

Dilatación quística congénita de la vía biliar principal

Congenital cystic dilation of the biliary duct

Marcel Keuchkerian,* Daniel Varela,* Nelia Hernández**

RESUMEN

Introducción: Las dilataciones congénitas de la vía biliar principal (DCVB) son malformaciones embriológicas poco frecuentes. Suelen ser sintomáticas (la mayoría se diagnostica en adultos) y tienen riesgo de desarrollar un colangiocarcinoma.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de la forma de presentación, laboratorio, imagenología, proceder quirúrgico y morbilidad, según datos obtenidos de la historia clínica, de una serie de pacientes con dilatación congénita de la vía biliar (2000 y 2014).

Resultados: Se identificaron 9 hombres y 4 mujeres, entre 18 y 84 años. Siete (54%) con afectación extrahepática exclusiva, 3 (23%) con afectación extra e intrahepática unilobar y enfermedad de Caroli difusa en los tres restantes (23%). Todos fueron sintomáticos y diagnosticados mediante imagenología. No hubo colangiocarcinoma asociado. La unión biliopancreática fue valorada en 9 casos. El tratamiento fue la resección para la afectación extrahepática exclusiva y la enfermedad de Caroli sectorial. La reconstrucción biliar fue realizada mediante una hepático-yeyunostomía sobre asa en Y de Roux. Uno de los casos con enfermedad difusa fue trasplantado. La mortalidad fue nula y la morbilidad de 23% (una reintervención por coleperitoneo). El seguimiento a largo plazo fue posible en nueve (69%) pacientes, con una media de ocho años (0-14), estando todos asintomáticos.

Conclusión: Las DCVB son poco frecuentes, sintomáticas y capaces de sufrir una transformación maligna. Su tratamiento es la resección quirúrgica completa, salvo en los casos de enfermedad de Caroli difusa, donde la única opción de tratamiento es el trasplante hepático.

Palabras clave: Quistes biliares, enfermedad de Caroli, enfermedad biliar congénita.

Rev Latinoam Cir 2014;4(2):95-102

ABSTRACT

Introduction: Congenital dilatation of the common bile duct (CDBD) is a rare embryological malformation and most cases are diagnosed in adults. They are usually symptomatic and at risk of developing associated cholangiocarcinoma.

Material and methods: Retrospective analysis of clinical presentation, laboratory results, surgical procedure, morbidity and mortality, extracted from medical records of patients with CDBD diagnosed between 2000 and 2014.

Results: Nine men and four women, aged between 18 and 84 years, with CDBD were identified; seven of these (54%) with exclusive extrahepatic disease, three with extra and intrahepatic unilobar involvement (23%), and the remaining three cases (23%) with diffuse Caroli's disease. All cases were symptomatic and diagnosed by imaging. The biliopancreatic junction was possible to assess in nine cases (69%) and no cholangiocarcinoma was identified. The treatment of choice was resection for extrahepatic disease and sectoral Caroli's disease. Biliary reconstruction was performed with hepatico/jejunostomy and Roux-in-Y intestinal loop. Diffuse Caroli's disease was transplanted in one case. No mortality occurred. Morbidity was 23%, one patient requiring reoperation because choleperitoneum. Long term follow up was possible in nine (69%) patients with an average age of 8 years (0-14), all asymptomatic.

Conclusion: CDBD are infrequent, symptomatic, and may undergo malignant transformation. The treatment of extrahepatic forms is a total surgical resection; in the diffuse Caroli's disease, the only solution is liver transplantation.

Key words: Biliary cyst, Caroli's disease, congenital biliary disease.

Rev Latinoam Cir 2014;4(2):95-102

* Departamento de Clínica Quirúrgica "A".

** Departamento de Gastroenterología del Hospital de Clínicas "Dr. Manuel Quintela", Montevideo, Uruguay.

Correspondencia:

Dr. Marcel Keuchkerian

Av. Italia s/n piso 10, Clínica Quirúrgica "A", Montevideo, Uruguay.

E-mail: marcelkeuchkerian@gmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en: <http://www.medigraphic.com/revlatcir>

