

## TRABAJOS ORIGINALES

# Diagnóstico y tratamiento de los quistes de colédoco. Presentación de 10 nuevos casos

R. Uribarrena Amezaga, N. Raventós, J. Fuentes, J. Elías, V. Tejedo y R. Uribarrena Echebarría

*Servicios de Aparato Digestivo y Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza*

## RESUMEN

**Objetivo:** analizar las técnicas diagnósticas y las distintas posibilidades terapéuticas de esta rara patología.

**Pacientes y métodos:** presentamos un estudio retrospectivo de todos los casos de quistes de colédoco diagnosticados en nuestro hospital desde 1991. Incluye 10 nuevos casos y distintos tipos de quistes de colédoco (QC).

**Resultados:** de los 10 pacientes diagnosticados de QC siete tenían menos de 10 años. En cuanto a los diferentes tipos de QC: 7 eran de tipo I, 1 de tipo III, 1 de tipo IVa y otro de tipo V. Las manifestaciones clínicas habitualmente tenían un perfil biliar o pancreático. El diagnóstico se ha realizado mediante técnicas de imagen no invasivas (ECO, TAC) y CPRE. El tratamiento ha venido condicionado por el tipo de quiste: quistectomía con hepaticoyeyunostomía en "Y de Roux" en los de tipo I, CPRE con esfinterotomía endoscópica en los de tipo III y trasplante hepático en la enfermedad de Caroli. En el único QC tipo IVa se realizó una papilotomía transductal y una colecistectomía. Todos han sido controlados periódicamente, sin que hayamos registrado complicaciones relevantes durante el seguimiento.

**Conclusión:** los QC son más frecuentes en niños pero no son excepcionales en adultos. Las técnicas de imagen y la CPRE son esenciales en el diagnóstico de esta patología. El tratamiento dependerá del tipo de quiste de colédoco. Es aconsejable el seguimiento periódico y prolongado de estos pacientes para detectar precozmente complicaciones como la transformación maligna.

**Palabras clave:** Quistes de colédoco. Diagnóstico. Tratamiento.

## ABSTRACT

**Aim:** the aim of this study was to analyze the diagnostic and therapeutic options for the various types of this rare disease.

**Patients and methods:** 10 patients with choledochal cysts (CC) were diagnosed in our hospital since 1991. Type of cyst was established according to the Alonso-Lej classification.

**Results:** we report 7 type-I, 1 type-III, 1 type-IVa, and 1 type-V CC cases. Clinical manifestations were abdominal pain in all cases with biliary or pancreatic features. The diagnosis was established using abdominal ultrasonography, computed tomography, and endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP). All 7 patients with type-I CC underwent total cyst excision with Roux-en-Y hepatojejunostomy. For type-III CC an endoscopic sphincterotomy (ES) was performed, and in type-IVa CC a transductal sphincterotomy and cholecistectomy was made. The patient with Caroli's disease (type V) underwent liver transplantation. We have followed up all patients for several years without significant complications.

**Conclusions:** CC is more frequent in childhood, but is not exceptional in the adult. Imaging techniques and ERCP play an important role in the diagnosis, and also in the treatment of type-III cysts. Therapeutic options depend on cyst type, but due to the potential malignancy of this disease total cyst excision is recommended for types I, II and IV. In type-III CC endoscopic sphincterotomy is recommended, while liver transplantation is sometimes necessary for type V. Long-term follow-up is crucial to prevent malignant transformation except for type-III CC where this complication is very unusual.

**Key words:** Choledochal cyst. Diagnosis. Therapy.

Uribarrena Amezaga R, Raventós N, Fuentes J, Elías J, Tejedo V, Uribarrena Echebarría R. Diagnóstico y tratamiento de los quistes de colédoco. Presentación de 10 nuevos casos. *Rev Esp Enferm Dig* 2008; 100: 71-75.

## INTRODUCCIÓN

El quiste de colédoco (QC) es una patología rara en nuestro medio, con una frecuencia de 1 caso cada 100.000-

150.000 nacidos vivos (1). Es más frecuente en Asia, especialmente en Japón, y predomina en el sexo femenino (2,3). Se diagnostica habitualmente en la infancia, un 80% de los casos antes de los 10 años (3). La etiología es desconocida y se han postulado varias hipótesis, entre las que cabe destacar las anomalías en la unión biliopancreática, que se asocian con frecuencia a los quistes biliares (4-9).

