

# Dilataciones quísticas congénitas de las vías biliares (segunda parte). Vías biliares extrahepáticas

## *Congenital bile duct cystic dilatations (part 2). Extrahepatic bile ducts*

Gustavo Nari , Alesio E. López , Ángel Joseph, Elías Ortega , M. Eugenia De Elias , Flavia López 

Del Servicio de Cirugía  
General del Hospital  
Tránsito Cáceres de  
Allende.  
Córdoba. Argentina.

Los autores declaran no  
tener conflictos  
de interés.  
*Conflicts of interest  
None declared.*

Correspondencia  
*Correspondence:*  
Gustavo Nari  
E-mail:  
gusnari@hotmail.com

### RESUMEN

Las dilataciones quísticas congénitas de la vía biliar extrahepática son infrecuentes, principalmente en Occidente, y afectan sobre todo a niños pero son poco comunes en adultos.

El diagnóstico requiere un alto índice de sospecha y suele llevarse a cabo con estudios colangiográficos de los cuales la CRMN es, en la actualidad, el de mayor utilidad. Es conocido el aumento de malignización de estas dilataciones, por lo que el tratamiento completo de la bolsa quística es obligatorio.

■ **Palabras clave:** quistes de colédoco, clasificación, tratamiento..

### ABSTRACT

Congenital dilatation of extrahepatic bile ducts is rare in the Western countries and is more common in children than in adults.

The diagnosis requires high level of suspicion and is made by cholangiography tests, among which MRCP is the most useful nowadays. Malignant transformation of these cystic dilatations is well-known; therefore, complete resection of the cystic pouch is mandatory.

■ **Keywords:** choledochal cyst, classification, treatment.

Recibido | Received  
26-03-21  
Aceptado | Accepted  
14-05-21

ID ORCID: Gustavo Nari, 0000-0002-2559-5704; Alesio E López, 0000-0001-8412-6265; Elías Ortega, 0000-0002-2058-3878; M. Eugenia De Elias, 0000-0003-4619-4149; Flavia López, 0000-0003-2125-175X.

## Introducción

Las dilataciones quísticas congénitas de las vías biliares extrahepáticas (DQCVBEH) son poco frecuentes. La primera descripción de una dilatación fue realizada por Vater, pero fue la descripción detallada de Douglas en 1852 la que más la puso en evidencia. Se refiere a que la DQCVBEH se presentaría en 1 de cada 2 millones de nacimientos; otros autores refieren una incidencia mucho mayor y que rondaría 1 paciente entre 100 000 y 190 000 nacimientos vivos. Se informan incidencias muy diferentes entre poblaciones occidentales y orientales; en estas últimas la incidencia rondaría 1 caso cada 10 000 nacimientos<sup>1-15</sup>.

El objetivo de este trabajo es presentar 5 casos de DQCVBEH/año y realizar una revisión de la literatura con la intención de actualizar las medidas diagnóstico-terapéuticas.

## Casística

Se recolectaron de manera retrospectiva las dilataciones quísticas de las vías biliares en los últimos 23 años. De los 8 pacientes rescatados, 3 eran portadores de enfermedad de Caroli y los 5 restantes de DQCVBEH (Figs. 1 y 2).

De los datos recolectados, los más relevantes pueden observarse en la tabla 1.

## Resultados

Los pacientes fueron tres mujeres y dos hombres; la edad promedio fue de 50,6 años.

El dolor abdominal, la ictericia y la fiebre fueron los síntomas más frecuentes. La leucocitosis e hiperbilirrubinemia fueron los más comunes. En todos los pacientes se utilizó la ecografía y la tomografía; en cambio, la CRMN y la CPRE fueron utilizadas en menor medida.

En 3 DQCVBEH se realizaron resecciones; en un paciente, el diagnóstico fue realizado en el posoperatorio y se negó a la resección. En otro paciente con una DQCVBEH tipo IV y con un cáncer de vesícula biliar, cistoadenoma hepático y hepatolitiasis gigante tampoco se realizó la resección.

En 2 pacientes pudo confirmarse una anomalía de la unión biliopancreática. En un paciente existió una fístula entre un pseudoquiste por una pancreatitis de un año antes y el quiste de colédoco.

La anatomía patológica confirmó el diagnóstico en todos los pacientes resecados.