INTRODUCCIÓN

Las dilataciones congénitas de la vía biliar son anomalías que pueden afectar el sector intra y extrahepático. La primera descripción anatómica surge de Vater en 1923, quien detalla las alteraciones anatómicas de la enfermedad. A partir de allí, han sido varias las comunicaciones que hacen referencia a la enfermedad. El primer intento de clasificación corresponde a Alonso-Lej (1959), que dividió los quistes en cuatro tipos.¹ Posteriormente, surge la clasificación de Todani y colaboradores (1977), quienes adecuaron la clasificación anterior en un intento de explicar mejor la morfología adaptada al tratamiento;² actualmente, es la clasificación universalmente utilizada. El hígado, la vesícula biliar y los ductos biliares se desarrollan embriológicamente a partir de un espesamiento del epitelio endoblástico, originándose de la porción caudal del intestino anterior a partir del día 18 postfertilización.³ La porción craneal más grande (primordio hepático), originará el hígado. Los hepatoblastos que lo constituyen son bipotenciales y se diferenciarán en hepatocitos y colangiocitos. Los colangiocitos que formarán la futura vía biliar desarrollan su luz hacia el final del segundo mes de gestación.⁴ La porción caudal, más pequeña, del brote hepático dará origen a la vesícula, el cístico y el hepatocolédoco; los mismos se encuentran permeables desde el inicio.⁴ Casi la totalidad de las malformaciones quísticas de la vía biliar principal son secundarias a un defecto embriológico conocido como “malformación de la placa ductal”.³ Desde hace largo tiempo se reconoce que las translocaciones entre los cromosomas 3 y 8, con pérdida de 3p y ganancia de 8q estarían asociadas a la malformación de la placa ductal.⁵ Ello no significa necesariamente que todas las dilataciones quísticas de la vía biliar se acompañen de una alteración cromosómica; esto determinaría el comportamiento como enfermedad autosómica recesiva, ocasionalmente con tendencia familiar, lo que sugiere una herencia autosómica dominante.^{6,7} En definitiva, actualmente se acepta que las dilataciones quísticas de la vía biliar principal son secundarias a un defecto embriológico denominado “malformación de la placa ductal”, y que dicho defecto puede ser ocasionalmente determinado por una anomalía genética. La malformación resultante podrá afectar el sector intrahepático, extrahepático o ambos. Importa destacar que inicialmente se consideraba a la malformación biliar como consecuencia de una anormal unión entre los ductos pancreático y biliar. Dicha teoría surgió puesto que la casi totalidad de las dilataciones quísticas asocian una unión biliopancreática anormal.⁸ A partir de los trabajos de Desmet,³ se acepta que en vez de una relación de causa-efecto, en realidad se trata de una asociación lesional. Sin embargo, unánimemente se reconoce que dicha anormalidad en la unión de ambos ductos

es la principal causa que predispone al colangiocarcinoma, tanto a la vía biliar principal como accesoria.^{9,10}

Las dilataciones congénitas que afectan el sector intrahepático de la vía biliar principal se pueden agrupar en seis entidades: la fibrosis hepática congénita, los complejos de Von Meyenbrug, quistes biliares, enfermedad poliquística de hígado, síndrome de Caroli y enfermedad de Caroli. Mientras que la afectación extrahepática corresponde a los quistes de colédoco.¹¹

Para nuestro trabajo hemos agrupado como dilatación quística congénita de la vía biliar principal a la enfermedad de Caroli y a los quistes de colédoco; a ellos nos referiremos. Se trata de una enfermedad que afecta uno de cada 100,000 a 150,000¹² nacimientos, es más frecuente en mujeres y su diagnóstico habitual es en la edad adulta. Es la segunda causa de malformación de la vía biliar principal después de la atresia.¹³⁻¹⁶ El objetivo de este trabajo retrospectivo, transversal y descriptivo fue analizar la forma de diagnóstico y los resultados terapéuticos en una población asistida por un grupo universitario.

MATERIAL Y MÉTODOS

Entre los años 2000 y 2014 hemos asistido 13 pacientes afectados de una dilatación congénita de la vía biliar principal. Se analizaron los datos demográficos, su forma de presentación clínica, el laboratorio y los métodos imagenológicos utilizados tanto para confirmar el diagnóstico como para valorar el tipo de unión biliopancreática. Se estudió la presencia de un colangiocarcinoma asociado. Seis pacientes presentaban un antecedente quirúrgico sobre la vía biliar principal, realizados en otros centros asistenciales. Fueron reclutados los datos del procedimiento quirúrgico realizado, la morbilidad y mortalidad operatoria a 90 días. Fue posible analizar los resultados a largo plazo en nueve casos (69%), ya que en los restantes se ha perdido el seguimiento.

RESULTADOS

Se trató de una población constituida por nueve mujeres, la edad promedio fue de 41 años (18-84), todos de raza blanca (*Cuadro I*). El síntoma predominante fue el dolor, en el 85% de los casos, seguido de la ictericia, en el 72%, y fiebre, en el 55%. Jamás se registró la tríada clásica de dolor, fiebre y masa palpable. La forma de presentación habitual fue la colangitis aguda. Ningún paciente se presentó con complicaciones pancreáticas de la enfermedad. El tiempo de evolución de los síntomas varió entre 0 y 32 años. Seis pacientes (46%) presentaban un antecedente quirúrgico sobre la vía biliar principal. En todos los casos se confirmó una colestasis en el hepatograma, y el CA 19-9 fue normal en todos los casos. La imagenología utilizada para el diagnóstico fue variable:

Cuadro I. Población estudiada.