Se dividen en 6 tipos según la clasificación de Alonso-Lej establecida en 1954 y modificada por Todani en 1977

Recibido: 21-03-07.

Aceptado: 22-01-08.

Correspondencia: Rafael Uribarrena Amezaga. Avda. Ilustración, 4, esc. 3, 3º D. 50012 Zaragoza e-mail: uribarrenaa@hotmail.com | uri@eurociber.es

Tabla I. Clínica y diagnóstico

Nº caso	Edad	Tipo CQ	Presentación clínica	Diagnóstico
1	3 años	Tipo I	Dolor abdominal	ECO + TC + CPRE
2	7 años	Tipo I	Colangitis	ECO + TC + CPRE
3	6 años	Tipo I	Colangitis	ECO + TC + CPRE
4	4 años	Tipo IVa	Dolor abdominal + ictericia	ECO + TC + CPRE
5	2 años	Tipo I	Dolor abdominal + ictericia	ECO + TC + CPRE
6	17 meses	Tipo I	Colangitis	ECO + TC
7	45 años	Tipo V	Colangitis	ECO + CPRE + hepatectomía
8	9 años	Tipo I	Pancreatitis de repetición	ECO + TC + CPRE
9	13 años	Tipo I	Pancreatitis de repetición	ECO + TC + CPRE
10	44 años	Tipo III	Pancreatitis de repetición	ECO + TC + CPRE

(10,11). El tipo I, el más frecuente (80-90% de todos los QC) (12), es una dilatación segmentaria o fusiforme del colédoco. El tipo II o divertículo en el cístico y el tipo III o coledococoele son los más raros (2%) (13). El tipo IV es el segundo en frecuencia (10-15%) (12). Se caracteriza por múltiples dilataciones quísticas de la vía biliar intra- y extrahepática (IVa) o únicamente de la extrahepática (IVb). El tipo V o enfermedad de Caroli es una afectación difusa quística de la vía biliar intrahepática.

El objetivo de este trabajo es presentar una casuística propia, que consideramos interesante dada la escasa frecuencia de esta patología en nuestro medio y analizar los resultados de los métodos diagnósticos y terapéuticos que hemos utilizado.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Hemos estudiado de forma retrospectiva 10 casos de QC diagnosticados en los Servicios de Pediatría y Gastroenterología del Hospital Universitario Miguel Servet desde 1991. Se revisaron las historias de estos pacientes teniendo en cuenta la edad del paciente, la clínica de debut, las alteraciones analíticas, el método diagnóstico empleado, el tipo de QC diagnosticado y el tratamiento efectuado en cada caso. El tipo de quiste de colédoco se estableció de acuerdo a la clasificación de Alonso-Lej modificada por Todani (10,11).

## RESULTADOS

De los diez casos de QC atendidos en nuestro hospital, siete de ellos eran de tipo I, 1 de tipo III, 1 IVa y otro de tipo V. Siete pacientes eran menores de 10 años en el momento del diagnóstico, uno de ellos tenía 13 años y dos eran adultos: el paciente con coledococoele (QC tipo III), de 44 años, y el paciente con enfermedad de Caroli (QC tipo V), de 45 años de edad. El rango de edades en el momento de la cirugía oscilaba entre los 17 meses del más joven a los 46 años del mayor. La media de edad entre los niños fue de 5,1 años. Cuatro de los pacientes eran de sexo femenino y 6 eran varones.

La forma de presentación clínica más frecuente fue el

dolor abdominal, presente en todos los casos, acompañado de náuseas y vómitos en 6 pacientes. En 6 se asoció a ictericia y/o colangitis y dos de los niños presentaron pancreatitis de repetición. En el paciente con QC tipo III el diagnóstico se realizó tras varios y frecuentes episodios de dolor abdominal y una pancreatitis aguda documentada clínica y analíticamente. El adulto con QC tipo V presentaba al principio una clínica inespecífica de dolor abdominal, que posteriormente se complicó con colangitis de repetición (Tabla I).

Analíticamente, en 6 de los casos destacaba colostasis con elevación de FA, GGT y bilirrubina. Cinco de ellos también presentaban una discreta elevación de las transaminasas y en 3 destacaba una hiperamilasemia en el contexto de episodios de pancreatitis.



Fig. 1. CQ tipo 1. Obsérvese el impacto de la dilatación sacular del colédoco sobre el Wirsung.



Fig. 2. CQ tipo III. Dilatación sacular de la porción intraduodenal coledociana.

