

Malformaciones quísticas de las vías biliares en el niño: dilatación congénita de la vía biliar principal. Tratamiento quirúrgico

S Branchereau
J Valayer

Resumen. – Entre las malformaciones quísticas de las vías biliares, el «quiste de colédoco» es la que se observa más a menudo en el niño. Se trata de una anomalía poco frecuente que ya existe antes del nacimiento puesto que actualmente cada vez se descubren más casos durante los controles ecográficos del embarazo.

Se han propuesto diferentes clasificaciones morfológicas según el tamaño y la extensión de la dilatación de las vías biliares. La repercusión intrahepática es variable, desde una disposición casi normal de las vías biliares intrahepáticas a su dilatación difusa o localizada, también con la posibilidad del desarrollo precoz de una cirrosis biliar, sobre todo en el lactante.

El mecanismo de la anomalía es probablemente una malformación de la terminación común en el duodeno de las vías biliares y pancreáticas, responsable de la erosión de la mucosa biliar como consecuencia del reflujo del jugo pancreático en ese nivel. Entre las posibles complicaciones, existe ante todo el riesgo de cancerización secundaria, observado principalmente en adultos, incluso en pacientes que habían sido operados de su quiste de colédoco años antes.

El tratamiento se basa en la exéresis completa de todas las estructuras biliares extrahepáticas y el restablecimiento de la continuidad biliodigestiva por medio de una anastomosis yeyunal en Y o sobre el duodeno.

© 2003, Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, París. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: quiste de colédoco, conducto biliopancreático común, cirrosis biliar, cáncer de vías biliares, pancreatitis, ecografía prenatal, anastomosis biliodigestiva, colangiografía percutánea.

Generalidades

Entre las malformaciones quísticas de las vías biliares, el «quiste de colédoco» es la más frecuente en el niño. También se observa en adolescentes y adultos jóvenes, aunque en el 60 % de los casos afecta a niños menores de 10 años. La tendencia actual sería incluso hacia la disminución del número de casos observados en el adulto, gracias a la detección mediante ecografía en el niño y, cada vez con mayor frecuencia, antes del nacimiento. Es probable que las formas raras que aún se observan en el adulto correspondan a casos cuya patología se ha tolerado bien durante la infancia.

Se trata de una anomalía rara, observada en un caso de cada 100 000 a 200 000, con una frecuencia claramente superior en Extremo Oriente ^[45].

Se observa más en el sexo femenino que en el sexo masculino, con una relación aproximada de dos a tres niñas por cada niño ^[18], y de hasta 8/10 según la experiencia de uno de los autores ^[31].

Se puede pensar a priori que la anomalía existe antes del nacimiento en la mayoría de casos, o al menos es posible suponer que las condiciones que predisponen a la dilatación patológica de la vía biliar están presentes en el momento de su desarrollo en el feto.

El carácter «quístico» de la dilatación no es en absoluto constante y la lesión suele estar constituida por una dilatación difusa o fusiforme de toda la vía biliar. De este modo, la denominación que se adapta mejor a la anomalía es la de «dilatación congénita de la vía biliar principal» (DCVBP).

El mecanismo de la anomalía consiste en una malformación de la terminación común de las vías biliar y pancreática en el duodeno, denominada «conducto biliopancreático común» (CBPC). La malformación provoca el reflujo de líquido pancreático en la vía biliar y la alteración morfológica secundaria de la misma ^[4]. Esta noción constituye la justificación principal de la técnica quirúrgica adoptada universalmente en la actualidad: la resección total de la vía biliar, seguida de una anastomosis de la porción emergente del hilio hepático con el tubo digestivo.

La sintomatología a menudo dolorosa puede indicar lesiones pancreáticas asociadas. La ictericia afecta sobre todo al lactante ^[18]. También en el lactante se observan las formas más graves ^[35].

Sophie Branchereau : Praticien hospitalo-universitaire.

Jacques Valayer : Chirurgien consultant.

Service de chirurgie pédiatrique, hôpital Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France.

Descripción de las lesiones

Existen diversas exploraciones morfológicas que permiten definir las anomalías anatómicas de las vías biliares extrahepáticas (VBEH) e intrahepáticas (VBIH). Los datos radiológicos son los que permiten distinguir entre las diferentes variedades.

ANOMALÍAS MORFOLÓGICAS DE LAS VÍAS BILIARES

Se han propuesto varias clasificaciones morfológicas. Suele citarse la de Alonso-Lej que data de 1959 ^[1]. Otras clasificaciones son las propuestas por Flanigan en 1975 ^[12] y Todani en 1977 ^[38, 39].

La clasificación de Alonso-Lej distingue cinco tipos:

— tipo 1: consiste en la dilatación de toda la VBEH, más o menos pronunciada, de carácter únicamente fusiforme o, por el contrario, redondeada y quística;

— tipo 2: se trata de un divertículo de la vía biliar que puede situarse en cualquier nivel, pero más frecuentemente cerca del colédoco terminal. Son lesiones únicas o múltiples, de tamaño variable, que pueden observarse en una colangiografía practicada en el adulto, sin que se hayan descrito casos en el niño;

— tipo 3: es el coledococoele, una dilatación ampollar del segmento intramural del colédoco. Se trata de una lesión rara, más aún en el niño, de tamaño variable que no supera 1 a 2 cm de diámetro. Se han descrito aproximadamente 130 casos en las publicaciones médicas, de los cuales el 80 % eran adultos ^[44];

— tipo 4: a la anomalía extrahepática se asocian dilataciones de tipo quístico de las VBIH que predominan en el lóbulo izquierdo. Estas lesiones pueden compararse con las descritas en la enfermedad de Caroli ^[17];

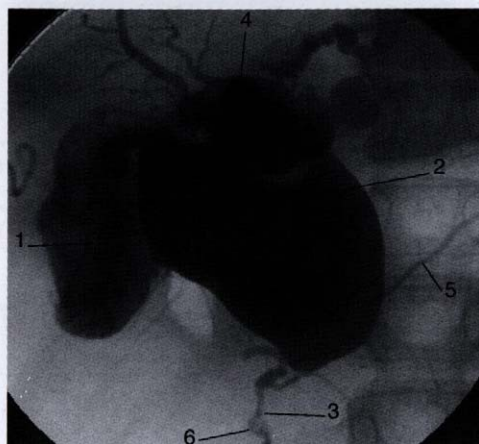
— tipo 5: constituye el cuadro de la enfermedad descrita por Caroli, con dilatación multifocal de las VBIH, de carácter difuso o segmentario, sin obstrucción subyacente ni factores etiológicos conocidos. Se trata de una enfermedad de transmisión autosómica recesiva que prácticamente nunca se observa en el niño ⁽¹⁾.

En la práctica, se observan aspectos muy variados entre los diferentes casos.

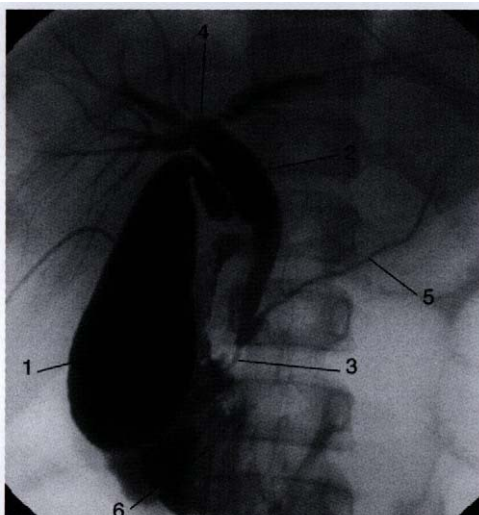
El aspecto muy redondeado y quístico de la VBHE ⁽²⁾ corresponde al tipo 1. A la dilatación de todo el colédoco y a veces también del conducto cístico puede asociarse la del conjunto de las VBIH. El conducto hepático común también está muy ensanchado. A veces, los dos conductos hepáticos derecho e izquierdo aparecen implantados por separado en la zona más alta de la dilatación quística. Pero también puede ocurrir que exista un contraste notable entre la importante dilatación de las VBEH y el aspecto casi normal de las VBIH (fig. 1). Si no queda oculta por la dilatación, las radiografías permiten observar la disposición anormal de la terminación común de la vía biliar y del conducto de Wirsung, bajo la forma de un conducto «común», de longitud excesiva, de más de 1,5 a 2 cm, a veces también dilatado.