No.	Sexo	Edad	Clínica	Evolución de los síntomas (años)	Hepatograma	CA 19-9	Antecedente quirúrgico
1	F	20	Colangitis aguda	0	Colestasis	-	
2	F	61	CA reiterada	15	+	-	Colecistectomía coledocolitotomía
3	M	24	CA reiterada	2	+		
4	F	68	CA reiterada	5	+	-	Colecistectomía coledocolitotomía
5	F	22	CA reiterada	1	+		
6	M	63	CA reiterada	3	+	-	Colecistectomía coledocolitotomía
7	F	32	CA reiterada	32	+	-	Derivación quistodigestiva
8	M	84	Dolor y pirosis	0	+	-	
9	M	32	CA reiterada	2	+		
10	F	49	CA reiterada	1	+	-	Colecistectomía coledocolitotomía
11	F	25	Colangitis aguda	0	+		
12	F	29	CA reiterada	9	+		Derivación quistodigestiva
13	F	18	CA reiterada	1	+		

Cuadro II. Distribución según la clasificación de Todani y forma de estudio.

No.	Tipo dilatación	Unión B-P	US	TC	CPER	Colangio-RMN	CTPH	Colangiografía trans-Kehr
1	I	Tipo II	+	+	+	-	-	-
2	IV	Tipo II	+	+	-	-	+	-
3	I	Normal	+	+	+	-	-	-
4	IV b	No opacificada	+	+	+	-	-	-
5	V	No opacificada	+	+	-	-	+	-
6	VI izquierda	No opacificada	-	-	+	-	-	+
7	VI derecha	No opacificada	+	+	-	-	+	-
8	V	Normal	+	+	-	+	-	-
9	I	Tipo I	+	+	-	+	-	-
10	VI derecha	Tipo II	+	+	-	+	-	+
11	V	Normal	+	+	-	+	-	-
12	IV a	Tipo II	+	+	-	+	-	-
13	I	Tipo II	+	-	-	+	-	-

La imagenología utilizada permitió diagnosticar la dilatación congénita de vía biliar principal y tipificarla. La unión biliopancreática sólo pudo ser valorada en nueve casos.

ecografía abdominal percutánea en 12 casos (92%), tomografía en 11 (84%), colangiografía endoscópica retrógrada en 4 (30%), colangio resonancia magnética nuclear en 6 (46%) y colangiografía transparietohepática en 3 (23%). La eficacia diagnóstica de cada uno de los estudios fue del 100% (*Cuadro II*). Fueron agrupados según la clasificación de Todani.² En los tipos de dilataciones encontradas predominó la afectación extrahepática exclusiva, en siete casos (54%), intra y extrahepática unilobar, en tres (23%), son las denominadas Todani VI modificado, y enfermedad de Caroli bilobar, en tres casos (23%). Fue posible diagnosticar el tipo

de unión biliopancreática en nueve pacientes (69%), para lo cual se clasificaron según Kimura.¹⁷ La presencia de litiasis autóctona de la vía biliar principal se puso en evidencia en seis casos. Nunca se encontró imagen compatible con colangiocarcinoma sobreagregado. Dicha ausencia fue confirmada en la anatomía patológica de las resecciones. Dos pacientes se presentaron con forma deolangitis aguda séptica. Ellos fueron tratados inicialmente por medios endoscópicos, como complemento del tratamiento con antibióticos. En un caso se requirió más de un abordaje endoscópico para eliminar la obstrucción litiasica. Nunca fue necesario recurrir a proce-

dimientos percutáneos para tratar a los pacientes antes de ser operados. La resección quirúrgica fue el tratamiento para los casos de afectación extrahepática exclusiva (*Figuras 1 y 2*) o asociada a afectación intrahepática unilobar (*Figura 3*), mientras que para la enfermedad de Caroli bilobar se propuso un trasplante hepático en un caso, ya realizado en otro centro con buen resultado, y otro se encuentra en lista de espera para el trasplante después de haberse solucionado sus colangitis mediante papilotomía endoscópica y extracción de litiasis en varias oportunidades. El paciente restante afectado por un Caroli bilateral tiene 84 años y es prácticamente asintomático, por lo que quedó en observación. La resección debe incluir completamente todo el sector malformado de la vía biliar (*Figuras 4 y 5*). La reconstrucción biliar fue mediante la confección de un asa en Y de Roux y hepático-yeyunostomía (*Figura 6*). Todos los abordajes fueron por laparotomía. El tiempo operatorio promedio fue de 411 minutos (240-690).

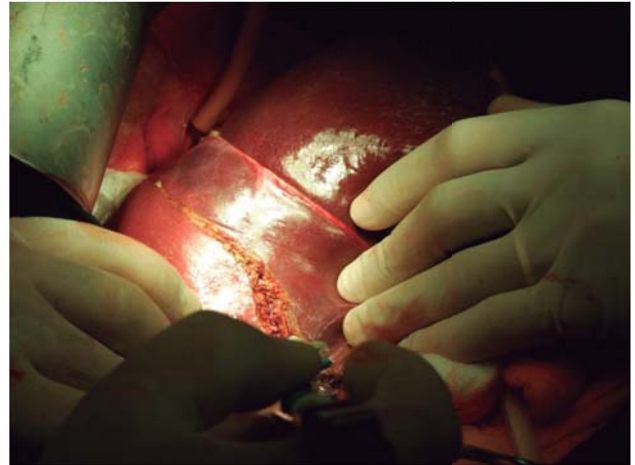


Figura 3. Hepatectomía izquierda asociada a la resección de dilatación extrahepática.