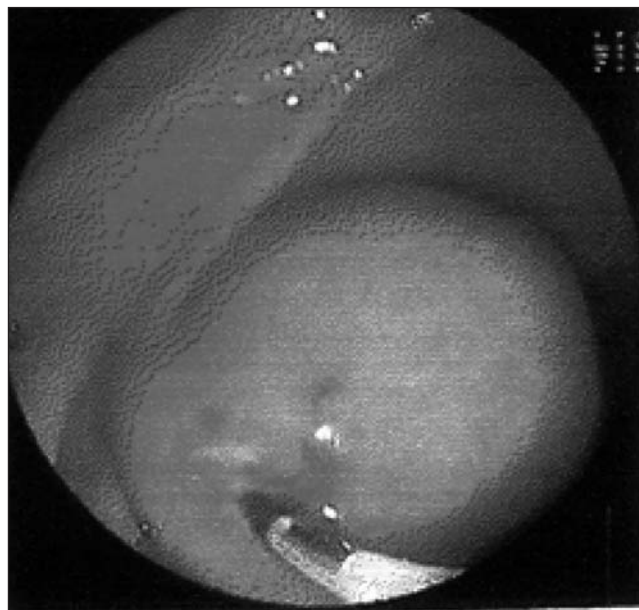


Fig. 3. Esfinterotomía endoscópica de CQ tipo III.

#### Tabla II. Tratamiento

-CQ tipo I: quistectomía + hepaticoyeyunostomía en "Y de Roux" (7 casos)
-CQ tipo III: CPRE + esfinterotomía endoscópica (1 caso)
-CQ tipo IVa: colecistectomía + esfinterotomía transductal (1 caso)
-CQ tipo V: 1º hepatectomía izquierda; 2º trasplante hepático (1 caso)

Tras presentar estos síntomas, a todos se les realizó una ecografía y/o TAC abdominal, que orientó el diagnóstico. Posteriormente, la CPRE fue diagnóstica en 8 de los 9 pacientes en los que se practicó, en otro (paciente nº 7, enfermedad de Caroli) no lo fue, y en el paciente nº 6 no se realizó CPRE. En el caso nº 9, la TC abdominal diagnosticó un pseudoquiste pancreático, error que se pudo corregir con las imágenes de la CPRE (Fig. 1). En el paciente nº 7, de 45 años con QC tipo 5, el diagnóstico se realizó con el estudio histológico de la pieza quirúrgica, tras una hepatectomía izquierda por colangitis de repetición.

Solamente en uno de los pacientes se comprobó un conducto terminal común para el colédoco y el Wirsung en la CPRE.

El tratamiento en la gran mayoría de los casos fue quirúrgico y la técnica dependió del tipo de quiste. En los quistes de tipo I se realizó una quistectomía con reconstrucción de la vía biliar mediante una hepaticoyeyunostomía en "Y de Roux". El postoperatorio inmediato transcurrió sin complicaciones y a los pacientes se les dio de alta con antibioterapia prolongada (amoxicilina-clavulánico durante 6 meses). En el coledococoele (tipo III) (Fig. 2), durante la CPRE diagnóstica se realizó una esfinterotomía endoscópica como único gesto terapéutico (Fig. 3), para conseguir un correcto drenaje de la vía biliar y pancreática. Tras 7 años de seguimiento, no ha vuelto a presentar

dolor abdominal ni nuevos episodios de pancreatitis. Al paciente con quistes de colédoco tipo IVa, debido a la dificultad para realizar la anastomosis en caso de resección completa del quiste, la cirugía se limitó a una papilotomía transductal y una colecistectomía, para, como en el caso anterior, lograr drenar adecuadamente la vía biliar. El paciente con enfermedad de Caroli, como ya hemos comentado anteriormente, fue sometido en un primer tiempo a una lobectomía hepática izquierda por colangitis de repetición. Al recaer la clínica y comprobarse lesiones quísticas sobre el hígado remanente, fue necesario un trasplante hepático (Tabla II).

Hemos practicado controles clínicos y analíticos mensuales durante los 6 primeros meses y semestrales, añadiendo una ecografía abdominal, durante un periodo que ha oscilado entre 3 y 16 años. Ocho siguen siendo controlados en la actualidad. No hubo morbimortalidad asociada a la cirugía ni a la CPRE. Hasta la fecha no se han registrado complicaciones tardías ni ha habido necesidad de reintervenciones por estenosis de la anastomosis. Tampoco se ha registrado ningún caso de degeneración a colangiocarcinoma en el seguimiento. Uno de los pacientes con quiste biliar de tipo I fue operado de un lipoma mesentérico 6 años más tarde, con posterior reintervención por bridas.