(1) Recientemente se ha descrito un caso de dilatación segmentaria de las vías biliares descubierto durante el período prenatal ^[6].

(2) Es importante distinguir entre estas formas quísticas de DCVBP y una **forma particular de atresia de las vías biliares**. Se trata de casos en los que a la anomalía característica de toda atresia, la dismorfia de carácter hipoplásico del conjunto de las vías biliares intrahepáticas y extrahepáticas, puede asociarse, de manera poco frecuente (aproximadamente un caso de cada 20), una *formación quística* situada en el hilio. Esta suele ser de pequeño tamaño y no presenta *ninguna comunicación* con el duodeno. En realidad representa la enquistación de una extravasación local de bilis y su patogenia es completamente diferente a la de la DCVBP. Sin embargo, algunos artículos ^[7] aún la incluyen, según la opinión de los autores erróneamente, entre los quistes del colédoco.



1 Colangiografía percutánea. Aspecto característico de dilatación importante de toda la vía biliar extrahepática, con dilatación intrahepática limitada al final de los conductos hepáticos. Conducto común muy evidente, a pesar de la importante dilatación. 1. Vesícula; 2. colédoco dilatado; 3. conducto biliopancreático común; 4. confluencia hepática; 5. conducto de Wirsung; 6. duodeno.



2 Colangiografía percutánea. Conducto biliopancreático común, con dilatación fusiforme moderada de toda la vía biliar. Obsérvese el reflujo siempre muy evidente en el conducto de Wirsung. 1. Vesícula; 2. colédoco dilatado; 3. conducto biliopancreático común; 4. confluencia hepática; 5. conducto de Wirsung; 6. duodeno.

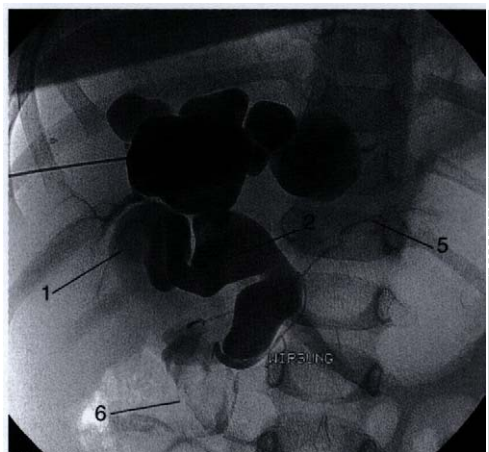
Con frecuencia, las imágenes obtenidas mediante colangiografía son mucho menos anormales y la dilatación de la VBEH es más moderada y está distribuida regularmente a lo largo de la vía biliar (fig. 2). Este aspecto corresponde más a las dilataciones denominadas «fusiformes» que se parecen mucho a las imágenes observadas simplemente por encima de un obstáculo en el colédoco terminal. En esos casos suele ser fácil objetivar el conducto común anormal. También puede ocurrir que la vía biliar apenas esté dilatada aunque la imagen del conducto común anormal sea característica. En tales casos, no es excepcional que la sintomatología esté esencialmente representada por crisis dolorosas que ponen de manifiesto una reacción pancreática, confirmada por las pruebas de laboratorio.

Tampoco resulta extraño ver una imagen lagunar que corresponde a un depósito de «lodo biliar», equivalente al término inglés *sludge* (fig. 3).

En cuanto a las VBIH, su dilatación es extremadamente variable, desde una apariencia casi normal a una dilatación



3 Colangiografía percutánea. Conducto biliopancreático común, con dilatación fusiforme e imagen de bilis solidificada (sludge) en el colédoco distal. 1. Vesícula; 2. colédoco dilatado; 3. conducto biliopancreático común; 4. confluencia hepática; 5. conducto de Wirsung; 6. duodeno.



4 Colangiografía percutánea. Dilatación de tipo quístico de las vías biliares intrahepáticas que predomina en el lóbulo izquierdo, con una dilatación más moderada del colédoco. 1. Vesícula; 2. colédoco dilatado; 5. conducto de Wirsung; 6. duodeno.

muy importante correspondiente a los tipos 4 y 5 descritos anteriormente (fig. 4). La dilatación suele estar entonces distribuida desigualmente; a veces es segmentaria y predomina claramente en el lóbulo izquierdo. Cuando es importante, su regresión postoperatoria no es constante.

Es fundamental destacar las variantes morfológicas de las lesiones entre los diferentes casos, que van desde la simple dilatación moderada de toda la vía biliar por encima de un CBPC a la dilatación voluminosa, que puede descubrirse incluso en el niño muy pequeño o en la ecografía prenatal.

De este modo, la importancia de la dilatación presenta grandes diferencias de un caso a otro. Puede observarse en el lactante una masa quística palpable en el hipocondrio derecho y, a la inversa, hay casos en los que la obstrucción puede ser más o menos intermitente, sin acumulación importante de bilis en las VBEH. Además, al menos en las DCVBP poco importantes, los autores han constatado dos casos en los que el volumen de la dilatación se había modificado claramente entre dos exploraciones previas a la intervención. Su serie incluye asimismo un caso de un niño operado a los nueve días de vida cuya ecografía prenatal era normal.

ANOMALÍAS EN LA ESTRUCTURA HISTOLÓGICA

Los diferentes cortes que pueden efectuarse en la pieza de resección, que comprende en general casi toda la vía biliar con inclusión de la vesícula, muestran que no hay mucosa de revestimiento interno sino únicamente un tejido conjuntivo que cubre toda la vía biliar, con algunas zonas localizadas de mucosa intacta. El resto de la pared puede presentar lesiones de aspecto inflamatorio y siempre hipervascularizado. Teóricamente, esta constatación podría tener importancia práctica, en la medida en que la pieza de sección de la vía biliar destinada a ser anastomosada con el asa en Y podría presentar una retracción secundaria con riesgo de estenosis anastomótica. Sin embargo, la experiencia demuestra que incluso en los casos en los que la anastomosis se ha practicado sobre un segmento desprovisto de mucosa, la estenosis anastomótica no es una complicación frecuente.

A veces se descubren concreciones biliares o auténticos cálculos en el fondo del quiste que traducen la estasis biliar.

Patogenia

El origen de las modificaciones morfológicas características de la DCVBP parece relacionarse claramente con la disposición anormal de la conexión, con un CBPC que favorece el reflujo pancreático^[4] y cuya longitud supera los 3 mm, que es lo que se considera como normal en un niño menor de 1 año. A pesar de la ausencia de pruebas sobre la existencia de un CBPC en cierto número de observaciones, a pesar de ciertos aspectos morfológicos de la dilatación sólo segmentaria de las VBEH, y a pesar también del carácter un poco abrupto de la transición entre el quiste y el colédoco distal, todo ello difícil de integrar en la hipótesis de lesiones inflamatorias difusas del árbol biliar, es preciso reconocer que el CBPC se describe muy frecuentemente en las series publicadas.

Por otra parte, es frecuente la existencia de una terminación anormal del conducto común y de la vía pancreática, por ejemplo en la tercera porción del duodeno^[26] (fig. 5) o de manera bífida^[24].

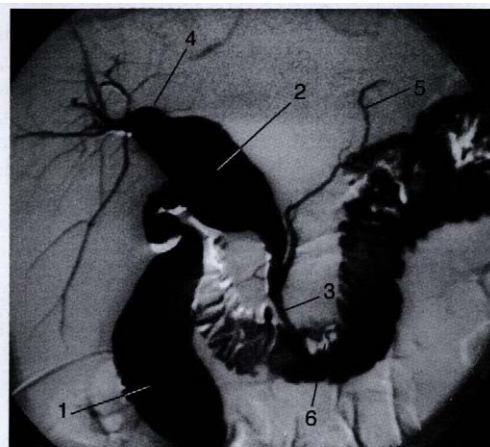
De este modo, la DCVBP sería una lesión secundaria en una vía biliar ya completamente desarrollada que ocurre antes del nacimiento, y no un trastorno del desarrollo de carácter malformativo. La tripsina del jugo pancreático, activada por los ácidos biliares, sería la responsable de la erosión de la mucosa y de la dilatación secundaria. El carácter prenatal de tales lesiones puede confirmarse al menos en los casos en que la ecografía obstétrica ya las ha mostrado, tal como se ha descrito en diferentes publicaciones, incluida la serie de los autores. Es preciso señalar que puede observarse la presencia de un CBPC sin dilatación de la vía biliar pero con reacción pancreática, puesta de manifiesto por la existencia de crisis de dolor abdominal sin ictericia.