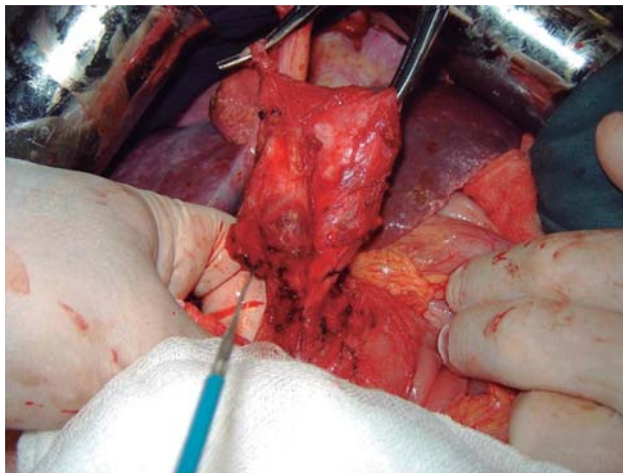


Figura 1. Resección completa de una dilatación tipo I.

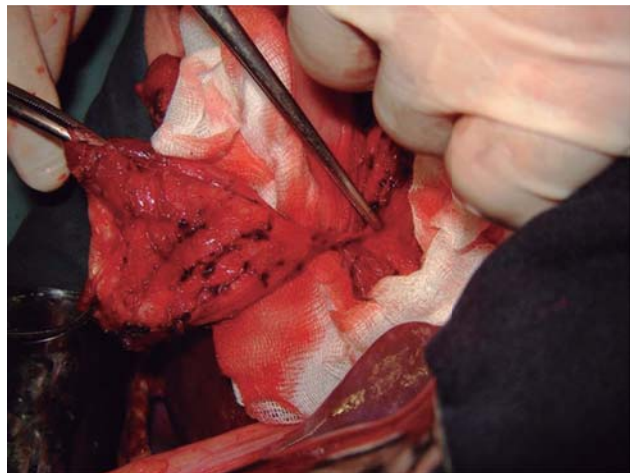


Figura 4. Distalmente, se debe avanzar hasta colédoco de calibre normal, sin lesionar el ducto de Wirsung.



Figura 2. Pieza de resección de dilatación tipo I junto a la vesícula biliar.

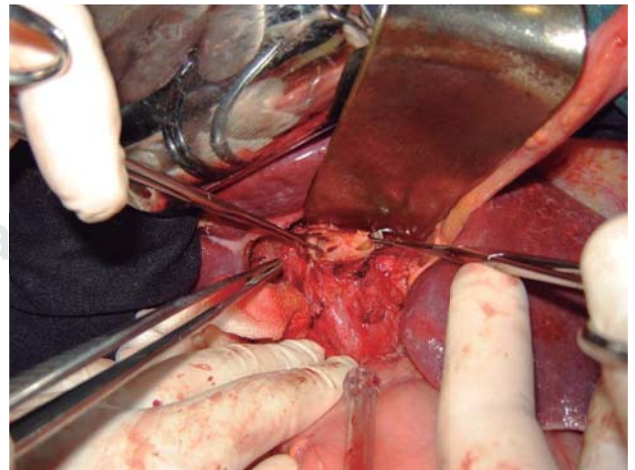


Figura 5. Resección proximal sin dejar dilatación quística.

Cuatro pacientes requirieron transfusión sanguínea; en tres de ellos, fue autotransfusión por reserva propia, el restante requirió dos volúmenes de glóbulos rojos de banco (*Cuadro III*). No hubo mortalidad operatoria a 90 días y la morbilidad fue 23% (tres casos), requiriendo uno de ellos una reintervención quirúrgica por fuga biliar.

Una paciente debutó con colangitis aguda cursando 28 semanas de gestación. Se le realizó tratamiento médico exitoso hasta finalizar el embarazo, siendo operada ulteriormente. Los nueve pacientes que pudieron ser seguidos a largo plazo, media de ocho años (0-14), se encuentran asintomáticos, sin evidencias clínicas, de laboratorio e imageneológicas que demuestren complicaciones o la aparición de un colangiocarcinoma.

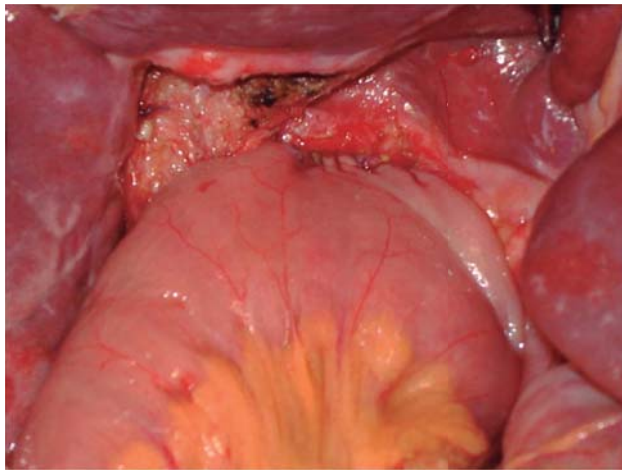


Figura 6. Hepático-yeyunostomía sobre asa en Y de Roux.

