

Quistes de los conductos biliares del adulto: estrategia quirúrgica

Joan Altet^a, Antonio Rafecas^a, Joan Fabregat^a, Emilio Ramos^a, Francisco Javier García-Borobia^a, Ricard Frago^a, Joan Figueras^b, Jaume Torras^a, Rosa Jorba^a y Carlos Valls^c

^aServicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

^bServicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital Universitari Josep Trueta. Girona. España.

^cServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

Resumen

Introducción. Los quistes de los conductos biliares son una enfermedad muy poco prevalente. Sin embargo, su presentación clínica es común a la de otros procesos biliopancreáticos. Presentamos nuestra serie de pacientes intervenidos en los últimos 15 años.

Material y método. Se han revisado retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes intervenidos por esta enfermedad, en nuestro hospital, entre 1990 y 2002. A partir de 2002, se toman los datos de forma prospectiva hasta 2005. Se han analizado variables de métodos de diagnóstico, técnica quirúrgica, morbilidad y mortalidad postoperatoria y seguimiento posterior.

Resultados. En los últimos 15 años se ha intervenido a 18 pacientes (6 varones, 12 mujeres). La presentación clínica más común ha sido el dolor abdominal, seguido del cuadro clínico de colangitis aguda. La técnica quirúrgica ha sido resección total del quiste + derivación biliodigestiva en el 100% de los casos. El diagnóstico anatomopatológico ha sido de quiste coledocal en 12 casos, enfermedad de Caroli en 5 casos, quiste coledocal malignizado (adenocarcinoma) en 1 caso. La complicación postoperatoria más frecuente ha sido la fístula biliar (3 casos, 16,6%). La mortalidad postoperatoria ha sido del 0%. En el seguimiento tardío, no se ha evidenciado recidiva del quiste en ningún caso (0%).

Conclusiones. El tratamiento quirúrgico de elección es la resección total del quiste con derivación

biliodigestiva. Nuestros resultados son equiparables a los de los equipos que practican una técnica de resección radical y, a su vez, son mejores que los de las series que practican resecciones parciales.

Palabras clave: Quistes coledocales. Diagnóstico. Tratamiento.

BILE DUCT CYSTS IN ADULTS: SURGICAL PROCEDURE

Objective. The reported prevalence rate of bile duct cysts is very low. However, the clinical presentation of bile duct cysts is common to other hepatobiliary diseases. In this article, we report on a series of patients who have been surgically treated over the last 15 years.

Material and method. All the patients who had undergone bile duct cyst-related surgery at this hospital had their clinical history reviewed retrospectively from 1990 to 2002. Data were obtained prospectively from 2002 to 2005. The following variables were taken into account in our analysis: diagnosis data, surgical procedure, morbidity, post-surgery mortality rates, and follow-up.

Results. Over the last 15 years, 18 patients have undergone surgery at our hospital (6 male, 12 female). The most common clinical presentation was that of abdominal pain and the usual symptoms associated with acute cholangitis. As for surgical procedure, a complete cyst resection with biliary derivation was performed in all 15 cases. The histopathological diagnosis was choledochal cyst in 12 cases, Caroli's disease in 5 cases and a malignant choledochal cyst (adenocarcinoma) in 1 case. The most frequent post-surgical complication was bile leak (3 cases, 16.6%). There was no post-surgical mortality (0%). There were no relapses in the subsequent follow-up.

Conclusions. Our preferred surgical procedure is that of complete cyst resection with biliary derivation. Our overall results are similar to those of medi-

Correspondencia: Dr. A. Rafecas Renau.
Servicio de Cirugía General y Digestiva.
Hospital Universitari de Bellvitge.
Feixa Llarga, s/n. 08907 L'Hospitalet de Llobregat.
Barcelona. España.
Correo electrónico: arafecas@csub.scs.es

cal teams who practise a radical resective procedure, and better than those who practise partial resections.