Es interesante constatar además que es muy raro observar otras malformaciones abdominales o extraabdominales asociadas con la DCVBP. Se ha descrito un caso con ausencia de vena porta^[22].

Complicaciones

REACCIÓN PANCREÁTICA

Es muy frecuente. Se caracteriza por la importancia de la sintomatología dolorosa, confirmada por las pruebas de laboratorio en muchos casos. El dolor abdominal puede hacer pensar erróneamente en una invaginación intestinal cuando aparece en un niño pequeño. En caso de duda, la tomografía axial computadorizada es útil para determinar el estado del páncreas.



5 Colangiografía percutánea. Imagen de conducto común con dilatación fusiforme del colédoco e implantación ectópica del conducto común en la tercera porción del duodeno. 1. Vesícula; 2. colédoco dilatado; 3. conducto biliopancreático común; 4. confluencia hepática; 5. conducto de Wirsung; 6. duodeno.

LITIASIS

La estasis biliar favorece la formación de concreciones que agravan la obstrucción. Estas concreciones también pueden desarrollarse en la porción residual intrapancreática, cuando ha sido necesario dejar un fondo ovalado en la exéresis del quiste. Por otra parte, la simple presencia de un conducto común, acompañada de una dilatación moderada y difusa de toda la VBEH, también suele asociarse con litiasis en la parte baja de los conductos [28].

PERFORACIÓN

La distensión y la inflamación pueden conducir a la ruptura de la vía biliar con peritonitis [1, 2]; esta inflamación explica asimismo el aspecto a menudo muy engrosado y vascularizado de la pared quística. La peritonitis biliar puede ser muy grave: en la serie de los autores en el hospital de Bicêtre, una niña murió como consecuencia de esta complicación.

CIRROSIS BILIAR

Un factor importante que no siempre se especifica en los artículos sobre el tema es el estado del hígado. Aunque en algunos casos puede tener una apariencia macroscópica e histológica normal, suele suceder [30] que existan ya de forma muy marcada lesiones del parénquima hepático indicativas de estasis y de fibrosis.

Estas lesiones pueden observarse ya en el lactante y en ese caso su significación es aún más grave y su regresión total, incierta [35].

Los autores han observado una fibrosis densa correspondiente a lesiones de cirrosis biliar en una tercera parte de los casos entre 23 observaciones [31]. Es preciso, por tanto, practicar una biopsia hepática en el momento de la intervención.

CÁNCER SECUNDARIO DE LAS VÍAS BILIARES

Se ha descrito un caso de cáncer de las vías biliares con un quiste de colédoco a los 12 años de edad [19]; los mismos autores señalaron en su momento otros dos casos en pacientes menores de 18 años. En realidad, esta complicación afecta esencialmente a adultos en los que la anomalía no se ha descubierto previamente o que han sido intervenidos en la infancia. Éste es el caso sobre todo de pacientes cuya intervención sólo consistió en una derivación biliodigestiva sin exéresis [9, 14, 23]. Pero también puede aparecer la cancerización

en el hígado tras la ablación completa, sobre todo cuando las VBIH estaban y se han mantenido muy dilatadas.

En un importante estudio realizado por autores japoneses [43] se han analizado 23 casos de cáncer en enfermos portadores de un quiste de colédoco con edades comprendidas entre 18 y 60 años (media de 32 años). La localización es muy variable: intrahepática, resto del conducto hepático, residuo intrapancreático, anastomosis bilioyeyunal. En los enfermos aún no operados de su quiste, se ha estimado que la frecuencia de cáncer es del 10 % [8] e incluso de más del 16 % [43]. También se han descrito casos de cáncer proximal en un CBPC aislado y sin dilatación de la vía biliar, lo que justifica igualmente la exéresis preventiva de la vía biliar en el tratamiento de esta anomalía [36]. El residuo intrapancreático de la dilatación quística también puede ser asiento de un proceso degenerativo, hasta 17 años después de la operación [15]. El tipo de cáncer suele ser un adenocarcinoma [40].

Momento adecuado y preparativos para la intervención

La presencia de ictericia no constituye una contraindicación para la intervención. En caso de fiebre, que revela una colangitis, la intervención puede plantearse igualmente con rapidez para proceder al drenaje de la colección biliar. Debe instaurarse entonces una antibioticoterapia apropiada antes de la intervención.

Un caso particular cada vez más frecuente es el del recién nacido en el que el diagnóstico se ha realizado mediante ecografía prenatal. La elección del mejor momento para la intervención debe tener en cuenta la sensibilidad particular del niño durante los primeros días de vida ante toda agresión quirúrgica y anestésica por una parte, y por otra parte la noción frecuentemente comprobada de la repercusión hepática precoz de la retención biliar. En la práctica, la intervención debe practicarse al cumplirse el primer mes de vida.

ESTUDIO MORFOLÓGICO DE LAS LESIONES

La ecografía es la exploración a través de la cual se suele detectar la lesión. La gran precisión actual de esta exploración a veces permite prescindir de las exploraciones radiológicas en aquellos casos en los que la región de la confluencia puede ser debidamente examinada.

La colangiografía intravenosa carece de interés ante la precisión de las otras exploraciones.

Entre ellas, la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica tiene algunos defensores [16]. A veces proporciona buenas imágenes de la terminación común de las vías biliares y pancreáticas. No obstante, no siempre permite examinar adecuadamente la zona de la confluencia hepática cuando ésta se sitúa por encima de un segmento muy dilatado de la vía biliar [37]. Para quienes la emplean, se trata de una exploración sin riesgos, incluso en el niño muy pequeño [37], lo que parece ser cuestionable.

Por último, la resonancia magnética tiene también sus partidarios, por su carácter incruento con respecto a otras exploraciones [25]. Numerosas publicaciones recientes han destacado el interés de las imágenes obtenidas mediante colangiografía por resonancia magnética [3, 13, 21].

Según la experiencia del equipo de radiología de Bicêtre [33], la exploración que proporciona las mejores imágenes es la colangiografía percutánea realizada en el preoperatorio inmediato.

En el momento de la entrevista con los padres, que debe incluir una explicación ilustrada con un esquema del montaje previsto, es importante ante todo advertirles de la necesidad de un seguimiento a muy largo plazo. Sin embargo, no

parece estar justificado alertarles sobre las posibilidades de cancerización tardía, dado que ese riesgo es mínimo en los casos habituales que no presentan una gran dilatación de las VBH y a condición de que la intervención se lleve a cabo mediante una técnica correcta.

Anestesia

Teniendo en cuenta que debido al diagnóstico a menudo precoz el paciente puede ser un niño muy pequeño, se requiere anestesia especializada.

Cuando se decide practicar una exploración radiológica con opacificación de la vía biliar antes de la intervención, preferible cuando no existe una situación de urgencia, es conveniente efectuar la exploración bajo la misma anestesia que se aplicará en la intervención.

Exploración radiológica preoperatoria inmediata

La colangiografía transhepática percutánea parece ser la exploración más útil, incluso a pesar de que no siempre puede proporcionar una imagen completa del CBPC^[34].

Además de aportar datos morfológicos del conjunto de las vías biliares y especialmente de la ubicación de la futura anastomosis biliodigestiva, esta exploración permite, mediante obtención de una muestra de bilis, determinar las secreciones pancreáticas y realizar un estudio bacteriológico. De esta forma es posible prescindir del tiempo radiológico intraoperatorio y de sus inconvenientes, sin riesgo alguno ya que el producto de contraste es evacuado durante la operación.