DISCUSIÓN

Las dilataciones congénitas de la vía biliar principal son malformaciones congénitas ocasionalmente asociadas a alteraciones cromosómicas que se caracterizan por presentar dilataciones sectoriales o difusas del árbol biliar, que comunican con la luz de dichos ductos. La afectación puede ser del sector intrahepático, sectorial o global, del sector extrahepático, o afectar ambos sectores. Para tipificar el tipo de dilatación se ha utilizado la clasificación de Todani y cols.² que es la más utilizada universalmente. Se trata de la segunda malformación más frecuente de la vía biliar principal después de la atresia biliar¹⁷ y su máxima incidencia corresponde a Asia.¹⁸ Si bien la causa exacta de por qué ocurre permanece oculta, la teoría de la malformación de la placa hiliar propuesta por Desmet³ ha sido la más aceptada. Otra teoría propuesta para explicar el desarrollo quístico anómalo ha sido la secundaria a una unión biliopancreática anormal.⁹ Esta anormal unión entre los ductos biliar y pancreático se define como tal cuando cumple los siguientes criterios: un canal común mayor de 15 milímetros, la unión extraesfinteriana de Oddi, es decir, extraduodenal, y por último, que el ángulo de unión sea mayor de 30°. ^{8,17,19} Cuando alguno de estos criterios se encuentra presente, se pierde la propiedad esfinteriana, determinándose así un reflujo crónico, especialmente de jugo pancreático, hacia la vía biliar.^{9,20} Actualmente se considera que más que una causa para estimular el desarrollo de dilataciones congénitas de la vía biliar principal, sería responsable de la aparición de un colangiocarcinoma en

Cuadro III. Tratamiento según el tipo de dilatación. Resultados.

No.	Tipo	Tratamiento	Tiempo operatorio		Transfusiones	Mortalidad	Morbilidad	Reintervenciones	Seguimiento (años)
			(minutos)						
1	I	R/H-Y/C	270	-	-	-	-	-	14
2	IV	R/H-Y	420	-	-	-	-	-	13
3	I	R/H-Y/C	300	-	-	Menor	-	-	-
4	IV b	R/H-Y	450	2 AT	-	-	-	-	10
5	V	TOH	?	?	-	?	?	-	-
6	VII	R/HI/H-Y	690	3 AT	-	Menor	-	-	9
7	VID	R/HD/H-Y	570	-	-	Coleperit	+	-	9
8	V	Control	-	-	-	-	-	-	-
9	I	R/H-Y/C	270	-	-	-	-	-	3
10	VID	R/HD/H-Y	420	2 AT	-	-	-	-	6
11	V	Espera	-	-	-	-	-	-	-
12	IV a	R/H-Y/C	480	2 volúmenes	-	-	-	-	1
13	I	R/H-Y/C	240	-	-	-	-	-	0

R = resección de VBP, H-Y: hepático-yeyunostomía, C = colecistectomía, HD = hepatectomía derecha, HI = hepatectomía izquierda, I = izquierda, D = derecha, AT = autotransfusión.

dicha dilatación.^{8,17,21-23} Cuando existe una unión anómala biliopancreática sin dilatación de vía biliar principal, ésta favorece la aparición del colangiocarcinoma vesicular.^{8,24} La posibilidad de diagnosticar el tipo de unión anómala biliopancreática es muy variable en la literatura: 14,²¹ 50²⁵ y 90%.²⁶ En nuestra serie correspondió al 69% y fue hecho casi siempre cuando se realizó una colangio-pancreato resonancia magnética nuclear. Fue difícil opacificar la unión cuando se contrastó la vía biliar por otro método. La tríada clásica de dolor, ictericia y masa abdominal jamás fue encontrada en nuestra serie, lo que se relaciona a demás publicaciones realizadas en pacientes adultos.^{21,27} Habitualmente los síntomas comienzan a partir de la tercera década de la vida.²⁸ Todos los pacientes de nuestra serie fueron sintomáticos en algún momento de la evolución que, coincidiendo con la literatura, presentó varios años de evolución en la mayoría de los casos.²¹ El periodo de sufrimiento más largo observado fue de 32 años. Los síntomas predominantes fueron el dolor, la fiebre y colangitis. La colestasis se confirmó en la totalidad de los casos; ningún paciente presentó una elevación significativa de CA 19-9. El diagnóstico por imagen de la dilatación congénita de la vía biliar principal se pudo realizar en todos los casos. El tipo de imagen a la que se recurre para el diagnóstico es variable según el momento y el lugar donde se estudia cada paciente.^{28,29} Universalmente, la colangiografía endoscópica retrógrada y la transparietohepática han sido sustituidas por la colangio-pancreato resonancia magnética nuclear.³⁰ En nuestra serie recurrimos a los procedimientos invasivos antes de acceder a un resonador. Desde entonces, estudiamos a los pacientes mediante ecografía, tomografía y colangiopancreato resonancia magnética nuclear. Así fueron estudiados los seis últimos casos de la serie. No hemos tenido necesidad de recurrir a una ecoendoscopia. En ningún paciente se observó un colangiocarcinoma agregado, tanto en CA 19-9, en las imágenes, así como en los estudios patológicos de las piezas de resección. La unión anormal entre los ductos pancreático y biliar predispone al colangiocarcinoma, como ya fue enunciado.^{8,17,21-23} La posibilidad diagnóstica de dicha anomalía en nuestra serie se asoció con la realización de una colangio-pancreatografía resonancia magnética nuclear. En un solo caso fue posible diagnosticarla por colangiografía endoscópica retrógrada. En los demás casos, dicha unión no fue opacificada. No sólo predispone a la aparición de un colangiocarcinoma en las dilataciones quísticas de la vía biliar principal, sino que de no haber ninguna malformación en la vía biliar, también predispone al colangiocarcinoma de vesícula biliar, por lo que la colecistectomía profiláctica se impone en estos casos.^{8,31-34} Cuando se analiza la incidencia real del colangiocarcinoma asociado a las dilataciones congénitas de la vía biliar principal, vemos que las series son muy variables. El propio Todani afirma que el diagnóstico de