Key words: *Choledochal cysts. Diagnosis. Treatment.*

Introducción

Los quistes de los conductos biliares fueron descritos en 1723 por Vater y Ezler, y la primera resección quirúrgica de un quiste coledocal fue llevada a cabo por Mac-Worter¹ en 1924. En Europa y Estados Unidos es una afección relativamente infrecuente, con más prevalencia en Asia oriental, por lo que una parte importante de los casos descritos en la literatura corresponden a estudios llevados a cabo en Japón². La presentación más típica de esta enfermedad sería la de una niña afecta de la tríada de ictericia, masa abdominal palpable y dolor abdominal. Por otro lado, en el adulto, se relaciona más frecuentemente con enfermedad hepatobiliar^{3,4}, y los síntomas de presentación serán los derivados de la anomalía estructural del conducto biliar⁴⁻⁶. Por tanto, en la edad adulta, las manifestaciones más frecuentes son ictericia aislada, colangitis, litiasis intraquística⁷, pancreatitis⁸ y neoplasia coledocal⁹. La clasificación más aceptada actualmente es la de Todani, que describe cinco tipos de quistes, en función de su morfología y localización¹⁰ (fig. 1).

El conocimiento más preciso de esta enfermedad, por las nuevas técnicas de imagen, ha llevado a delimitar mejor las lesiones y a plantear la correcta estrategia terapéutica, que es siempre quirúrgica. De este modo, se ha pasado de las técnicas basadas en la resección parcial, con quistoenterostomía, a las técnicas aceptadas actualmente, que consisten en la resección total del quiste con

derivación biliodigestiva^{3,11-13}; de este modo se evita la aparición de las tres complicaciones más frecuentes, descritas anteriormente. Los objetivos de este estudio son analizar la serie de casos intervenidos en nuestro servicio en los últimos 15 años, en cuanto a clasificación, métodos diagnósticos, incidencia de neoplasia, tratamiento, morbilidad y mortalidad.

Material y método

Se han revisado retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes diagnosticados e intervenidos quirúrgicamente por quistes de conductos biliares durante el período comprendido entre 1990 y 2002, y prospectivo entre 2002 y 2005. Se han analizado las siguientes variables: sexo, edad de aparición de la sintomatología, métodos de diagnóstico empleados, tipo de quiste (según clasificación de Todani), técnica quirúrgica empleada, morbilidad, mortalidad y evolución a largo plazo. Por otro lado, se han revisado las series más relevantes de la literatura y se muestran comparativamente sus resultados.

Resultados

En la tabla 1 se resumen los resultados obtenidos. De los 18 casos registrados, 12 pacientes eran mujeres y 6, varones. La media de edad de aparición de los síntomas fue 45,8 años. La forma de presentación más frecuente fue dolor abdominal (13 casos, 72,2%). En 7 casos (38,8%) la presentación fue en forma de colangitis. Hay que destacar que el caso de adenocarcinoma se inició como hemorragia digestiva alta. El método diagnóstico predominante fue la ecografía abdominal. Hay que destacar que en los casos iniciales de la serie hay un predominio de estudio por colangiografía retrógrada endoscópica, mientras que en los casos más recientes, esta técnica ha