#### DISCUSIÓN

Aportamos una casuística que sintetiza de forma ajustada las diferentes formas de presentación clínica, con sus opciones terapéuticas según el tipo de quiste.

Se conocen pocas cosas con certeza sobre la etiología de los quistes biliares; incluso se discute si es una patología congénita o adquirida (3). La teoría más aceptada es la de las anomalías congénitas en la unión biliopancreática presentes, según varios autores, entre el 39 y 96% de los pacientes con CQ (4-7). La unión del colédoco con el Wirsung antes de atravesar la pared duodenal, en un largo conducto común, favorecería un reflujo hacia la vía biliar de las enzimas pancreáticas y el daño y dilatación de la pared (6-8). Para otros la dilatación estaría causada por un aumento de la presión en la vía biliar (9). Sin embargo, hay QC en los que no se encuentra esta particularidad y de las 9 CPRE realizadas en nuestra serie, únicamente se describe en una.

Los QC habitualmente se diagnostican en la infancia, aunque un 20% de los cuadros se descubren en la edad adulta (3). Esta proporción coincide con nuestra casuística.

El síntoma más frecuente, el dolor abdominal, no faltó en ninguno de nuestros pacientes. Se acompañó en 6 casos de colostasis o ictericia franca y a veces de colangitis. La tríada típica de dolor, ictericia y masa abdominal rara vez apareció al completo. En tres de nuestros pacientes la pancreatitis fue la forma de presentación clínica. Puede estar provocada por una dificultad de vaciamiento de los enzimas pancreáticos en una papila de aspecto sacular, o por compresión directa del quiste sobre el conducto pancreático (Fig. 1). En los casos diagnosticados en la edad adulta, es más frecuente encontrar una clínica más inespecífica con dolor abdominal intermitente y escasos síntomas de alarma (14,15).

Las pruebas de imagen, ecografía abdominal y TAC, apuntan el diagnóstico, aunque no siempre correctamente. Como ya ha ocurrido en algún otro caso publicado (16,17), en uno de nuestros pacientes con clínica de pancreatitis recidivante, el diagnóstico del TAC fue de pseudoquiste pancreático. El diagnóstico preciso se realizó con la CPRE, que permitió clasificar el quiste, medir su tamaño y localización y sus relaciones anatómicas previamente a la cirugía (14,18). Actualmente la colangiografía por resonancia nuclear magnética (CRNM) puede sustituir a la CPRE, especialmente en niños, en el diagnóstico de esta patología. Se trata de una exploración no invasiva y con menos complicaciones (18,19), aunque presenta la desventaja de no ser terapéutica. Nuestro hospital cuenta con este procedimiento como técnica establecida y fiable desde hace tres años. En este tiempo no hemos diagnosticado ningún nuevo caso de QC pero, probablemente, la CPRE podría eliminarse como técnica diagnóstica y reservarse para fines terapéuticos (QC tipo III).

El tratamiento depende del tipo de QC. Los autores son unánimes en recomendar la cirugía con resección de los QC tipo I. Se resuelve así el problema clínico y se previene la aparición de un colangiocarcinoma, cuya incidencia en pacientes con QC mayores de 20 años puede alcanzar al 28% (2,3,6,14,20). El mayor riesgo de colangiocarcinoma en estos pacientes puede deberse al reflujo mantenido de enzimas pancreáticas y el estancamiento de las sales biliares, que producirían una inflamación crónica

de la mucosa quística y una posterior degeneración neoplásica (2,21). Si esto ocurre, la supervivencia es muy pobre y la mayoría de los pacientes fallecen antes de dos años (2,14,20). La técnica quirúrgica más utilizada es la quistectomía con reconstrucción de la continuidad anatómica mediante una hepaticoyeyunostomía en "Y de Roux" (3,6,14,15,20,22-25). Los siete casos de QC de tipo I que presentamos han sido tratados de esta manera y permanecen asintomáticos entre 9 y 16 años después. Algunos de ellos ya son adultos jóvenes.

En los quistes tipo III la posibilidad de degeneración maligna es mucho más rara (2,6,21) y en estos casos el tratamiento de elección es la EE (6,17,20,24,26,27). Este gesto terapéutico permite el adecuado drenaje de la vía biliar y pancreática. Nosotros utilizamos la EE en el único paciente con QC tipo III, consiguiendo una remisión duradera de los síntomas. Este paciente ha sido controlado durante siete años y finalmente dado de alta hace tres.