La exploración intraoperatoria con opacificación de las vías biliares sólo es necesaria cuando no ha sido posible realizarla antes de la intervención. Sin embargo, no se recomienda si se trata de una situación aguda, con bilis infectada, en la que la inyección bajo presión generaría un riesgo de bacteriemia.

Intervención

Se han utilizado múltiples procedimientos como tratamiento de la DCVBP, desde la derivación externa de drenaje temporal a las diferentes modalidades de drenaje interno.

El tratamiento correcto debe incluir la ablación de la VBEH en su totalidad hasta el punto de emergencia de los conductos hepáticos, seguida del restablecimiento de la continuidad con el tubo digestivo.

La técnica de la anastomosis directa del tubo digestivo con la vía biliar dilatada, sin resección de la misma, se ha empleado durante mucho tiempo, pero debe proscribirse, pues expone a complicaciones de estasis (infección y litiasis en la cavidad biliar no extirpada) y sobre todo de cancerización secundaria. Algunos autores han debido incluso convocar nuevamente a antiguos pacientes en quienes se había practicado este montaje, a fin de completar la intervención con la exéresis de la porción dilatada de la vía biliar^[14].

Aunque se ha sugerido el papel del esfínter de Oddi en el mecanismo de la lesión^[10], no parece razonable la intervención en ese nivel.

INSTALACIÓN

Se coloca al niño en decúbito supino. Es necesario cubrir a los lactantes para proporcionarles calor. Un rodillo eleva ligeramente la base del tórax y la región epigástrica. El cirujano se sitúa a la derecha con el ayudante y el instrumentista enfrente.

EXPLORACIÓN

Se efectúa una incisión transversal, a medio camino entre el ombligo y la xifoides, seccionando los dos músculos rectos abdominales.

Con la ayuda de una valva subcostal maleable fijada a una cadena extendida transversalmente entre dos soportes, se aparta el hígado para dejar al descubierto la región subhepática (fig. 6).

En primer lugar debe evaluarse el aspecto del hígado; al final de la intervención se practicará una biopsia hepática.

La dilatación quística adopta la forma de una prominencia subhepática, a cuya superficie están más o menos adheridos la vesícula biliar y el ángulo cólico derecho. Se deben liberar estas adherencias para poner al descubierto las lesiones.

Se realiza una exploración intraoperatoria con opacificación de las vías biliares en caso de que no se haya efectuado el estudio radiológico antes de la intervención y si la ecografía no ha proporcionado suficiente información de carácter morfológico. La inyección puede realizarse, tras el vaciado y la obtención de la muestra de su contenido, a través de la vesícula o directamente en la porción dilatada del colédoco. Si es necesario para observar mejor la parte terminal, puede inyectarse el producto de contraste por medio de una sonda con globo introducida en el colédoco en sentido distal, para evitar de esta forma el reflujo hacia arriba.

Es preciso además evaluar el estado de la cabeza pancreática para determinar una posible correlación con los datos clínicos y de laboratorio.

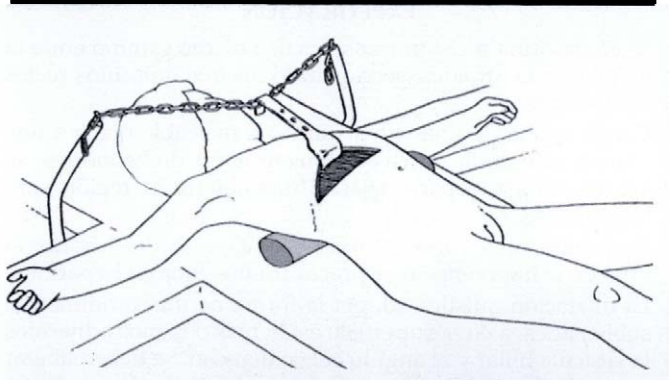
EXÉRESIS DE LA PORCIÓN ANORMAL DE LA VÍA BILIAR

■ En los casos habituales

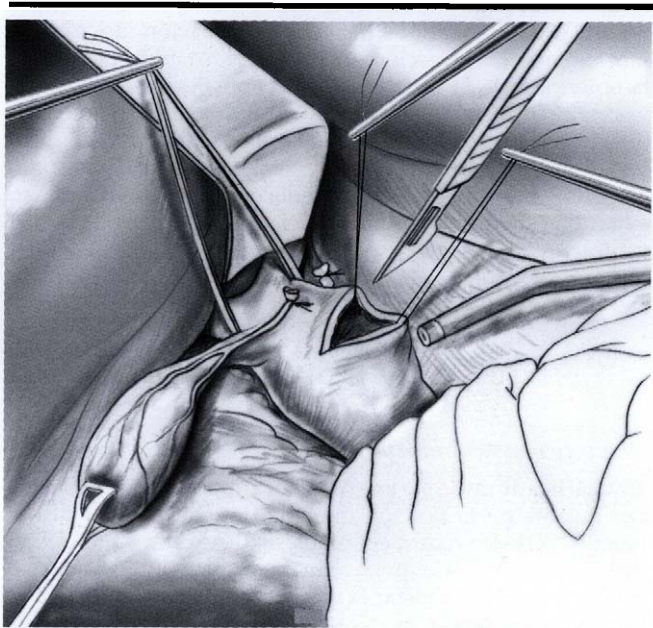
Tras la ligadura de la arteria cística, perfectamente visible por delante de la porción dilatada del colédoco, el primer tiempo consiste en despegar la vesícula de su pequeña cavidad, de delante hacia atrás, a fin de desplegar poco a poco el conducto cístico y utilizar la vesícula como elemento de tracción para proseguir la disección. A continuación se debe avanzar alrededor del conducto hepático común con la ayuda de un disector, para aislarlo con un lazo. Antes de efectuar esta maniobra puede ser preferible hacer una incisión en la vía biliar para controlar el avance del instrumento que se transparenta por detrás de la pared posterior, teniendo en cuenta que justamente por allí discurre la rama derecha de la arteria hepática (fig. 7). La pared de la vía biliar generalmente está engrosada e hipervascularizada, pero la disección de la misma para separarla de la vena porta y la arteria hepática, situadas por detrás, no presenta ninguna dificultad especial, con la condición de que se realice una hemostasia minuciosa y progresiva. A continuación, se practica una sección transversal de la vía biliar dilatada, antes de iniciar la resección hacia abajo y luego hacia arriba (figs. 8, 9).

La exploración de la cavidad biliar puede revelar la existencia de restos de cálculos en su fondo y no siempre es posible identificar el orificio de implantación del colédoco terminal oculto tras los repliegues de la pared. Es preciso señalar que la mucosa interna del quiste siempre parece lisa, mientras que su estudio microscópico muestra habitualmente amplias zonas de abrasión.

A continuación se sigue con la exéresis progresiva hacia abajo, ayudándose ocasionalmente con la introducción de un dedo en la vía biliar como si se tratara de un saco herniario. Simultáneamente se van electrocoagulando todas las pequeñas vénulas que rodean la vía biliar. De este modo la disección alcanza el colédoco intrapancreático. A partir de este momento, el temor a dañar el conducto de Wirsung, a veces muy cercano a la cavidad e imposible de distinguir dentro del tejido



6 Incisión transversal con separación autoestática.



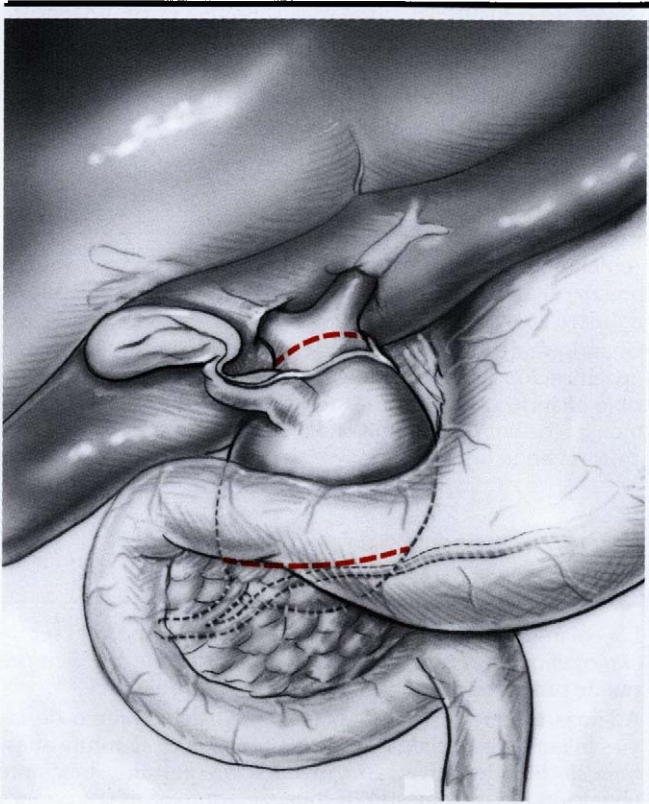
7 Después de despegar la vesícula que a continuación se emplea como elemento de tracción, se practica una incisión en la pared anterior del quiste para guiar la disección.