la malformación por encima de los 50 años hace que el riesgo de asociar una degeneración maligna sea mayor del 50%.² Otros autores aseguran que el riesgo aumenta 100 veces comparado con la población sin malformaciones.^{35,36} La incidencia publicada varía entre 7³⁷ y 25%.²⁸ En nuestra serie fue nula. El riesgo de colangiocarcinoma también se ve incrementado en caso de resecciones incompletas³⁸ o cuando presentan una derivación quisto-biliar previa.^{39,40} En nuestra serie, dicha derivación la observamos en dos de los pacientes, con evolución de 17 y 32 años, y sin degeneración agregada. El tratamiento de elección varía según el tipo de dilatación congénita de la vía biliar. Cuando la afectación es extrahepática exclusiva, se debe resear toda la porción afectada hasta la desembocadura junto al conducto de Wirsung, teniendo la precaución de no lesionar al mismo. La enfermedad de Caroli sectorial debe ser tratada mediante la resección hepática correspondiente. La colecistectomía es de rutina asociada a los demás procedimientos. Mientras que en la forma difusa queda como única opción terapéutica definitiva el trasplante hepático, siempre y cuando no exista contraindicación.^{21,23,27,38,41-46} La oportunidad del trasplante hepático se decide según la edad del paciente, el tipo de sufrimiento y la frecuencia del mismo, si asocia hipertensión portal o no, y de todas maneras, debe ser realizado antes de la aparición del colangiocarcinoma. El abordaje laparoscópico para las resecciones es una opción válida.^{47,48} La reconstrucción del tránsito biliar debe ser realizada mediante la confección de un asa desfuncionalizada en Y de Roux.⁴⁰ En todos los casos en los cuales se requirió una reconstrucción biliar, se realizó de esta manera. En los pacientes incluidos en el seguimiento a largo plazo, se encontró una estenosis imageneológica sin traducción clínica que fue resuelta mediante drenaje tutor transparietohepático por seis meses. A ocho años de evolución, no se registra nueva estrechez y con biopsia hepática de control normal. Existen algunas situaciones particulares que merecen ser comentadas por separado. En los pacientes que se presentan en forma de disfunción orgánica múltiple o sepsis de origen biliar, el complemento del tratamiento de sostén con procedimientos endoscópicos o percutáneos es de un gran valor. Si ello ocurriera en caso de tipo III de Todani, la esfinterotomía endoscópica retrógrada es la opción de tratamiento definitiva.⁴⁹ Una paciente de nuestra serie se presentó con colangitis aguda simple cursando 28 semanas de gestación y una dilatación tipo I. Acorde con la literatura, se realizó un tratamiento conservador del quiste hasta la finalización de la gestación; luego se reseó completamente. En este caso, alcanzó con tratamiento con antibióticos para eliminar el foco infeccioso, no requiriendo complemento endoscópico.^{50,51} La mortalidad en la serie ha sido nula y la morbilidad baja. Un solo caso de morbilidad mayor requirió una reintervención por coleperitoneo. Se retiró drenaje el

día nueve, presentando al otro día una peritonitis que llevó a reoperar a la paciente de urgencia. Se encontró una perforación puntiforme en asa detransitada, con salida de bilis sin contenido intestinal. Se interpretó como lesión por apoyo del drenaje. La solución fue sencilla y el alta, precoz. El tiempo quirúrgico promedio es largo pero en concordancia con las cifras publicadas, lo mismo que el porcentaje de pacientes en los cuales fue necesario transfundir durante la cirugía.