## Discusión

Las DQCVBEH en adultos son infrecuentes: varios autores occidentales refieren una incidencia de 1 cada 100 000 a 190 000 nacidos vivos<sup>2,3</sup>, pero en Oriente sería mucho más alta: se informa en 1 de cada 1000 nacimientos, lo que hace que cerca de las 2/3 partes de los casos referidos se hayan registrado en la literatura japonesa<sup>1,3,4</sup>.

El sexo femenino es el más afectado con una relación de 4-1. La mayoría de los pacientes con DQCVBEH se presentan en la niñez. Yamaguchi<sup>4</sup>, sobre 1433 casos, informa que aproximadamente el 51% se encontraban en la primera década de la vida y esta cifra

■ TABLA 1

Datos de los pacientes

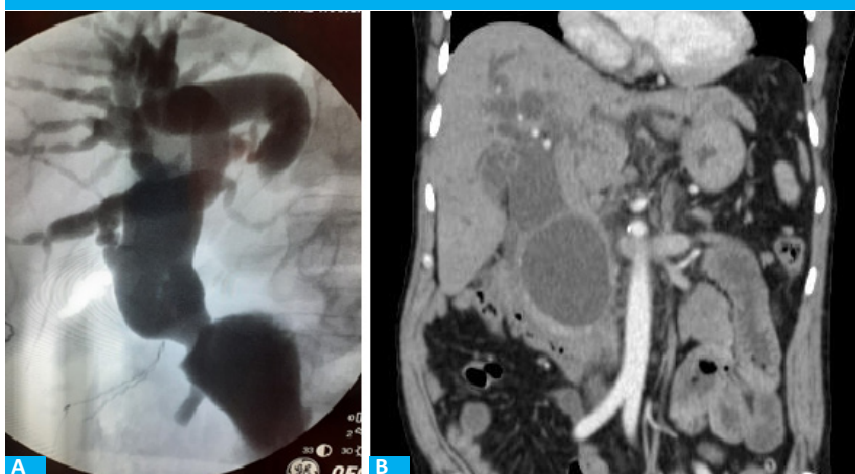
Sexo/Edad	Clínica	Laboratorio	Imágenes	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
Hombre/ 56 años	Dolor abdominal Fiebre - Vómitos	Leucocitosis, elevación de fosfatasa alcalina	Ecografía (colecistitis aguda)	Colecistitis aguda + quiste de colédoco tipo I	Colecistectomía y resección de VBP con hepático-yeyuno anastomosis en Y de Roux	Buena evolución Libre de síntomas durante 5 años
Mujer/ 45 años	Síndrome coledociano Antec. de colecistectomía y exploración de la vía biliar un año antes	Elevación de bilirrubina directa y fosfatasa alcalina	Ecografía CPRE	Quiste de colédoco tipo I Probable teoría de Babbitt	Resección de bolsa quística con hepático-yeyuno anastomosis	Buena evolución; después de 2 años y medio se pierde de control
Mujer/ 53 años	Dolor abdominal y fiebre Síndrome coledociano	Leucocitosis, aumento de bilirrubina directa y fosfatasa alcalina	Ecografía (colecistitis con dilatación de la VBP)	Colecistitis y coledocolitiasis	Colecistectomía y papilotomía transduodenal.	Buena evolución. Controles por fistulografía y CPRE que muestran quiste coledociano tipo I. Se llega a reoperar controlándose durante 3 años
Mujer/ 45 años	Dolor abdominal y fiebre Síndrome coledociano	Leucocitosis Elevación de bilirrubina directa y fosfatasa alcalina	Ecografía (colecistitis aguda, dilatación de VBP y quiste simple de hígado)	Colecistitis aguda, coledocolitiasis, quiste hepático	Colecistectomía coledocotomía, hepaticotomía izquierda; extracción de múltiples litos gigantes - Kehr. Quiste de colédoco tipo IV A	Buena evolución - alta. Anat. patol.: adenocarcinoma de vesícula biliar, cistoadenoma hepático Tratamiento oncología clínica con supervivencia de 1 año y medio
Hombre/ 54 años	Ictericia y dolor abdominal; pérdida de peso	Leucocitosis Aumento de bilirrubina directa y fosfatasa alcalina	Ecografía Tomografía CRMN	Quiste de colédoco tipo I fistulizado a pseudoquiste pancreático	Resección de bolsa quística y hepático-yeyuno anastomosis en Y de Roux	Buena evolución. Desaparición del pseudoquiste

■ FIGURA 1



A: Dilatación tipo 4 con hepatolitiasis gigante y anomalía de la unión biliopancreática. B: Cálculos extraídos.