pancreático, puede llevar a dejar sin extirpar el extremo inferior de la parte dilatada del colédoco (fig. 10). Aunque ese resto, separado del resto de la vía biliar pero aún en comunicación con las vías pancreáticas, suele ser bien tolerado, es indudablemente preferible disecar la vía biliar hasta la zona estrecha para extirpar totalmente la parte dilatada (fig. 10A). Si se deja ese resto, es mejor colocar una pequeña lámina de drenaje que salga a través de una contraincisión evitando el cierre de la cavidad en sí misma. En una serie de niños operados en Bicêtre y publicada en 1995, a 16 niños de un total de 40 se les practicó esta exéresis parcial con una pequeña cavidad biliar residual en la cabeza del páncreas [31].

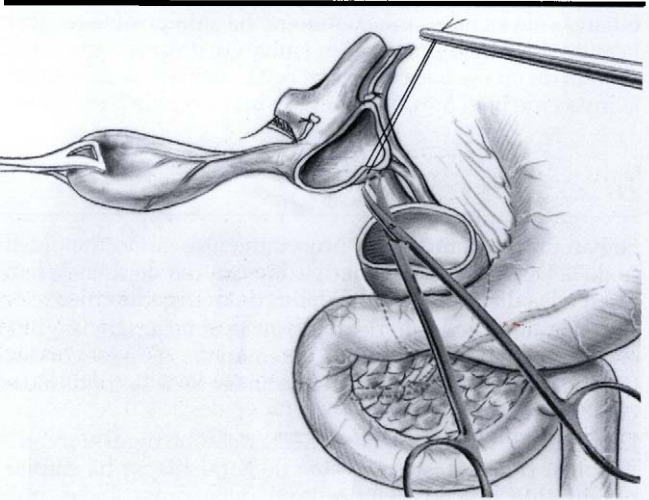
A continuación, se completa la ablación de la vía biliar anormal de abajo hacia arriba hasta la zona de la confluencia. Controlando la progresión de la disección desde el interior de la vía biliar, se garantiza que la sección de la misma no irá más allá de la confluencia, evitando con ello la necesidad de una anastomosis compleja entre el asa digestiva y dos conductos hepáticos separados.

REPARACIÓN

— Consiste en una anastomosis hepaticoyeyunal sobre un asa en Y (fig. 11A, B). Después de seccionar la arcada vascu-

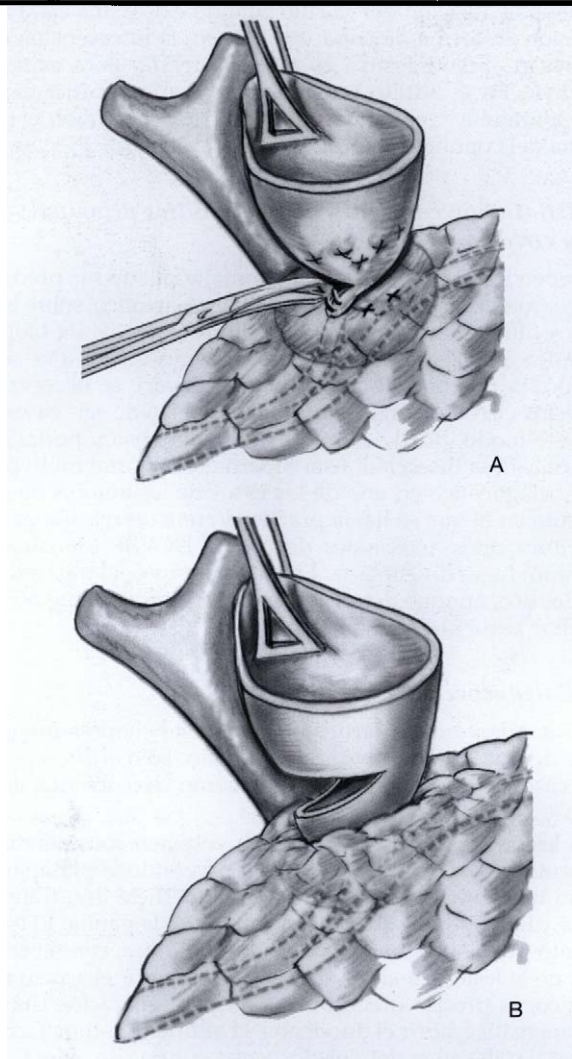


8 Esquema de la dilatación congénita de la vía biliar principal, con el trazado de las incisiones que delimitan la parte resecada (no obstante, a nivel distal, se debe tratar de extirpar toda la parte dilatada).



9 Exéresis del quiste hasta la confluencia separándolo del plano vascular posterointerno.

lar, se secciona el yeyuno en su segunda asa, la primera que asciende fácilmente hasta el hígado. La sección del extremo distal se cierra con grapas o mediante una sutura continua extramucosa con hilo reabsorbible de 5/0 o 6/0 según el diámetro del intestino. Este segmento se lleva a través de la parte derecha del mesocolon transversal aproximándolo al conducto hepático seccionado. Se realiza la anastomosis bilioyeyunal sobre la convexidad antimesentérica del asa montada, cerca de su extremo cerrado. Al igual que para restablecer la continuidad intestinal en la base del asa, las suturas pueden realizarse con hilo fino reabsorbible mediante puntos sueltos o sutura continua. Es importante que la anastomosis biliodigestiva sea totalmente impermeable y sin ten-

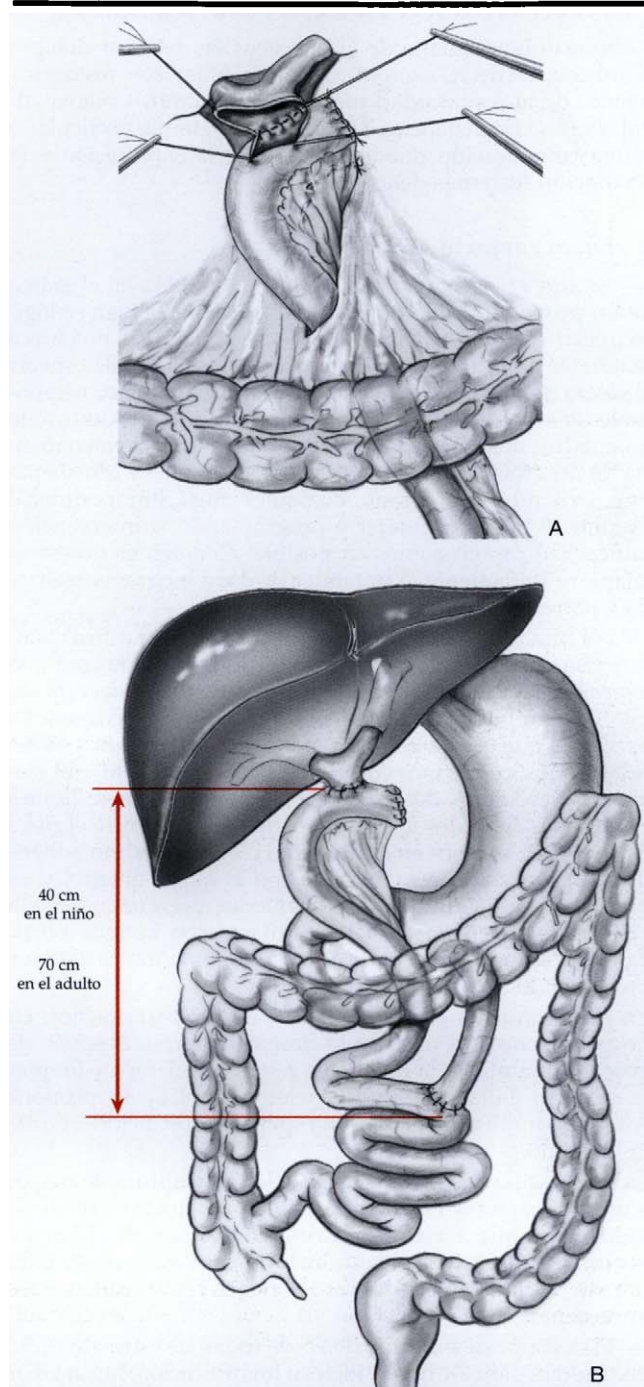


10 A. Ablación completa del polo inferior del quiste de colédoco cuando el conducto de Wirsung está a distancia del quiste.
B. Exéresis parcial del polo inferior del quiste.