CONCLUSIÓN

Las dilataciones quísticas congénitas de la vía biliar principal son una enfermedad poco frecuente, casi siempre sintomática y con riesgo elevado de degeneración maligna. Frecuentemente, asocian una alteración de la unión de los ductos pancreático y biliar. La colangio-pancreatografía por resonancia magnética nuclear es el estudio ideal para confirmar la enfermedad, valorar el tipo al cual corresponde y, accesoriamente, apreciar el tipo de unión de los ductos biliar y pancreático. La resección lo más completa posible es el tratamiento de elección para los tipos I, II y IV de la clasificación de Todani; la esfinterotomía endoscópica, para el tipo III. La enfermedad de Caroli sectorial debe ser tratada por resección hepática, mientras que en la forma difusa, resta como única opción definitiva el trasplante hepático.

REFERENCIAS

- Alonso-Lej F, Rever W, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of two, and an analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg.* 1959;108:1-30.
- Todani T, Nerusue M, Watanebe Y, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cyst: classification, operative procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg.* 1977;134:263-269.
- Desmet V. Embryogénese des voies biliaires. *Médecine Thérapeutique.* 1995;1:227-235.
- Tan C, Moscoso G. The developing human biliary system at the porta hepatis level between 29 days and 8 weeks of gestation: a way to understanding biliary atresia. Part I. *Pathol Int.* 1994;44:587-599.
- Parada L, Hallén M, Hägerstrand I, Tranberg K, Johansson B. Clonal chromosomal abnormalities in congenital bile duct dilatation (Caroli's disease). *Gut.* 1999;45:780-782.
- Dagli U, Atalay F, Sasmaz N, Bostanoglu S, Temucin G, Sahin B. Caroli's disease: 1977-1995. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 1998;10:109-112.
- Tsochida Y, Sato T, Sanjo K, Etoh T, Hata K, Terawaki 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;42:175-181.
- The Japanese Study Group on Pancreatobiliary Maljunction. Diagnostic criteria of pancreatobiliary maljunction. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 1994;1:219-221.
- Babbitt D. Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol.* 1969;2:231-240.
- Nagai M, Watanabe M, Iwase T, Yamao K, Isaji S. Clinical and genetic analysis of noncancerous and cancerous biliary epithelium in patients with pancreaticobiliary maljunction. *World J Surg.* 2002;26:91-98.
- Dhumeaux D. Lésion kystiques congénitales de voies biliaires intra et extra-hépatiques. *Gastroenterol Clin Biol.* 2005;29:878-882.
- Metcalf M, Wemyss-Holden A, Maddern G. Management dilemmas with choledochal cysts. *Arch Surg.* 2003;138:333-339.
- Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst. Analysis of 1,433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg.* 1980;140:653-657.
- López R, Pinson W, Campbell J, Harrison M, Katton R. Variation in management based on type of choledochal cyst. *Am J Surg.* 1991;161:612-616.
- Kaytal D, Lees G. Choledochal cyst: a retrospective review of 28 patients and review of the literature. *Can J Surg.* 1992;35:584-588.
- Kianmanesh R, Regimbeau J, Belghiti J. Anomalies de la jonction bilio-pancréatique et dilatations kystique congénitales des voies biliaires de l'adulte. *J Chir.* 2001;138:196-204.
- Kimura K, Ohto M, Ono T, Tschiva Y, Saisho H, Kawamura K et al. Congenital cystic dilatation of the common bile duct: relationship to anomalous pancreaticobiliary ductal union. *Am J Roentgenol.* 1977;128:571-577.
- Olbourne NA. Choledochal cyst: a review of the cystic anomalies of the biliary tree. *Ann R Coll Surg Engl.* 1975;56:26-32.
- Iwai N, Tokiwa K, Yanagihara J, Takahashi T. Biliary manometry in choledochal cyst with abnormal choledochopancreatic ductal junction. *J Ped Surg.* 1986;21:873-876.
- 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;195:203-208.
- Jasudanson S, Jasudanson M, Mukha R, Vyas F, Govil S, Muthusami J. Management of adult choledochal cysts — a 15-year experience. *HPB.* 2006;8:299-305.
- Ohuchida J, Chijiwa K, Hiyoshi M, Kobayashi K, Konomi H, Tanaka M. Long-term results of treatment for pancreaticobiliary maljunction without bile duct dilatation. *Arch Surg.* 2006;141:1066-1070.
- Visser B, Suh I, Way L, Kang SM. Congenital choledochal cysts in adults. *Arch Surg.* 2004;139:855-862.
- Kobayashi S, Asano T, Yamasaki M, Kenmochi T, Saigo K, Ochiai T. Prophylactic excision of the gallbladder and bile duct for patients with pancreaticobiliary maljunction. *Arch Surg.* 2001;136:759-763.
- Vullierme MP, Vilgrain V, Zins M, Sibert A, Denys A, Belghiti J et al. Dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale. Corrélations radio-anatomiques chez 14 malades. *Gastroenterol Clin Biol.* 1997;21:201-208.
- Komi N, Tamura T, Miyoshi Y, Kunitomo K, Uda H, Takehara H. Nationwide survey of choledochal cysts. Analysis of coexistent anomalies, complications and surgical treatment in 645 cases. *Surg Gastroenterol.* 1984;3:69-73.
- Mannai S, Kraïem T, Gharbi L, Haoues N, Mestiri H, Khalfallah MT. Les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires. *Ann Chir.* 2006;131:369-374.
- Bockhorn M, Malagó M, Lang H, Nadalin L, Paul A, Saner F et al. The role of surgery in Caroli's disease. *J Am Coll Surg.* 2006;202:928-932.
- Mabrut JY, Partensky C, Gouillat C, Baulieux J, Ducerf C, Kestens PJ et al. Cystic involvement of the roof of the main biliary convergence in adult patients with congenital bile duct cysts: a difficult surgical challenge. *Surgery.* 2007;141:187-195.
- Irie H, Honda H, Jimi M, Yokohata K, Chijiwa K, Kuroiwa T et al. Value of MR cholangiopancreatography in evaluating choledochal cysts. *Am J Roentgenol.* 1998;171:1381-1385.