■ FIGURA 2



Colangiografía (A) y colangio resonancia magnética (B), de dilatación quística con comunicación a un pseudoquiste pancreático.

ascendía a casi el 70% en las primeras 2 décadas, aunque fueron menos frecuentes en la edad adulta.

Alonso-Lej y cols.<sup>10</sup> efectuaron la clasificación más utilizada; pero posteriormente sufrió varias modificaciones siendo la de Todani en 1977<sup>11</sup> la más representativa, ya que incorpora como tipo V la enfermedad de Caroli englobando de esta manera tanto la vía biliar intrahepática como la extrahepática. Entre las DQCVBEH, aquellas clasificadas como tipo I son las más frecuentes seguidas por las de tipo IV, lo que coincide con nuestros pacientes<sup>3-6</sup>.

En lo que respecta a la etiología, presenta diferencias por lo que algunos autores recomiendan no hablar de “quistes de la vía biliar” sino incluirlos en lo que denominan “enfermedad hepática fibropoliquística familiar” que agrega otras patologías<sup>7</sup>. Babit<sup>12</sup> propone una anomalía en la desembocadura de la unión biliopancreática con dos variedades y un conducto común entre el colédoco y el Wirsung mayor de 10 mm de re-

corrido fuera de la pared duodenal; posteriormente, otros autores<sup>13,15</sup> agregan una tercera variedad más compleja en “Anse de seu” y es la teoría etiológica más común, con una frecuencia de hasta el 90% y que justifica básicamente las DQCVBEH tipos I y IV<sup>2,3</sup>. Esta teoría justifica el reflujo de líquido pancreático dentro de la vía biliar con digestión e inflamación y posterior dilatación, y justificaría los valores de amilasa superiores a 10 000 UI/L que suelen hallarse en la bilis<sup>14</sup>. El reflujo ha sido replicado con estudios experimentales en perros donde se conectaron el sistema pancreático y el biliar; en la mayoría de los casos se obtuvieron una dilatación tubular de la vía biliar y cambios inflamatorios con valores altos de amilasa y fosfolipasa A2 en el contenido de la dilatación<sup>3</sup>.

Las DQCVBEH tipos II y III tendrían su etiología en trastornos autosómicos recesivos.

En la clínica, la tríada clásica de dolor abdominal, ictericia y tumor palpable no siempre está pre-

sente. Estos síntomas pueden presentarse asociados a otros como fiebre y coluria. Hubo pacientes de nuestra serie que ingresaron en cirugía y el diagnóstico se efectuó en el intraoperatorio mediante la "mirizzigrafía". El diagnóstico es más común en la actualidad por la disponibilidad y accesibilidad de los estudios colangiográficos y tomográficos. Nuestra serie comprende 23 años y algunos pacientes fueron estudiados de forma insuficiente. La CRMN es un elemento de gran valor para arribar al diagnóstico. Durante la cirugía, el procedimiento ideado por Mirizzi será también de gran ayuda para tomar decisiones terapéuticas. Los abordajes percutáneos o por endoscopia (CTPH o CPRE) no solo confirmarán el diagnóstico, sino también poseen el agregado de poder drenar la vía biliar en caso de pacientes con colangitis.

Uno de los puntos más importantes es la malignización de la dilatación, principalmente en aquellas de tipos I y IV, pues se informan cifras entre 2,5 y 17,5%<sup>1, 3-6, 9, 14</sup>. Se considera que la capacidad de malignización se incrementa de manera proporcional con el paso del tiempo; así algunos autores refieren que las dilataciones diagnosticadas en la primera década desarrollarían un cáncer en alrededor del 0,7%, sería de alrededor del 10% en la segunda década y llegaría al 50% en pacientes a partir de la sexta década<sup>1</sup>; también refieren que el mayor porcentaje de malignización se dio más en pacientes que presentaron anomalía de la unión biliopancreática que en quienes no la tuvieron. Wu y cols.<sup>9</sup> –utilizando un cultivo de células QBC939 de colangiocarcinoma en bilis extraída de dilataciones quísticas– notó que estapromueve el desarrollo de esa línea celular y lo haría utilizando la vía COX 2 y PGE2,

mientras que el uso del celecoxib disminuyó la proliferación. Por otra parte, Benjamin<sup>3</sup> refiere que la estasis biliar favorece la formación de ácidos biliares secundarios que tendrían poder mutagénico. En nuestra serie solo tuvimos un paciente con cáncer y este fue de vesícula biliar; la paciente presentaba una anomalía de la unión biliopancreática, asociada también a la génesis del cáncer de la vesícula biliar. El riesgo aumentado de desarrollo de un colangiocarcinoma hace que el tratamiento quirúrgico sea indispensable.