sión. Debe comprobarse que la longitud del meso del asa le permita ascender sin problemas hasta llegar a la sección superior de la vía biliar y también que no exista ninguna constricción del asa o de su meso a su paso a través del mesocolon transverso. Con respecto a la longitud del asa, se considera que la longitud mínima es de 40 cm; en el niño mayor la longitud debe ser superior. Debe tenerse en cuenta que no puede asegurarse la protección frente al reflujo, puesto que no es raro observar una aerobilia intrahepática tiempo después de la intervención.

— Otra técnica de reparación consiste en interponer un asa yeyunal aislada, de unos veinte centímetros de longitud, entre la sección del conducto hepático y la segunda porción del duodeno [29, 32]. El asa pasa igualmente a través del mesocolon transverso, por delante del duodeno. Se cierra su extremo superior y se anastomosa lateralmente con la vía biliar. Con el otro extremo se practica una sutura terminolateral con la cara anterior de la segunda porción del duodeno. Esta técnica presenta ciertas ventajas respecto a la técnica clásica ya que se aproxima más a la anatomía y fisiología normales. También permite una eventual exploración de las vías biliares por endoscopia. Finalmente, evitaría la aparición secundaria de complicaciones pépticas como las que podrían observarse en la base de un asa ascendida.

Sin embargo, esta técnica expone al reflujo del contenido duodenal. Para paliar este inconveniente, los autores chinos [14] la



11 A, B. Anastomosis hepaticoyeyunal terminolateral sobre asa yeyunal en Y, ascendida hasta la zona subhepática por vía transmesocólica.

aplican añadiendo un artificio reductor de la luz del asa de derivación, creando un efecto antirretorno, llamado *spur valve* en inglés. Ellos la denominan «técnica de Chicago-Beijing». En su serie de quistes del colédoco con más de 500 pacientes, hay 120 casos controlados durante más de 10 años posteriormente a la aplicación de esta técnica; los autores refieren un porcentaje muy reducido de complicaciones, relacionadas sobre todo con problemas de estenosis anastomóticas.

— También se ha propuesto la interposición del apéndice para la reparación. Sin embargo, un estudio multicéntrico realizado en Europa [11] ha demostrado la mala calidad de este tipo de montaje.

INTERVENCIÓN EN CASOS PARTICULARES

Aunque el fundamento de la intervención debe ser siempre el mismo, es decir, exéresis de la vía biliar con restablecimiento de la continuidad mediante anastomosis bilioyeyunal, ciertas circunstancias debidas a la anatomía particular o a una complicación pueden hacer que la exploración y la reparación sean más delicadas.

■ *En un contexto infeccioso*

— Sucede a veces que la anomalía se descubre en el marco de un primer episodio de colangitis reciente. Si bien es lógico iniciar rápidamente un tratamiento antibiótico, no parece razonable aplazar la intervención con el pretexto de esperar el efecto del mismo. La retención es el primer factor responsable de la infección y urge eliminarla. Como máximo, ante un cuadro infeccioso grave se podría discutir la conveniencia de un drenaje de la bilis por vía percutánea y transhepática, evitando sobre todo cualquier fuga intraperitoneal durante el paso del catéter y programando la intervención radical tan pronto como sea posible. También es necesario adaptar rápidamente el tratamiento al antibiograma realizado a partir del cultivo de la bilis.

— Por otra parte, la intervención puede resultar difícil cuando existen modificaciones inflamatorias provocadas por una infección reciente o eventualmente por una intervención previa complicada con retención y procesos infecciosos. La pared del quiste está engrosada, hipervascularizada y adherida a todos los órganos contiguos, particularmente a los elementos vasculares del pedículo hepático. No tiene límites claramente definidos y durante la disección se corre el riesgo de provocar lesiones en el duodeno o en el intestino adherido. La exéresis debe practicarse con el quiste abierto, si es preciso seccionándolo progresivamente, eventualmente sin extirpar la pared posterior en contacto con la vena porta. También se ha propuesto dejar en su lugar la túnica externa, procediendo a una «peladura» interna [27].

En estas condiciones podría incluso ser preciso practicar en un primer tiempo un simple drenaje externo, después de evacuar totalmente la bilis y los restos purulentos y limpiar la cavidad biliar. La intervención completa se pospone entonces durante unos días en espera de que mejore el estado del niño.

La perforación «espontánea» de la lesión (ruptura de mayor o menor magnitud) se manifiesta con un cuadro a menudo inquietante que a veces se asocia con estado de choque e insuficiencia circulatoria. La intervención es entonces muy urgente [1]. También en este caso se deben prever dificultades importantes en la operación.

— El derrame de bilis tiñe de verde todas las estructuras del pedículo hepático y hace difícil su identificación; la vía biliar que se vacía en el peritoneo pierde su aspecto quístico o simplemente distendido. En este contexto agudo, una actitud prudente puede ser la práctica de un simple drenaje externo con una colecistostomía de descarga. La intervención definitiva puede programarse al cabo de 5 a 6 semanas. Es necesario subrayar la gravedad de este tipo de peritonitis, que puede acompañarse de trastornos metabólicos graves y que debe ser objeto de una reanimación perfectamente adaptada.

■ *Dilatación congénita de la vía biliar principal y litiasis*

Se ha observado muy a menudo la presencia de litiasis en el interior de la zona dilatada o, por el contrario, más o menos enclavada en la parte inferior de la vía biliar. En algunos casos en los que la dilatación proximal sólo tiene un aspecto fusiforme no quístico, puede incluso plantearse el posible papel desempeñado por la litiasis en la formación de la dilatación. Sin embargo, no parece razonable proceder única-

mente a la ablación del cálculo cuando existe una clara disposición en forma de conducto común; la intervención con derivación biliodigestiva es el único medio para evitar la recidiva. En el adulto puede ser necesario recurrir a una esfinterotomía [28] en un primer tiempo antes de tratar el problema del conducto común.

■ *Dilatación congénita de la vía biliar principal y cirrosis*

La repercusión hepática de la anomalía puede ser precoz y grave, con desarrollo de lesiones de tipo cirrótico, sobre todo en los niños más pequeños [30, 35]. Entre 36 casos de biopsia hepática realizada durante la intervención en una serie publicada por uno de los autores (Valayer), se observaron aspectos cirróticos en el estudio histológico de seis casos [31]. De este modo, puede aparecer una hipertensión portal que complicará la disección. Esta hipertensión portal motivó un error diagnóstico en uno de los casos de los autores de este artículo en el que se había practicado una derivación portosistémica unos años antes de que la DCVBP (de carácter mínimo) fuera descubierta. En cualquier caso, el tratamiento es idéntico, aunque debe preverse una disección que podría resultar particularmente hemorrágica.

■ *Coledocoele*

Su tratamiento muy particular merece ser citado aunque se trate de una lesión muy rara en el niño. Sólo el 20 % de los 130 casos descritos en el adulto fueron descubiertos en el niño [44].