Los QC de tipo IVa han sido objeto de controversia con respecto a su tratamiento. La mayor parte de los trabajos publicados recomiendan la resección de los quistes extrahepáticos seguida de una hepaticoyeyunostomía en "Y de Roux" (6,20,24). Algunos autores son más agresivos y opinan que si los quistes intrahepáticos se encuentran confinados en un lóbulo se debería realizar una lobectomía hepática (28). En el único paciente que incluimos con este tipo de quistes, la cirugía se limitó a asegurar el drenaje externo de la vía biliar mediante una papilotomía transductal y una colecistectomía. Esto fue debido a la dificultad técnica que suponía la anastomosis hepaticoyeyunal sobre una vía biliar intrahepática dilatada.

Por último, en el paciente con enfermedad de Caroli sólo se llegó a un diagnóstico preciso tras la cirugía (hepatectomía izquierda). Al recidivar la clínica y producirse un daño hepático difuso con hipertensión portal, se sometió al paciente a un trasplante hepático con buenos resultados hasta la fecha. Esta conducta es la habitual en otros trabajos revisados. Cuando la afectación es unilobular, el tratamiento más efectivo es la hepatectomía parcial del lóbulo afectado (29,30). En caso de afectación quística difusa, inicialmente, el tratamiento debe ser médico con ácido ursodesoxicólico y sales quelantes biliares, pero cuando se producen episodios de colangitis de repetición y una cirrosis biliar secundaria descompensada, es necesario realizar trasplantar el hígado dañado (22,29-31).

Los pacientes con QC requieren un seguimiento periódico estrecho, con el objetivo principal de detectar de forma precoz la posible aparición de un colangiocarcinoma. Los quistes de tipo I son los que con más frecuencia sufren degeneración maligna, seguidos por los de tipo IVa (2). En los quistes IVa, la mayor parte de las veces se deja intacta la porción quística intrahepática, por lo que deben ser sometidos a un seguimiento muy estrecho. En nuestro caso, en todos los pacientes la revisión ha sido mensual los primeros 6 meses y posteriormente semestral, con realización de hemograma y bioquímica con perfil hepatobiliar y ecografía abdominal. Este seguimiento debe mantenerse



de por vida, ya que el riesgo de colangiocarcinoma aumenta con los años (32). Resectar el quiste por completo reduce sustancialmente este riesgo, pero no lo evita del todo y ya hay descritos varios casos de colangiocarcinoma años después de la resección de los quistes (2,33).

En conclusión, aunque los quistes de colédoco son más frecuentes en niños no son excepcionales en adultos. Las técnicas de imagen no invasivas y la CPRE han sido esenciales, aunque, presumiblemente, la CRNM sustituirá a la CPRE como método diagnóstico. El tratamiento dependerá del tipo de quiste de colédoco. Se recomienda la resección completa del QC siempre que sea posible en los QC tipo I. En los de tipo IV, al menos se debe intentar extirpar los QC de la vía biliar extrahepática. El QC tipo III es una excepción, ya que el tratamiento de elección es la CPRE con EE. Es necesario el seguimiento semestral de por vida en estos pacientes para detectar precozmente complicaciones, con la salvedad de los CQ tipo III por su bajo índice de malignización.