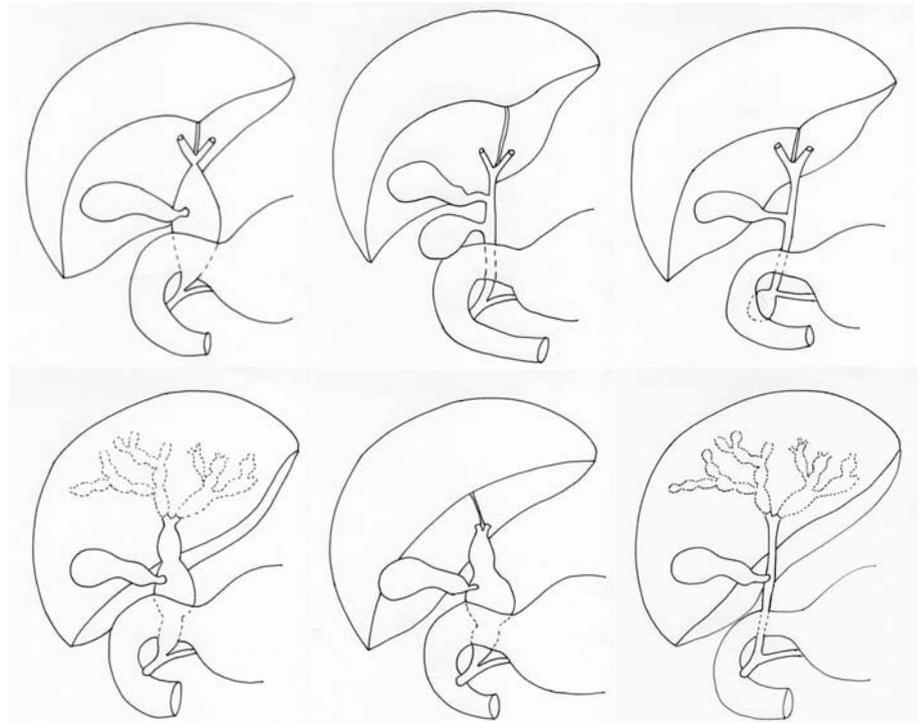


Fig. 1. Clasificación de Todani, que describe cinco tipos de quistes, en función de su morfología y localización¹⁰. El tipo I consiste en la dilatación fusiforme de la vía biliar extrahepática, el tipo II corresponde al divertículo extrahepático supraduodenal, el tipo III es el denominado coledococèle (divertículo intraduodenal), el tipo IVa consiste en múltiples quistes intrahepáticos y extrahepáticos, el tipo IVb corresponde a múltiples quistes extrahepáticos y el tipo V (enfermedad de Caroli) está constituido por quistes intrahepáticos múltiples.

TABLA 1. Resumen de los datos obtenidos en nuestra serie

N.º de caso	Sexo	Edad	Sintomatología	Diagnóstico de quiste	Tipo	Colangitis	Pancreatitis biliar	Fístula	Re-IQ patológica	Anatomía	Muerte
1	M	45	Hallazgo casual	ECO + TC + CPRE	I	No	No	No	No	Benigno	No
2	M	41	Dolor	ECO + TC	I	No	No	No	No	Benigno	No
3	V	58	Ictericia	ECO + TC	V	Sí	No	No	No*	Benigno	No
4	V	48	Colangitis	ECO + TC + CPRE	V	No	No	Sí	No	Benigno	No
5	V	57	Dolor	ECO + CPRE	IV	No	No	No	No	Benigno	No
6	M	33	Colangitis	ECO + TC + CPRE	V	No	No	No	No	Benigno	No
7	M	89	Colangitis	ECO + CPRE	V	No	No	No	No	Benigno	No
8	V	68	Colangitis	TC + CRMN	IV	No	No	No	No	Benigno	No
9	M	31	Pancreatitis	ECO + TC + CPRE	I	No	No	No	No	Benigno	No
10	M	22	Masa abdominal	ECO + CRMN	I	No	No	No	No	Benigno	No
11	V	50	Colangitis	ECO + CPRE	IV	No	No	Sí	No	Benigno	No
12	M	30	Ictericia	ECO + CRMN	V	No	No	No	No	Benigno	No
13	M	77	Colangitis	ECO + TC + CRMN	II	No	No	Sí	No	Benigno	No
14	V	20	Pancreatitis	ECO + TC	I	No	No	No	No	Benigno	No
15	M	34	Pancreatitis	ECO + TC + CRMN	I	No	No	No	No	Benigno	No
16	M	23	Hemorragia digestiva	TC + CRMN	I	No	No	No	Sí	Adenocarcinoma	No
17	M	51	Dolor	ECO + CRMN	I	No	No	No	No	Benigno	No
18	M	67	Colangitis	TC + CRMN	I	No	No	No	No	Benigno	No

CPRE: colangiopancreatografía retrógrada endoscópica; CRMN: colangiorresonancia magnética; ECO: ecografía; M: mujeres; RE-IQ: reintervención quirúrgica; TC: tomografía computarizada; V: varones.