Esta lesión rara puede alcanzar un volumen considerable y obstruir la luz duodenal (fig 12). En la endoscopia aparece como una tumefacción esférica, de superficie lisa, transparente, algo verdosa, ubicada a la altura de la papila. El tratamiento puede efectuarse por vía endoscópica, con fenestración de la lesión en el duodeno. Si se opta por el acceso quirúrgico, es preciso practicar una amplia separación duodenopancreática, abrir el duodeno a la altura de la tumefacción y, tras la abertura del coledocoele, suturar su pared a la mucosa duodenal [42].

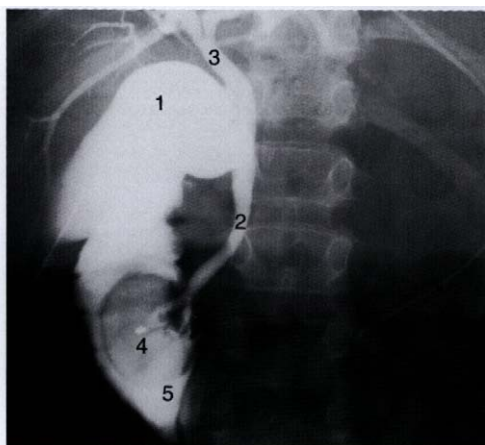
Seguimiento postoperatorio y a largo plazo

Después de la intervención, puede reanudarse la alimentación al cabo de unos tres días, tras retirar la sonda gástrica. El líquido de drenaje debe analizarse para determinar la amilasa, teniendo en cuenta que la existencia de un resto puede dejar pasar un poco de líquido pancreático durante algunos días. El drenaje se retira hacia el quinto día. Posteriormente, el control ambulatorio debe incluir:

- una evaluación clínica, en particular en busca de signos funcionales tales como dolor abdominal o decoloración ocasional de las heces;
- pruebas de laboratorio para detectar la existencia de signos de retención biliar o de reacción pancreática;
- un estudio morfológico que incluya ecografía y radiografía abdominal en bipedestación para investigar la presencia de aerobilia o de dilatación de las VBIH.

Generalmente, el curso postoperatorio no resulta problemático y el seguimiento a largo plazo no presenta complicaciones particulares. Sin embargo, la aparición de dolores abdominales «comunes» plantea a veces el problema de su posible relación con los antecedentes hepatobiliares y obliga a efectuar todas las exploraciones de forma sistemática.

Algunas anomalías son totalmente asintomáticas y no deben alarmar excesivamente. Se trata de:



12 Imagen rara de coledococoele en el niño. 1. Vesícula; 2. colédoco dilatado; 3. confluencia hepática; 4. coledococoele; 5. duodeno.

— una aerobilia intrahepática muy evidente en las radiografías simples y que se observa a menudo y sobre todo cuando las VBIH siguen estando dilatadas;

— la regresión de esta dilatación a veces es muy parcial, sobre todo cuando antes de la intervención era muy marcada;

— la existencia de un fondo intrapancreático debido al carácter parcial de la ablación del quiste también suele tolerarse bien. Esta imagen, sin embargo, plantea un problema psicológico a los padres que oyen hablar de un «quiste» al radiólogo, a veces poco enterado de las condiciones quirúrgicas, y que no entienden que la anomalía pueda persistir a pesar de la operación. Generalmente, una explicación sencilla permite tranquilizarlos.

Tratamiento de las complicaciones tardías

COLANGITIS SECUNDARIAS, LITIASIS

La dilatación de las VBIH no siempre desaparece totalmente, sin que por ello surjan complicaciones. Sin embargo, es cierto que predispone a la formación de litiasis secundaria y que puede provocar episodios de colangitis. La ecografía y la tomografía computadorizada de las vías biliares son indispensables para determinar el grado de las lesiones. El tratamiento de esas lesiones secuelas es difícil. La dilatación que persiste suele ser segmentaria con zonas estrechas que se interponen entre las zonas dilatadas, constituyendo otros tantos factores de estasis y obstáculo para la migración de posibles cálculos. Pueden emplearse diferentes procedimientos, desde el lavado por vía percutánea bajo control ecográfico a la litotricia extracorpórea, además de las posibles intervenciones quirúrgicas. En todos los casos, es muy probable que la ablación de los cálculos sea incompleta. También puede ser necesaria una exéresis hepática parcial. Una litiasis difusa que cause episodios recurrentes de colangitis puede incluso plantear la indicación de un trasplante hepático.

Sin embargo, es preciso subrayar el carácter excepcional de estas colangitis secundarias en los casos habituales, incluso cuando persiste una leve dilatación de las VBIH, siempre que el tratamiento se haya hecho correctamente. En la serie de niños publicada en 1995^[31], aunque su frecuencia parece relativamente importante (9 casos entre 41 anastomosis hepaticoyeyunales), en su mayoría tuvieron un carácter transitorio y no recidivante.

En cambio, constituyen una complicación frecuente de los montajes practicados siguiendo métodos antiguos tales como la cistoyeyunostomía lateroterminal o la cistoduodenostomía. En estos procedimientos en los que no se extirpa la porción patológica de la vía biliar, la anastomosis digestiva, que no se sitúa en el punto más bajo sino sobre la pared a menudo inflamada del quiste, suele retraerse y provocar estenosis, infección y litiasis, así como reflujo digestivo de las vías biliares y pancreáticas. El riesgo de un carcinoma secundario en tales lesiones es real^[40]. Sin llegar a afirmar que estas complicaciones son inevitables, el hecho de que puedan tardar varios años en aparecer^[41] justifica la propuesta sistemática a esos pacientes de una reintervención para la ablación completa de la vía biliar anormal y el restablecimiento de un drenaje biliar según la técnica habitual.

COMPLICACIONES PANCREÁTICAS

A pesar de la exéresis, en ciertos casos existen secuelas pancreáticas. Un estudio mediante endoscopia retrógrada^[24] acerca del problema planteado por el dolor persistente en adultos operados de quiste de colédoco sugiere el posible papel de las lesiones secuelas del páncreas: la mayoría de pacientes aún presentaban una dilatación de los conductos pancreáticos o del resto del conducto común, en ocasiones con residuos «proteicos» en la parte distal de los conductos dilatados. Este estudio japonés realizado en 38 pacientes operados según el método radical y que aún presentaban dolor abdominal o alteraciones de las pruebas de laboratorio que hacían pensar en un origen pancreático, demostró la existencia de una dilatación residual de las vías pancreáticas en 34 de ellos.

El tratamiento de algunas de estas secuelas pancreáticas puede plantear dificultades quirúrgicas, puesto que el objetivo es eliminar el resto del quiste incluido en la cabeza del páncreas que no se había extirpado en la primera intervención.

CANCERIZACIÓN

Generalmente se trata de una forma grave de cáncer hepatobiliar, dado que la exéresis completa sólo es muy raramente curativa.

Se desarrolla en la VBEH, si nunca ha habido intervención, o en las VBIH, particularmente si las mismas se han mantenido muy dilatadas. Al principio el diagnóstico no es fácil, y puede ocurrir que sólo se obtenga en un estudio histológico extemporáneo. La extensión hepática y ganglionar es importante y hace que cualquier exéresis sea ilusoria. En una serie de autores japoneses^[40] de 1987, de 105 operaciones de exéresis, sólo dos pacientes sobrevivían a los 6 años.

En realidad, cuando se descubre el cáncer, que a menudo causa ya una retención biliar, su extensión sólo permite una derivación interna de carácter paliativo.

Conclusión

El tratamiento quirúrgico del quiste de colédoco en el niño se basa en una técnica bastante sencilla que debe sin embargo efectuarse metódicamente. Es necesario reconocer que las correcciones propuestas para restablecer el circuito biliopancreático no son las de una anatomía normal y que debe asegurarse la vigilancia de esos pacientes a muy largo plazo, no tanto por el riesgo poco elevado de una colangitis sino para detectar precozmente el eventual desarrollo de un cáncer hepatobiliar.

