14: 643-7.
  47. Lilly Jr, Stellin GP, Karrer FM, Formefruste choledochal cyst. *Journal of Pediatric Surgery* 1985; 20: 449-51.
  48. Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM et al. Choledochal cyst. Disease. A changing pattern of presentation. *Annals of Surgery* 1994; 220: 644-52.
  49. Lugo Vicente HL. Prenatally diagnosed choledochal cysts: observation or early surgery? *Journal of Pediatric Surgery* 1995; 30: 1288-90.
  50. McWhorter GL. Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Report of a case, with cure. *Archives of Surgery* 1924; 8: 604-26.
  51. Matos C, Nicaise N, Deviere J et al. Choledochal cysts: comparison of findings at MR cholangiopancreatography and endoscopic retrograde

- cholangiopancreatography in eight patients. *Radiology* 1998; 209: 443-8.
52. Matsubara H, Oya N, Suzuki Y et al. Is it possible to differentiate between choledochal cyst and congenital biliary artesia (tyupe I cyst) by antenatal ultrasonography? *Fetal Diagnosis and Therapy* 1997; 12: 306-8.
  53. Miyano T, Ando K, Yamataka A et al. Pancreatobiliary maljunction associated with non-dilatation or minimal dilatation of the common bile duct in children: diagnosis and tratment. *European Journal of Pediatric Surgery* 1996<sup>a</sup>; 6: 334-7.
  54. Miyano T, Yamataka A, Kato Y et al. Hepaticoenterostomy alter escisión of choledochal cyst in children: a 30-year experience with 180 cases. *Journal of Pediatric Surgery* 19896b; 31: 1417-21.
  55. Motromi Y, Todani T, Watanabe Y et al. Modified Kasai's procedure for a choledochal cyst with a very narrow hiliar duct, *Pediatric Surgery International* 1995; 11: 59-9.
  56. Nagorney DM, Mcilrath DC, Adson MA. Choledochal cyst in adults: clinical managment. *Surgery* 1984; 96: 656-53.
  57. Nielsen ML, Malmstom J, Nielsen OV. Gastrin and gastic acid secretion in hepaticojejunostomy Roux-en-Y. *Surgery, Gynecology and Obstetrics* 1980; 150: 61-4.
  58. Ohkawa H. Takahashi H, Maie M. A malformation of the pancreatico-biliary system as a cause of perforation of the biliary tract in childhood. *Journal of Pediatric Surgery* 1977; 12: 541-6.
  59. Okada A Oguchi Y, Kamata S, Ikeda Y, Kawashima Y. Saito R. Common channel syndrome – diagnosis with endoscopic retrograde choloangiopancreatography and surgical Management. *Surgery* 1983; 93:634-42.

60. O'Neill JA, Templeton JM, Schnauffer L et al. Recent experience with choledochal cyst. *Annals of Surgery* 1987; 205: 533-40
61. Oweida SW, Ricketts RR, Hepatico-jejuno-duodenostomy reconstruction following escisión of chledochoal cysts in children. *American Surgeon* 1989; 55: 2-6.
62. Pinto RB, Lima JP, da Silveira TR et al, Caroli's disease: report of 10 cases in children and adolescents in Southern Brazil. *Journal of Pediatric Surgery* 1998; 33: 1531-5.
63. Poddar U, Thapa BR, Chabra M et al. Choledochal cysts in infants and children. *Indian Pediatrics* 1998; 35: 613-18.
64. Powell CS, Sawyers JL, Reynolds VH. Management of adult choledochal cyst. *Annals of Surgery* 1981; 193: 666-76.
65. Raffensperger JG, Given Gz, Warner RA. Fusiform dilatation of the common bile duct with pancreatitis. *Journal of Pediatric Surgery* 1973; 8: 907-10.
66. Redkar R, Davenport M, Howard ER. Antenatal diagnosis of congenital anomalies of the biliary tract. *Journal of Pediatric Surgery* 1998; 33: 700-4.
67. Reville RM, van Stiegmann ML, Everson GT. Increased secondary bile acids in a choledochal cyst. Possible role in biliary metaplasia and carcinoma. *Gastroenterology* 1990; 99: 525-7.
68. Rha SY, Strovroff MC, Glick PL, Allen JE, Ricketts RR. Choledochal cyst: a ten-year experience. *American Surgeon* 1996; 62: 30-4.
69. Rheinlander HF, Bowens OL. Congenital absence of the gallbladder with cystic dilatation of the common bile duct. *New England Journal of Medicine* 1957; 256: 557-9.