*Trasplante hepático a los 3 meses.

quedado en desuso, en beneficio del estudio por colangiorresonancia magnética (fig. 2). En cuanto a los tipos de quiste, hay un predominio de quistes tipo I. El segundo tipo más frecuente es el tipo V o enfermedad de Caroli (fig. 3). En nuestra serie, no hemos registrado ningún caso de tipo III o coledocoele. En los 9 casos de quiste tipo I se practicó exéresis total del quiste, colecistectomía y hepatoyeyunostomía en Y de Roux. El único caso tipo II se trató de modo similar, es decir, mediante exéresis del divertículo supraduodenal, colecistectomía y hepatoyeyunostomía. En los 3 casos con quiste tipo IVa se practicó colecistectomía y hepatectomía izquierda, con resección de la vía biliar y hepatoyeyunostomía sobre el conducto hepático derecho.

Se indicó intervención quirúrgica en los pacientes con enfermedad de Caroli que se había manifestado en forma de colangitis de repetición; 4 de los 5 casos de enfermedad de Caroli presentaban enfermedad localizada, por lo que se practicó colecistectomía, hepatectomía izquierda y hepatoyeyunostomía sobre el conducto hepático derecho. Estos 4 pacientes siguieron un curso postoperatorio favorable, no se objetivó ninguna complicación postoperatoria y en el seguimiento no se ha documentado enfermedad en el hígado remanente ni la aparición de hepatolitiasis. Un paciente del principio de la serie (1993) presentaba enfermedad bilobular, con hepatolitiasis de localización predominantemente izquierda. Se indicó hepatectomía izquierda con resección de caudado y hepatoyeyunostomía, con intención de controlar la enfermedad litiasica derecha mediante la yeyunostomía. La evolución no fue satisfactoria y no se logró controlar adecuadamente la hepatolitiasis, por lo que se indicó trasplante hepático, que se llevó a cabo a los 3 meses de la hepatectomía izquierda. Se realizó retrasplante al tercer día postrasplante, al presentar trombosis portal (atribuida a causas técnicas, probablemente por fibrosis local secundaria a los episodios de colangitis y la cirugía previa) y se realizó un injerto venoso desde la vena mesentérica superior a la vena porta. La evolución inicial de este segundo trasplante cursó sin incidencias. A los 3 meses,

sin embargo, reingresó por presentar ictericia y elevación de transaminasas, con biopsia diagnóstica de rechazo agudo. Se pautó tratamiento médico con corticoides y OKT3 (mayo de 1994), sin objetivar respuesta, por lo que requirió un tercer trasplante, para el que requirió un *bypass* venovenoso fémoro-porto-axilar. La evolución inicial en UCI fue satisfactoria, con mejoría de la función hepática y la ictericia, pero posteriormente presentó un cuadro de insuficiencia cardíaca biventricular, insuficiencia respiratoria e insuficiencia renal, y falleció en el noveno día tras el trasplante.

El diagnóstico anatomopatológico fue de quiste coledocal en 12 casos, enfermedad de Caroli en 5 casos, quiste coledocal malignizado (adenocarcinoma) en 1 caso. El caso de adenocarcinoma es una paciente de 23 años de edad que se encontraba en estudio por dolor abdominal, mediante ecografía abdominal, tomografía computarizada (TC) abdominal y colangiorresonancia magnética. La presentación clínica de su enfermedad fue en forma de hemorragia digestiva alta con shock hipovolémico. Se intervino en otro centro de forma urgente, y se practicó colecistectomía, resección de la vía biliar y drenaje biliar externo. Fue remitida a nuestro centro, donde se practicó linfadenectomía del hilio hepático y hepatoyeyunostomía. Como complicación, presentó un absceso intraabdominal, que requirió desbridamiento quirúrgico. La anatomía patológica fue de colangiocarcinoma pT2N0, y siguió tratamiento con quimioterapia y radioterapia adyuvantes. La paciente se encuentra libre de enfermedad, 38 meses tras la intervención quirúrgica.