Bibliografía

- [1] Alonso-Lej F, Rever WB, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst with a report of 2 and an analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 1959; 108: 1-30
- [2] Ando K, Miyano T, Kohno S, Takamizawa S, Lane G. Spontaneous perforation of choledochal cyst: a study of 13 cases. *Eur J Pediatr Surg* 1998; 8: 23-25
- [3] Arcement CM, Meza MP, Arumanla S, Towbin RB. Magnetic resonance cholangiopancreatography in the evaluation of pancreaticobiliary disease in children. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 92-97
- [4] Babbitt DP, Starshak RJ, Clementi AR. Choledochal cyst: a concept of etiology. *AJR Am J Roentgenol* 1973; 119: 57-62
- [5] Bismuth H, Krissat J. Choledochal cystic malignancies. *Ann Oncol* 1999; 10 (suppl 4): 94-98
- [6] Bratu I, Laberge JM, Khalife S, Sinsky A. Regression or antenatally diagnosed localized Caroli's disease. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1390-1393
- [7] Chang CC. Antireflux spur valve in cholestomy. *Jpn Soc J Pediatr Surg* 1982; 18: 73-75
- [8] Chapman RV. Risk factors for biliary tract carcinogenesis. *Ann Oncol* 1999; 10 (suppl 4): 308-311
- [9] Chaudhuri PK, Chaudhuri B, Schuller JJ, Nyhus LM. Carcinoma associated with congenital cystic dilation of bile ducts. *Arch Surg* 1982; 117: 1349-1351
- [10] Craig AG, Chen LD, Saccone GT, Chen J, Padbury RT, Toouli J. Sphincter of Oddi dysfunction associated with choledochal cyst. *J Gastroenterol Hepatol* 2001; 16: 230-234
- [11] Delarue A, Chappuis JP, Esposito C, Valla JS, Bonneville M, Allal H et al. Is the appendix graft suitable for routine biliary surgery in children? *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1312-1316
- [12] Flanigan DP. Biliary cysts. *Ann Surg* 1975; 182: 635-643
- [13] Frampas E, Moussaly F, Leaute F, Heloury Y, Le Neel JC, Dupas B. Magnetic resonance cholangiopancreatography in choledochal cysts. *J Radiol* 1999; 80: 1659-1663
- [14] Fu M, Wang Y, Zhang J. Evolution in the treatment of choledochus cyst. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1344-1347
- [15] Fujisaki S, Akiyama T, Miyake H, Amano S, Tomita R, Fukuzawa M et al. A case of carcinoma associated with the remained intrapancreatic biliary tract 17 years after the primary excision of a choledochal cyst. *Hepatogastroenterology* 1999; 46: 1655-1659
- [16] Guelrud M, Morera C, Rodriguez M, Prados JG, Jaen D. Normal and anomalous pancreaticobiliary union in children and adolescents. *Gastrointest Endosc* 1999; 50: 189-193
- [17] Henry X, Marrasse E, Stoppa R, Capron JP, Sevestre H. Association maladie de Caroli-kyste du cholédoque-fibrose hépatique congénitale-polykystose rénale. Proposition d'une nouvelle classification des dysembryoplasies biliaires ectasiantes de la voie biliaire principale. À propos d'une observation. *Chirurgie* 1987; 113: 834-843
- [18] Hsu YC, Lin TY, Lee HC, Huang FY, Sheu JC. Congenital biliary dilatation in infancy and childhood: 74 cases experience. *Changcheng Yi Xue Za Zhi* 1994; 17: 301-308
- [19] Iwai N, Deguchi E, Yanagihara J, Iwai M, Matsuo H, Todo S. Cancer arising in a choledochal cyst in a 12-year old girl. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 1261-1263
- [20] Jan YY, Chen HM, Chen MF. Malignancy in choledochal cysts. *Hepatogastroenterology* 2000; 47: 337-340
- [21] Kim SH, Lim JH, Yoon HK, Han BK, Lee SK, Kim YI. Choledochal cyst: comparison of magnetic resonance and conventional cholangiography. *Clin Radiol* 2000; 55: 378-383
- [22] Kinjo T, Aoki H, Sunagawa H, Kinjo S, Muto Y. Congenital absence of the portal vein associated with focal nodular hyperplasia of the liver and congenital choledochal cyst: a case report. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 622-625
- [23] Kobayashi S, Asano T, Yamasaki M, Kenmochi T, Nakagohri T, Ochiai T. Risk of bile duct carcinogenesis after excision of extrahepatic bile ducts in pancreaticobiliary maljunction. *Surgery* 1999; 126: 939-944
- [24] Koshinaga T, Fukuzawa M. Pancreatic duct morphological pattern and dilatation in postoperative abdominal pain in patients with congenital choledochal cyst: an analysis of postoperative pancreatograms. *Scand J Gastroenterol* 2000; 35: 1324-1329
- [25] Lam WW, Lam TP, Saing H, Chan FL, Chan KL. Magnetic resonance cholangiography and CT cholangiography of pediatric patients with choledochal cysts. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173: 401-405
- [26] Li L, Yamataka A, Yian-Xia W, Da-Yong W, Segawa O, Lane GJ et al. Ectopic distal location of the papilla of Vater in congenital biliary dilatation: Implications for pathogenesis. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 1617-1622
- [27] Lilly JR. The surgical treatment of choledochal cyst. *Surg Gynecol Obstet* 1979; 149: 36-42
- [28] Lucas S, Verhaeghe P, Stoppa R. Le syndrome du canal commun associé à une dilatation kystique de la voie biliaire principale. À propos d'un cas compliqué de lithiase du canal commun. *J Chir* 1986; 123: 490-496
- [29] Moreno Gonzales E, García García I, Pascual MH. Choledochal cyst resection and reconstruction by biliary-jejuno-duodenal diversion. *World J Surg* 1989; 13: 232-237
- [30] Nambirajan L, Taneja P, Singh MK, Mitra DK, Bathnagar V. The liver in choledochal cyst. *Trop Gastroenterol* 2000; 21: 135-139
- [31] Nguyen TL, Valayer J. Dilatation congénitale de la voie biliaire principale chez l'enfant. À propos d'une série de 52 cas. *Presse Méd* 1994; 23: 1565-1568
- [32] Okada A, Oguchi Y, Kamata S, Ikeda Y, Kawashima Y. Jejunal interposition hepaticoduodenostomy for congenital dilatation of the bile duct. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 588-591
- [33] Pariente D, Husson B, Urvoas E, Rion JV. Pathologie des voies biliaires chez l'enfant. *Encycl Méd Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Radiodiagnostic - Appareil digestif*, 33-496-A-10, 1996: 1-13
- [34] Suarez F, Bernard O, Gauthier F, Valayer J, Brunelle F. Bilio-pancreatic common channel in children. *Pediatr Radiol* 1987; 17: 206-211
- [35] Suita S, Shono K, Kinugasa Y, Kubota M, Matsuo S. Influence of age on the presentation and outcome of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1765-1768
- [36] Suzuki S, Nakamura S, Ochiai H, Baba S, Sakaguchi T, Tsuchiya Y et al. Double cancer of the gallbladder and common bile duct associated with an anomalous pancreaticobiliary ductal junction without a choledochal cyst: report of a case. *Surg Today* 1999; 29: 651-655
- [37] Teng R, Yokohata K, Utsunomiya N, Takahata S, Nabae T, Tanaka M. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography in infants and children. *J Gastroenterol* 2000; 35: 39-42
- [38] Todani T, Narusue M, Watanabe Y, Tabuchi K, Okajima K. Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement. *Ann Surg* 1978; 187: 272-280
- [39] Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts. Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977; 134: 263-269
- [40] Todani T, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N. Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operation. *Surg Gynecol Obstet* 1987; 164: 61-64
- [41] Todani T, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N, Sato Y. Reoperation for congenital choledochal cyst. *Ann Surg* 1988; 207: 142-147
- [42] Valayer J, Moreaux J. Kystes de la voie biliaire. Dilatation congénitale de la voie biliaire principale. *Encycl Méd Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif*, 40-976, 1992: 1-14
- [43] Watanabe Y, Toki A, Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 1999; 6: 207-212
- [44] Weissner M, Bennek J, Hormann D. Choledochocoele; a rare cause of necrotizing pancreatitis in childhood. *Eur J Pediatr Surg* 2000; 10: 258-264
- [45] Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst. Analysis of 1 433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 1980; 140: 653-657