En los dos tipos más frecuentes, la resección de la bolsa quística y la hepático-yeyuno anastomosis en Y de Roux constituyen el tratamiento de elección; si bien algunos autores sugieren que la realización de una hepaticoduodenostomía tendría idénticos resultados, creemos que esta última favorece el reflujo y los episodios de colangitis. Resecamos la dilatación en tres pacientes con buena evolución posterior y en dos pacientes realizamos tratamientos insuficientes, uno de ellos con una patología múltiple de la vía biliar que incluyó un cáncer de la vesícula biliar y otro en el que arribamos al diagnóstico después de la operación y se negó a la resección. Con respecto a las dilataciones tipos II y III, el coledococelo puede ser causa recurrente de pancreatitis y esta es la principal indicación de resección, mientras que –en el divertículo coledociano– el dolor o sus complicaciones serían los motivos de la resección<sup>11</sup>.

En conclusión, las DQCVBEH son entidades diferentes entre sí pero que afectan el árbol biliar. Son poco comunes, principalmente en Occidente, y la mayoría requiere tratamiento quirúrgico debido a los síntomas y la posibilidad de malignización.

## ■ ENGLISH VERSION

### Introduction

Congenital dilatation of extrahepatic bile ducts (CDEBD) is rare. Vater was the first to describe a cystic dilatation, but Douglas made a detailed description in 1852 that gave full knowledge. The incidence of CDEBD ranges between 1 in 2 million live births, and some authors reported incidences of 1 in 100,000 and 190,000 live births. The incidence differs between Western and Eastern populations, in which it is about 1 in 10,000 live birth<sup>1-15</sup>.

The aim of this study is to report 5 cases of CDEBD and review the literature to update the different diagnostic and therapeutic options.

### Case reports

We retrospectively collected the cases of cystic dilatation of the bile ducts over the past 23 years. Of

the 8 patients retrieved, 3 had Caroli's disease and the remaining 5 had CDEBD (Figs. 1 and 2).

The most relevant data collected are found in the Table.

### Results

The population was made up of 3 women and 2 men; mean age was 50.6 years.

The most common symptoms were abdominal pain, jaundice and fever. High white cell count and elevated bilirubin levels were the most common laboratory findings. All the patients underwent ultrasound and computed tomography scan, while MRCP and ERCP were used in few cases.

The CDEBD were resected in three patients. In 1 patient, the diagnosis was made after surgery and the patient refused resection. The CDEBD was not resected in another patient with a type IV cyst and gallbladder

■ TABLE 1

Patients' data						
Sex/Age	Clinical presentation	Laboratory tests	Imaging tests	Diagnosis	Treatment	Clinical course
Man/ 56 years old	Abdominal pain, fever, vomiting	High white cell count, elevated alkaline phosphatase	Ultrasound (acute cholecystitis)	Acute cholecystitis + type I choledochal cyst	Cholecystectomy and resection of the MBD with Roux-en-Y hepaticojejunostomy	Favorable outcome, free of symptoms for 5 years
Women/ 45 years old	Jaundice, choloria and acholia. History of cholecystectomy and exploration of the bile duct one year before.	Elevated direct bilirubin and alkaline phosphatase	Ultrasound ERCP	Type I choledochal cyst Probable Babbit's theory	Cystic pouch resection with hepaticojejunostomy	Favorable outcome; lost to follow-up after 2 years and a half.
Woman/ 53 years old	Abdominal pain and fever Jaundice, choloria and acholia.	High white cell count, elevated direct bilirubin and alkaline phosphatase	Ultrasound (cholecystitis with MBD dilatation)	Cholecystitis and choledocholithiasis	Cholecystectomy and transduodenal papillotomy	Favorable outcome. Type I choledochal cyst on fistulography and ERCP. The patient was reoperated and followed-up during 3 years
Woman/ 45 years old	Abdominal pain, fever, jaundice, choloria and acholia	High white cell count Elevated direct bilirubin and alkaline phosphatase	Ultrasound (acute cholecystitis, MBD dilatation and simple liver cyst)	Acute cholecystitis, choledocholithiasis, liver cyst	Cholecystectomy, choledochotomy, left liver resection; removal of multiple giant gallstones; T tube Type IV A choledochal cyst	Favorable outcome, hospital discharge. Pathology report: gallbladder adenocarcinoma, hepatic cystadenoma. Treatment by clinical oncology with survival of 1 year and a half
Man/ 54 years old	Jaundice and abdominal pain; weight loss	High white cell count High white cell count, elevated direct bilirubin and alkaline phosphatase	Ultrasound Computed tomography scan MRCP	Type I choledochal cyst with fistula to pancreatic pseudocyst	Cystic pouch resection and Roux-en-Y hepaticojejunostomy	Favorable outcome. Absence of pseudocyst