De forma general, la complicación postoperatoria más frecuente ha sido la fístula biliar (3 casos, 16,6%). Se ha registrado una reintervención quirúrgica (desbridamiento de un absceso intraabdominal, en el caso de colangiocarcinoma), en 1 (5,5%) caso. La mortalidad postoperatoria ha sido del 0%. En el seguimiento, no se ha evidenciado recidiva del quiste en ningún caso (0%). Se ha registrado el fallecimiento de 2 pacientes: el caso ya descrito de enfermedad de Caroli (tras 3 trasplantes hepáti-



Fig. 2. Imagen de colangiografía por resonancia magnética de quiste de colédoco tipo I.

cos) y 1 caso por leucemia mieloide aparecida 3 años tras la intervención quirúrgica.

Discusión

Los quistes de conductos biliares son una enfermedad poco frecuente. La forma clínica de presentación difiere de los niños a los adultos, ya que en los adultos se suele presentar con clínica aguda biliar o pancreática^{4,14}. En cuanto a su patogenia, la teoría formulada por Babbitt¹⁵ en 1969 es la más comúnmente aceptada. Esta teoría está basada en que hay una anomalía de la unión biliar-pancreática, consistente en la formación de un largo conducto común a ese nivel. Esta configuración permite el reflujo del jugo pancreático hacia la vía biliar, con la consecuencia de inflamación, denudación epitelial, adelgazamiento de la pared ductal y evolución hacia la formación quística. Sin embargo, es conocido que hasta un 30% de los quistes coledocales no poseen un canal biliar-pancreático común alargado, por lo que se ha intentado formular otras teorías que dieran explicación a la formación de los quistes. Por otro lado, algunos pacientes con un conducto común largo no tienen quiste coledocal asociado, por lo que esta observación no apoya la teoría del reflujo pancreático¹⁶. Algunos autores han encontrado un factor hereditario en relación con la formación de quistes coledocales¹⁷. Kusunoki et al¹⁸ han descrito la reducción de las células ganglionares en la pared del quiste, lo que correspondería a una oligoganglioneurosis biliar, similar a la enfermedad de Hirschsprung del colon.

En cuanto a los aspectos epidemiológicos, en la revisión de las series más relevantes se observa un claro predominio de mujeres respecto a varones (el 89 frente al 11%¹³ y el 92 frente al 8%¹⁶). La media de edad de presentación predominante es 20-30 años^{12,16}. La sintomato-

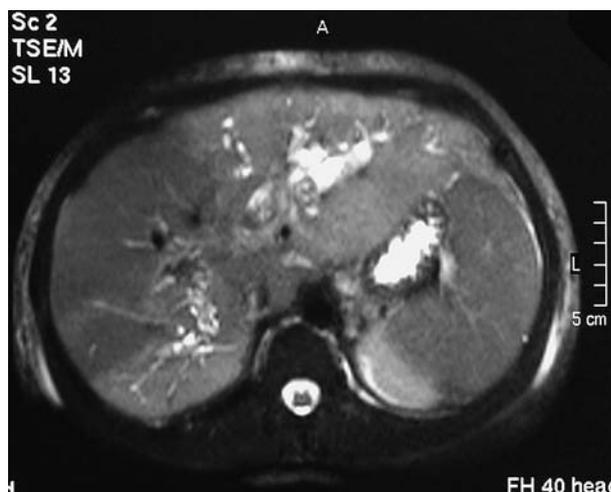


Fig. 3. Imagen de resonancia magnética de quiste de colédoco tipo V (enfermedad de Caroli) localizado en el lóbulo hepático izquierdo.

logía predominante de presentación en el adulto es el dolor abdominal (78%) y la ictericia (35%)¹². En alguna serie, el 33% se manifiesta de entrada como masa abdominal, y en un 15%, con la tríada completa (dolor abdominal, masa abdominal e ictericia). La incidencia de colangitis observada es del 15%, y en un 26% se ha documentado la presencia, de entrada, de coledocolitiasis¹³.

Respecto al estudio preoperatorio, en las series revisadas, en todos los casos se realiza ecografía abdominal. En alguna de ellas, asimismo, se realiza TC abdominal y colangiografía en todos los casos¹⁶. El diagnóstico específico del quiste de tipo III puede realizarse mediante colangiografía retrógrada endoscópica. Este tipo de quiste se manifiesta como cólicos hepáticos de repetición o como episodios recidivantes de pancreatitis, habitualmente sin litiasis¹⁹. En general, se ha documentado un predominio de quistes tipo I y IV^{11-13,20}.