70. Rossi RL, Silverman ML, Braasch JW et al. Carcinoma arising in cystic conditions of the bile ducts: a clinical and pathological study. *Annals of Surgery* 1987; 205: 377-84.
71. Saing H, Han H, Chan K et al. Early and late results of excision of choledochal cysts. *Journal of Pediatric Surgery* 1997; 32: 1563-6.
72. Saltz NJ, Glaser K. Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *American Journal of Surgery* 1956; 91: 56-9.
73. Samuel M, Spitz L. Choledochal cyst: varied clinical presentations and long-term results of surgery. *European Journal of Pediatric Surgery* 1996; 6: 78-81.
74. Sanz N, de Mingo L, Florez F, Rollan V. Rhabdomyosarcoma of the biliary tree. *Pediatric Surgery International* 1997; 12: 200-1.
75. Schroeder D, Smith L, Prain HC. Antenatal diagnosis of choledochal cyst at 15 weeks' gestation: etiologic implications and Management. *Journal of Pediatric Surgery* 1989; 24: 936-8.
76. Shimotake T, Iwai N, Yanagihara J et al. Innervation patterns in congenital biliary dilatation: *European Journal of Pediatric Surgery* 1995; 5: 265-70.
77. Spitz L, Experimental production of cystic dilatation of de common bile duct in neonatal lambs. *Journal of Pediatric Surgery* 1977; 12: 39-42.
78. Spunt SL, Lobe TE, Pappo AS et al. Aggressive surgery is unwarranted for biliary tract rhabdomyosarcoma. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35: 309-16.
79. Stringerl G, Filler RM. Fictitious pancreatitis in choledochal cyst. *Journal of Pediatric Surgery* 1982; 17: 359-61.
80. Stringer MD, Dhawan A, Davenport M. Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER. Choledochal cysts:

- lessons from a 20 year experience. Archives of Disease in Childhood 1995; 73: 528-31.
81. Suita S, Shono K, Kinugasa Y et al. Influence of age on the presentation and outcome of choledochal cyst. Journal of Pediatric Surgery 1999; 34: 1765-8.
  82. Swain WP. A case of cholecystenterostomy with the use of Murphy's button. Lancet 1895; 1: 743-4.
  83. Swartley WB, Weeder SD. Choledochus cyst with a double common bile duct. Annals of Surgery 1935; 101: 912-20.
  84. Tan CEL, Howard ER, Driver M, Murray-Lyon IM. Non-communicating multiseptate gallbladder and choledochal cyst: a case report and review of publications. Gut 1993; 34: 853-6.
  85. Tan KC, Howard ER. Choledochal cyst: a 14-year surgical experience with 36 patients. British Journal of Surgery 1998; 75: 892-5.
  86. Todani T. Choledochal cysts. In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE, Howard ER (eds) Pediatric surgery and urology: long-term outcomes. Philadelphia, PA: WB Saunders Co., 1998: 417-29.
  87. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Classification, operative procedures and review of 37 cases including cancer arising from choledochal cyst. American Journal of Surgery 1977; 134: 263-9.
  88. Todani T, Watanabe Y, Mizuguchi T, Fujii T, Toki A. Hepaticoduodenostomy at the hepatic hilum after excision of choledochal cyst. American Journal of Surgery 1981; 142: 584-7.
  89. Todani T, Watanabe Y, Fujii T et al. Congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement. Archives of Surgery 1984<sup>a</sup>; 119: 1038-43.
  90. Todani T, Watanabe Y, Fujii T, Uemura S. Anomalous arrangement of the pancreatobiliary ductal