cancer, hepatic cystadenoma and giant intrahepatic gallstones.

An anomalous pancreaticobiliary junction was confirmed in 2 patients. One patient presented a fistula between a pancreatic pseudocyst and the choledochal cyst. The patient had a history of pancreatitis one year before.

The pathology report confirmed the diagnosis in all the patients who underwent cyst resection.

## Discussion

Congenital dilatation of the extrahepatic bile ducts is rare in adults: several Western authors report an incidence of 1 in 100 000 to 190 000 live births<sup>2,3</sup>, but the incidence is higher in Asian populations, about 1 in 1000 births; for this reason, about 2/3 of the cases have been reported in the Japanese literature<sup>1,3,4</sup>.

The female gender is more affected with a female-to-male ratio of 4:1. Most CDEBD are diagnosed in childhood. Yamaguchi<sup>4</sup> reported that of 1433 cases, 51% were in the first decade of life and almost 70% in the first two decades but were less common in adults.

The classification most used was developed by Alonso-Lej et al.<sup>10</sup>; this classification underwent further modifications, as the one described by Todani in 1977<sup>11</sup>, which is the most representative as it incorporates Caroli's disease as type V cysts and thus includes both

the intrahepatic and extrahepatic bile ducts. Type I choledochal cysts are the most common CDEBD, followed by type IV, as it occurred in our patients<sup>3-6</sup>.

Some authors prefer not to talk about "bile duct cysts" but rather include them in "fibropolycystic family of liver disease" which includes other conditions<sup>7</sup>. Babbit<sup>12</sup> proposed an anomalous biliopancreatic junction with two variants and with a common channel between the common bile duct and the main pancreatic duct longer than 10 mm round the outside of the duodenal wall. Later, other authors<sup>13,15</sup> added a third more complex variety in "anse-de-seau" which is the most common etiology with an incidence of up to 90% that justifies basically type I and IV CDEBD<sup>2,3</sup>. This theory justifies pancreatic reflux into the bile duct with digestion, inflammation and subsequent dilatation, and would explain the amylase values >10,000 IU/L usually found in the bile<sup>14</sup>. Experimental studies in dogs have replicated pancreatic reflux by means of a pancreatico-cholecystostomy, obtaining cylindrical common bile duct dilatation and inflammatory changes with elevated amylase and phospholipase A2 levels<sup>3</sup>.

Type II and III CDEBD are associated with autosomal recessive abnormalities.

The classical triad of abdominal pain, jaundice and palpable mass is not always present. These symptoms may be associated with fever or choloria. In some patients of our series the diagnosis was made in the operation room after performing

■ FIGURE 1



A: Type IV dilatation with giant intrahepatic gallstones and anomalous pancreaticobiliary junction. B: Bile stones extracted from the same patient.

■ FIGURE 2



Cholangiogram (A) and magnetic resonance cholangiopancreatography (B) showing a cystic dilatation communicating with a pancreatic pseudocyst.

“mirizzigraphy” (intraoperative cholangiography). The diagnosis is more common nowadays because colangiography and computed tomography scan are available and accessible. Our series covers 23 years, and some patients were insufficiently studied. MRCP has significant value to reach the diagnosis. During surgery, the procedure created by Mirizzi will also be of great help in making therapeutic decisions. The percutaneous and endoscopic approaches (PTHC or ERCP) will not only confirm the diagnosis but also allow bile duct drainage in patients with cholangitis.