En cuanto a la técnica quirúrgica, es de destacar, en primer lugar, que la incidencia de complicaciones es menor en los casos en que se ha practicado una técnica de resección total del quiste como tratamiento inicial. La complicación más frecuente en la resección parcial del quiste, con quistoenterostomía, es la colangitis que, por tanto, es la complicación que más disminuye (hasta ser nula en alguna serie) si de entrada se ha practicado una técnica de resección radical. La serie con mayor número de casos (Chen et al, n = 60), en que la resección total se llevó a cabo en el 76,6% de los casos, demuestra una incidencia general de colangitis del 32,5%, de pancreatitis postoperatoria del 5% y de fístula biliar y reintervención del 3,3%. En todos estos trabajos se concluye que el tratamiento de elección es la resección del quiste, con hepatoyeyunostomía^{4,11-14,20}, ya que ello minimiza los riesgos de pancreatitis y, por otro lado, la evolución posterior a la malignidad⁴. Algunos casos de quistes tipo III (principalmente los quistes pequeños) pueden beneficiarse del tratamiento endoscópico (con esfinterotomía), ya que tienen un riesgo bajo de malignidad, aunque, en ese caso, hay que seguirlos muy de cerca mediante estudio analíti-

TABLA 2. Datos más relevantes de las series revisadas

Investigador	Casos (n)	Edad, media	Resección parcial (%)	Colangitis (%)	Pancreatitis (%)	Fístula biliar (%)	Reintervención (%)	Mortalidad (%)
Lipsett et al	42		0		21,3	7,1	0	0
Chen et al	60	31,9	23,4	32,5				
Nagorney et al	29	33	75,9	17,2	3,4	20,6	0	27 (a 20 años)
Scudamore et al	23		5	4,3				
Chijiwa et al	46	24	52,2	88			70	2,1
Lopez et al	23	27	0	8,6				0
Serie propia	18	45,8	0	0	0	16,6	5,5	0

co y colangiografías seriadas²⁰. En cuanto al tipo V (enfermedad de Caroli), en caso de ser localizada, estos pacientes se benefician de hepatectomía parcial con hepatoyunostomía¹⁹, ya que el tratamiento mediante drenaje biliar distal, como única técnica utilizada, es insuficiente²¹. En la enfermedad de Caroli difusa, se produce una evolución hacia la cirrosis hepática, con las complicaciones derivadas de la hipertensión portal y la insuficiencia hepática terminal, por lo que está indicado el trasplante hepático ortotópico, y debería evitarse cualquier tratamiento quirúrgico parcial previo²². En cuanto a la mortalidad postoperatoria, la serie más numerosa muestra una cifra del 3,3%²³. Otra de las series⁴ calculó la mortalidad a 20 años, por lo que la cifra es mucho mayor. De forma general, hay que destacar las bajas cifras de mortalidad, sobre todo en los casos en que se aplica una técnica resectiva radical. En una revisión de 79 pacientes²⁴ reintervenidos por quistes coledocales tratados mediante drenaje externo o quistoenterostomía, se observa que las principales indicaciones de reintervención son: litiasis intraquística (62%), pancreatitis (17%) o hipertensión portal (13%), y se concluye que todo paciente que haya sido tratado inicialmente mediante drenaje biliar externo y el 74% de los tratados mediante quistoenterostomía acaban siendo intervenidos, y se practica una técnica resectiva del quiste.