- system in patients with a choledochal cyst. *American Journal of Surgery* 1984b; 147: 672-6.
91. Todani T, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N. Carcinoma related to choledochal cyst with internal drainage operations. *Surgery, Gynecology and Obstetrics* 1987; 164: 61-4.
  92. Todani T, Watanabe Y, Urushihara N, Morotomi Y, Maeba T. Choledochal cyst, pancreatobiliary malunion and cancer. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery* 1994; 1: 247-51.
  93. Todani T, Urushihara N, Morotomi Y et al. Characteristics of choledochal cysts in neonates and early infants. *European Journal of Pediatric Surgery* 1995a; 5: 143-5.
  94. Todani T, Watanabe Y, Urushihara N et al. Biliary complications alter excisional procedure for choledochal cyst. *Journal of Pediatric Surgery* 1995b; 30: 478-81.
  95. Todani T, Watanabe Y, Toki A, Ogura K, Wang Z-Q. Co-existing biliary anomalies and anatomical variants in choledochal cyst. *British Journal of Surgery* 1998; 85: 760-3.
  96. Todd CH. History of a remarkable enlargement of the biliary duct. *Dublin Hospital Reports* 1817; 1: 325-30.
  97. Tsardakas E, Robertt AH. Congenital cystic dilation of the common bile duct: report of 3 cases, analysis of 57 cases and review of the literature. *Archives of Surgery* 1956; 72: 311-27.
  98. Tsuchida Y, Sato T, Sanjo K et al. Evaluation of long-term results of Caroli's disease: 21 years' observation of a family with autosomal-dominant inheritance, and review of the literature. *Hepatogastroenterology* 1995; 42: 175-81.
  99. Uchida M, Tsukahara M, Fujii T et al. Discordance for anomalous pancreaticobiliary ductal junction and

- congenital biliary dilatation in a set of monozygotic twins. *Journal of Pediatric Surgery* 1992; 27: 1563-4.
100. Urushihara N, Todani T, Watanabe Y, Toki A. Choledochal cyst in an identical twin. *Pediatric Surgery International* 1988; 3: 189-92.
  101. Urushihara N, Todani T, Watanabe Y et al. Does hyperamylasemia in choledochal cyst indicate trae pancreatitis? An experimental study. *European Journal of Pediatric Surgery* 1995; 5: 139-42.
  102. Vater A. *Dissertatio anatomica qua novum bilis diverticulum circa orificium ductos cholidochi ut et valvulosam colli vesicae fellae constructionem ad disceptandum proponit Wittenbergae: Lit. Gerdesianus, 1720.*
  103. Voyles CR, Smadja C, Shands WC, Blumgart LH. Carcinoma in choledochal cyst: age-related incidente. *Archives of Surgery* 1983; 118: 986-8.
  104. Watts DR, Lorenzo GA, Beal JM. Congenital dilatation of the intrahepatic biliary ducts. *Archives of Surgery* 1974; 108: 592-4.
  105. Wheeler RA, Colquhoun-Flannery WA, Johnson CD. Plasma amylase estimation in recurrent abdominal pain in children. *Annals of the Royal College of Surgeons of England* 1992; 74: 335-6.
  106. Wong KC, Lister J. Human fetal development of the hepatopancreatic duct junction – a possible explanation of congenital dilation of the the biliary tract. *Journal of Pediatric Surgery* 1981; 16: 139-45.
  107. Wood CB, Baum M. Carcinoma of the head of the páncreas developing in a young woman with a choledochal cyst. *British Journal of Clinical Practice* 1975; 29: 160-2.
  108. Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst. Analysis of 1433 patients in the japanese literature. *American Journal of Surgery* 1980; 140: 653-7.

109. Yamamoto J, Shimamura Y, Ohtani I et al. Bile duct carcinoma arising from the anastomotic site of hepaticojejunostomy after the excision of congenital biliary dilatation: a case report. *Surgery* 1996; 119: 476-9.
110. 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. *Journal of Pediatric Surgery* 1997; 32: 1097-102.
111. Yamataka A, Segawa O, Kobayashi H et al. Intraoperative pancreatoscopy for pancreatic duct stone debris distal to the common channel in choledochal cyst. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35: 1-4.
112. Yamauchi S, Koga A, Matsumoto S, Tanaka M, Nakayama F. Anomalous junction of pancreaticobiliary duct without congenital choledochal cyst: a possible risk factor for gallbladder cancer. *American Journal of Gastroenterology* 1987; 82: 20-4.
113. Yeong ML, Nicholson GI, Lee SP. Regression of biliary cirrosis following choledochal cyst drainage. *Gastroenterology* 1982; 82: 332-5.
114. Yoshikawa K, Yoshida K, Shirai Y et al. A case of carcinoma arising in the intrahepatic terminal choledochus 12 years after primary excision of a gigante choledochal cyst. *American Journal of Gastroenterology* 1986; 81: 378-84.
115. Yotuyanagi S. Contributions to the aetiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of the common bile duct with report of three cases. *Gann* 1936; 30: 601-5.