Malignant transformation of cystic dilatations is one of the most important aspects, mainly in types I and IV cysts, which has been reported to be between 2.5 and 17.5%<sup>1, 3-6, 9, 14</sup>. The risk of malignancy increases proportionally with age; thus, some authors report that dilatations diagnosed in the first decade would develop cancer in about 0.7%, would be of 10% in

those diagnosed in the second, and would reach 50% in the sixth decade<sup>1</sup>. The highest percentage of malignancy occurred in patients with anomalous biliopancreatic junction. Wu et al.<sup>9</sup> used the bile of congenital choledochal cyst patients in a culture of cholangiocarcinoma QBC939 cells and observed that bile promoted the proliferation of that lineage of cells via COX-2 and PGE2 pathway, while celecoxib suppressed such proliferation. Benjamin<sup>3</sup> reported that biliary stasis predisposes to formation of secondary bile acids, which are mutagenic. In our series there was only one patient with cancer involving the gallbladder; this patient had an anomalous biliopancreatic junction, which is also associated with gallbladder cancer. The higher risk of cholangiocarcinoma is an indication of surgery.

Cystic pouch resection and Roux-en-Y hepaticojejunostomy constitute the standard of care. Some authors suggest that hepaticoduodenostomy

has identical results, but we think that this strategy favors reflux and cholangitis. We resected the dilatation in three patients with favorable outcomes. In two patients, treatments were insufficient; one patient had multiple biliary tract disease that included gallbladder cancer and in the other one the diagnosis was made after surgery and refused to undergo resection. Type III choledochal cysts (cholechocele) can be a recurrent

cause of pancreatitis and this is the main indication for resection, while type II (diverticulum type) should be resected in case of pain or complications<sup>11</sup>.

In conclusion, CDEBD are different conditions affecting the biliary tract. They are rare in Western countries and most of them require surgical treatment due to symptoms and risk of malignant transformation.

#### Referencias bibliográficas /References

1. Baison G, Bonds M, Helton W, Kozarek R. Choledochal cysts: similarities and differences between asian and western countries. *World J Gastroenterol* 2019;25:3334-43.
2. Tracy L, Imagawa D. Massive congenital choledochal cyst. *Liver Int* 2014;34: e161.
3. Benjamin I. Biliary cystic disease: the risk of cáncer. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2003;10:335-39.
4. Yamaguchi M. Congenital Choledochal cyst. Anlysis of 1433 patients in the japanese literatura. *Am J Surg* 1980;140:653-57.
5. Nari G, Nassar M, Moreno E, Ponce O. Congenital Cystic dilatation of the biliary tract. *Cir Gen* 2001;23:168-72.
6. Visser B, Suh I, Way L, Kang S. Congenital Choledochal Cysts in adults. *Arch Surg* 2004;139:855-62.
7. Moslim M, Gunasekaran G, Vogt D, Cruise M, Morris-Stiff G. Surgical management of Caroli's disease: single center experience and review of the literatura. *J Gastrointest Surg* 2015;19(11):2019-27. DOI 10.1007/s11605-015-2918-9.
8. Bruguera M, Ros E. Enfermedad de Caroli. *Gastroenterol Hepato* 2006; 29:462-6.
9. Wu G, Zou S, Luo X, Wu J, Liu Z. Proliferative activity of bile from congenital choledochal cyst patients. *World J Gastroenterol* 2003; 9:184-7.
10. Alonso-Lej F, Rever W, Pessagno D. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 1959;108:1-30.
11. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures and revies of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977;134:263-9.
12. Babbitt D, Starshak R, Clemett A. Choledochal cysts: a concept of etiology. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1973;119:57-62.
13. Ragot E, Mabrut J, Ouaiissi M, Sauvanet A, Dokmak S, Nuzzo G, et al. (Working group of the French Surgical Association). Pancreaticobiliary maljunctions in European patients with bile duct cysts: results of a multicenter study of the French Surgical Association. *World J Surg* 2017;41(2):538-45.
14. Le Roy B, Gagnière J, Filaire L, Fontarensky M, Hordenneau C, Buc E. Pancreaticobiliary maljunction and choledochal cysts: From embryogenesis to therapeutic aspects. *Surg Radiol Anat* 2016;38(9):1053-60. DOI 10.1007/s00276-016-1669-y
15. Komi N, Udaka H, Ikeda NKasiwagi Y. Congenital dilatation of the biliary tract: new classification and study with particular reference to anomalous arrangement of the pancreaticobiliary ducts. *Gastroenterologia Japonica* 1977;12:293-304.