Por otra parte, en ocasiones, los quistes de los conductos biliares se inician en forma de colangitis o pancreatitis aguda, o también como neoplasia. Los quistes coledocales que se inician con una colangitis aguda y con signos de gravedad inicial pueden ser tratados inicialmente mediante la colocación de un drenaje biliar externo²⁴, en espera de su mejoría clínica, para realizar la técnica quirúrgica resectiva definitiva. Asimismo, Swisher et al²⁵ estudiaron la relación del quiste coledocal con la pancreatitis, y observaron una asociación inicial del 56%; demostraron significación estadística ya que, en el 90% de estos casos, el tamaño del quiste era de 5 cm o más. Por otro lado, en ese estudio se observó que el 100% de los casos de quistes que se iniciaron como pancreatitis tenían una anomalía estructural de la unión biliopancreática, con este hallazgo también se demostró significación estadística²⁵. En la revisión de Fiebre et al⁹, se observó, globalmente, la asociación de quiste coledocal a neoplasia en un 2,5-26% de los casos. Se registraron 106 casos de quiste coledocal asociado a neoplasia; un 70% de neoplasia primaria, diagnosticada en el acto quirúrgico, y un 30% de desarrollo posterior. Un dato de interés es que el lugar de desarrollo de la neoplasia no

se confinaba al quiste, sino que podía estar en cualquier segmento del árbol biliar, especialmente en la unión biliopancreática; en ocasiones, más de 20 años después de la cirugía.

De los datos más relevantes de nuestra serie, cabe destacar que la prevalencia del quiste tipo I ha sido muy inferior a la de otras series^{4,11,13,16}; en contrapartida, hemos objetivado más casos de enfermedad de Caroli que en las series revisadas. El perfil clínico de presentación se ha ajustado al de las series que analizaron (como en nuestro caso) a pacientes adultos. En cuanto a las exploraciones realizadas, la diferencia observada respecto a las series es la mayor utilización de la colangiografía por resonancia magnética en nuestro caso (respecto a un ligero predominio de colangiografía retrógrada en las series). Este hecho puede explicarse porque nuestra serie es más reciente y por no haber encontrado ningún quiste tipo III, que es el que más se beneficia del manejo diagnóstico-terapéutico mediante colangiografía endoscópica, según la bibliografía. Los artículos más recientes defienden la colangiorresonancia como la prueba no invasiva de elección para el estudio del árbol biliar. La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica asume un papel más terapéutico que diagnóstico^{26,27}. En nuestra serie, se ha practicado la resección total del quiste en el 100% de los casos. La incidencia de colangitis y pancreatitis posquirúrgica ha sido nula, aunque es de destacar la presencia de fístula biliar en 3 (16,6%) casos, en todos ellos de bajo débito, por lo que no se requirió reintervención en ningún caso. La única reintervención ha sido por un caso de absceso intraabdominal, sin fístula biliar asociada. Las complicaciones posquirúrgicas inmediatas más frecuentes, de las series revisadas, quedan reflejadas en la tabla 2.

Cabe destacar, finalmente, la ausencia total de evolución tardía a neoplasia. Esto se podría explicar porque, en nuestro caso, se ha practicado una técnica resectiva de entrada en todos los pacientes, sin dejar lugar, por tanto, a la aparición de neoplasias biliares tardías que describen las series que habían practicado técnicas inicialmente derivativas, sin exéresis total del quiste.

Como conclusiones, hay que destacar que, aunque se trata de unos procesos poco prevalentes, la presentación clínica de los quistes de los conductos biliares del adulto es común a la de otros procesos del árbol biliopancreático. El estudio diagnóstico ha evolucionado desde la colangiopancreatografía endoscópica hacia la potenciación de la colangiografía por resonancia magnética, considerada hoy día la exploración indicada para el diagnóstico

de esta enfermedad. El tratamiento quirúrgico de elección es la resección total del quiste con derivación biliodigestiva, dado que de este modo disminuye la recidiva de la sintomatología y se obtienen mejores resultados en cuanto a morbimortalidad postoperatoria e incidencia de complicaciones posteriores (colangitis, pancreatitis, evolución a neoplasia).

Agradecimientos

A Víctor Pinzón de la Fuente, por su colaboración en la redacción del artículo y la traducción del resumen.