31. Baumann R, Wittersheim C, Dron K. Dilatations kystiques congénitales du cholédoque. Anomalies de la jonction bilio-pancréatique. *Hepato-Gastro*. 1997;4:281-286.
32. Watanabe Y, Toki A, Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 1999;6:207-212.
33. Chao TC, Wang CS, Jan YY et al. Carcinogenesis in the biliary system associated with APDJ. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 1999;6:218-222.
34. Bismuth H, Krissat J. Choledochal cystic malignancies. *Ann Oncol*. 1999;10(suppl. 4):94-98.
35. Shimonishi T, Sasaki M, Nakanuma Y. Precancerous lesions of intrahepatic cholangiocarcinoma. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2000;7:542-550.
36. Totkas S, Hohenberger P. Cholangiocellular carcinoma associated with segmental Caroli's disease. *Eur J Surg Oncol*. 2000;26:520-521.
37. Dayton MT, Longmire WP Jr, Tompkins RK. Caroli's disease: a premalignant condition? *Am J Surg*. 1983;145:41-48.
38. Mabrut JY, Partensky C, Jaecq D, Oussoultzoglou E, Baulieux J, Boillot O et al. Congenital intrahepatic bile duct dilatation is a potentially curable disease. Long-term results of a multi-institutional study. *Ann Surg*. 2007;246:236-245.
39. Tocchi A, Mazzoni G, Liotta G, Lepre L, Cassini D, Miccini M. Late development of bile duct cancer in patients who had biliary-enteric drainage for benign disease: a follow-up study of more than 1,000 patients. *Ann Surg*. 2001;234:210-214.
40. Sánchez-de Rojas E, Pareja-Ibars E, Fabra-Ramis R, Vázquez-Prado A, Cárdenas-Cauqui F, Trullenque-Peris R. Tratamiento quirúrgico de la dilatación quística congénita de la vía biliar. *Cir Esp*. 2003;73:114-119.
41. Tan SS, Tan NC, Ibrahim S, Tay KH. Management of adult choledochal cyst. *Singapore Med J*. 2007;48:524-527.
42. Long-Xian Z, Hong-Bo J, De-Quan W, Hong S, Xiang-Yu Z, Qiu-Shi W et al. Experience of congenital choledochal cyst in adults: treatment, surgical procedures and clinical outcome in the second affiliated Hospital of Harbin Medical University. *J Korean Med Sci*. 2004;19:842-847.
43. Metcalfe M, Wemyss-Holden S, Maddern G. Management dilemmas with choledochal cysts. *Arch Surg*. 2003;138:333-339.
44. Zhen-Xia W, Lu-Nan Y, Bo L, Yong Z, Tian-Fu W, Wen-Tao W. Orthotopic liver transplantation for patients with Caroli's disease. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*. 2008;7:97-100.
45. Kassahun W, Kahn T, Wittekind C, Mössner J, Caca K, Hauss J et al. Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery*. 2005;138:888-898.
46. Landoire J, Barros-Schelotto P, Rodríguez J, Duek F, Quarín C, Garay V et al. Bile duct cyst type V (Caroli's disease): surgical strategy and results. *HPB*. 2007;9:281-284.
47. Liem NT, Pham HD, Dungle A, Son TN, Vu HM. Early and intermediate outcomes of laparoscopic surgery for choledochal cysts with 400 patients. *J Laparoendosc Adv Surg*. 2012;22:599-603.
48. Jang JY, Yoon YS, Kang MJ, Kwon W, Park JW, Chang YR et al. Laparoscopic excision of a choledochal cyst in 82 consecutive patients. *Surg Endosc*. 2013;27:1648-1652.
49. Cerwenka H. Bile duct cyst in adults: interventional treatment, resection or transplantation? *World J Gastroenterol*. 2013;19:5207-5211.
50. Nasu K, Matsuki S, Kawano Y, Miyakawa I, Nakashima K, Anai H. Choledochal cyst diagnosed and conservatively treated during pregnancy. *Am J Perinatol*. 2004;21:463-468.
51. De-Quan W, Long-Xian Z, Qiu-Shi W, Wen-Hua T, Shuang-Jiu H, Pei-Ling L. Choledochal cysts in pregnancy: case management and literature review. *World J Gastroenterol*. 2004;10:3065-3069.