Bibliografía

1. Worter GL. Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Ann Surg.* 1924;8:604-26.
2. Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst. Analysis of 1433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg.* 1980;140:653-7.
3. Powell CS, Sawyers JL, Reynolds VH. Management of adult choledochal cysts. *Ann Surg.* 1981;193:666-76.
4. Nagorney DM, Mc Ilrath DC, Adson MA. Choledochal cysts in adults: Clinical management. *Surgery.* 1984;96:656-63.
5. Ono J, Sakoda K, Akita H. Surgical aspect of cystic dilatation of the bile duct. An anomalous junction of the pancreaticobiliary tract in adults. *Ann Surg.* 1982;195:203-8.
6. Gigot JF, Nagorney DM, Farnell MB, Moir C, Ilstrup D. Bile duct cyst in adults. A changing spectrum of presentation. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 1996;3:405-11.
7. Uno K, Tsuchida Y, Kawarasaki H, Ohmiya H, Honna T. Development of intrahepatic cholelithiasis long after primary excision of choledochal cysts. *J Am Coll Surg.* 1996;183:583-8.
8. Ams, Halls JM, Douglas AP, Renner IG. Choledochal cyst presenting as acute pancreatitis. *Am J Gastroenterol.* 1978;70:514-9.
9. 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.
10. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts. Classifications, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg.* 1977;134:263-9.
11. Scudamore CH, Hemming AW, Teare JP, Fache JS, Erb SR, Watkinson AF. Surgical management of choledochal cysts. *Am J Surg.* 1994;1167:497-500.
12. López RR, Pinson CW, Campbell JR, Harrison M, Katon RM. Variation in management based on type of choledochal cyst. *Am J Surg.* 1991;161:612-5.
13. Chijiwa K, Koga A. Surgical management and long-term follow-up of patients with choledochal cysts. *Am J Surg.* 1993;165:238-42.
14. Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg.* 1994;220:644-52.
15. Babbit DP. Congenital cysts: new etiological concepts based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol.* 1969;12:231-40.
16. Benhidjeb T, Munster B, Ridwelski K, Rudolph B, Mau H, Lippert H. Cystic dilatation of the common bile duct. Surgical treatment and long-term results. *Br J Surg.* 1994;81:433-6.
17. Iwafuchi M, Ohsawa Y, Naito M, Maruta Y, Saito H. Familial occurrence of congenital bile duct dilatation. *J Pediatr Surg.* 1990;25:353-5.
18. Kusunoki M, Saitoh N, Yamamura T, Fujita S, Takahashi Y, Utsunomiya J. Choledochal cysts. Oligoganglionosis in the narrow portion of the choledochus. *Arch Surg.* 1988;123:984-6.
19. Mercadier M, Chigot JP, Clot JP, Langois P, Lansiaux P. Caroli's disease. *World J Surg.* 1984;8:22-9.
20. Martin RF, Biber BP, Bosco JJ, Howell DA. Symptomatic choledochoceles in adults. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography recognition and management. *Arch Surg.* 1992;127:536-9.
21. Whitlin LT, Gadacz TR, Zuidema GD, Kridelbaugh WW. Transhepatic decompression of the biliary tree in Caroli's disease. *Surgery.* 1982;91:205-9.
22. Scharschmidt BF. Human liver transplantation. Analysis of data on 540 patients from four centers. *Hepatology.* 1984;4:S95-101.
23. Chen HM, Jan YY, Chen MF, Wang CS, Jeng LB, Hwang TL, et al. Surgical treatment of choledochal cysts in adults. Results and long-term follow-up. *Hepatogastroenterology.* 1996;43:1492-9.
24. Chaudhary A, Dhar P, Sachdev A. Reoperative surgery for choledochal cysts. *Br J Surg.* 1997;84:781-4.
25. Swisher SG, Cates JA, Hunt KK, Robert MED, Bennion RS, Thompson JE, et al. Pancreatitis associated with adult choledochal cysts. *Pancreas.* 1994;9:633-7.
26. Rafecas A, Altet J, Frago R. Quistes de los conductos biliares del adulto: estrategia diagnóstica y terapéutica. *Rev Clin Esp.* 2004;204:369-71.
27. Ramia JM, Mansilla A, Villar J, García C, Garrote D, Ferron JA. Enfermedad de Caroli monolobar asociada a hepatolitis. *Cir Esp.* 2004;75:46-7.