## BIBLIOGRAFÍA

- Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst, analysis of 1,433 patients in Japanese literature. *Am J Surg* 1980; 140: 653-7.
- Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobayashi T. Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cyst. *Cancer* 1979; 44: 1134-41.
- Flanigan DP. Biliary cysts. *Ann Surg* 1975; 182: 635-43.
- Komi K, Kuwashima T, Kuramoto M. Anomalous arrangement of the pancreatobiliary ductal septum in choledochocoele cysts. *Tokushima J Exp Med* 1976; 23: 37-48.
- Iwai N, Yanagihara S, Tokiwa K, Shimotake T, Nakamura K. Congenital choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract. *Ann Surg* 1992; 215 (1): 27-30.
- López RR, Pinson CW, Campbell JR, Harrison M, Katton R. Variation in management based on type of choledochal cyst. *Am J Surg* 1991; 161: 612-5.
- Babbyt DP. Congenital choledochal cyst; New etiological concept based on anomalous relationship of the common bile duct and pancreatic bulb. *Am Radiol* 1969; 12: 231-40.
- Komi N, Tamura T, Miyoshi Y, Kunitomo K, Udaka H, Takehara H. Nationwide survey of cases of choledochal cyst: Analysis of cases. *Surg Gastroenterol* 1984; 3: 69-73.
- Okada A, Oguchi Y, Kamata S, Ikeda Y, Kawashima Y, Saito R. Common channel syndrome. Diagnosis with endoscopic retrograde cholangiopancreatography and surgical management. *Surgery* 1983; 93: 634-42.
- Alonso-Lej F, Rever WB, Pessagno DJ. Congenital choledochocoele cyst, with a report of 2 and analysis of 94 cases. *Surg Gynecol Obstet* 1959; 108: 1-30.
- Todani T, Watanabe Y, Narusue M, 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* 1978; 134: 263-9.
- O'Neill JA. Choledochal cyst. *Curr Prob Surg* 1992; 29: 365-410.
- Kaytal D, Lees GM. Choledochal cysts: A retrospective review of 28 patients and a review of the literature. *Can J Surg* 1992; 35: 584-8.
- Stain SC, Guthrie CR, Yellin A, Donovan AJ. Choledochal cyst in the adult. *Ann Surg* 1995; 222 (2): 128-33.
- Hewitt PM, Krige JE, Bornman PC, Terblanche J. Choledochal cysts in adults. *Br J Surg* 1995; 82: 382-5.
- Dostalík J, Gunka I, Martinek L, Cernoch J, Mazur M. A case report of a 39-year-old male with cyst mimicking pancreatic pseudocyst. *Hepatogastroenterology* 2007; 54 (74): 393-6.
- García-Cano J, Nieto J, Godoy MA, Gómez Ruiz CJ, Sánchez-Manjavacas N, Pérez Sola A. Small size choledochocoele as a cause of chronic epigastric pain: Diagnosis and treatment by means of ERCP. *An Med Int* 2005; 22 (12): 591-3.
- Martín J, Martín A, Lasa I, López A, Hernández P, Nogueras F. Quistes coledocianos del adulto. *Rev Esp Enferm Dig* 2001; 93 (8): 546-7.
- Lam WW, Lam TPW, Staing H, Chan FL, Chan KL. MR cholangiography and TC cholangiography of pediatric patients with choledochal cysts. *AJR* 1999; 173: 401-5.
- Nagorney DM, McIlrath DC, Adson MA. Choledochal cysts in adults: Clinical management. *Surgery* 1984; 96 (4): 656-63.
- Ohtsuka T, Inoue K, Ohuchida J, Nabae T, Niiyama H, Yokohata K, et al. Carcinoma arising in choledochocoele. *Endoscopy* 2001; 33 (7): 614-9.
- Shi LB, Peng SY, Meng XK, Peng CH, Liu YB, Chen XP, et al. Diagnosis and treatment of congenital choledochal cyst: 20 years experience in China. *World J Gastroenterol* 2001; 7 (5): 732-4.
- Weyant WJ, Maluccio MA, Bertagnolli MM, Daly JM. Choledochal cysts in adults, a report of two cases and review of the literature. *AJG* 1998; 93 (12): 2580-3.
- Scudamore CH, Hemming AW, Teare JP, Fache JS, Erb SR, Watkinson AF. Surgical management of choledochal cysts. *Am J Surg* 1994; 167: 497-500.
- Stringer MD. Wide hilar hepatojejunostomy: The optimum method of reconstruction after choledochal cyst excision. *Pediatr Surg Int* 2007; 23 (6): 529-32.
- Venu RP, Geenen JE, Hogan WJ, et al. Role of endoscopic retrograde colangiopancreatography in the diagnosis and treatment of choledochocoele. *Gastroenterology* 1984; 87: 1144-9.
- Berger A, Douard R, Landi B, Poupardin E, Canard JM, Cellier C, et al. Endoscopic management of a large choledochocoele associated with choledocholithiasis. *Gastroenterol Clin Biol* 2007; 31 (2): 200-3.
- Todani T, Narusue M, Watanabe Y, Tabuchi K, Okajima K. Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement. *Ann Surg* 1978; 187: 272-80.
- Medrano-Caviedes R, Artigas V, Sancho FJ, Marín-Hargraves G, Rodríguez M, Trías M. Curative partial hepatectomy in Caroli's disease. *Cir Esp* 2007; 81 (4): 218-21.
- Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's disease. *World J Gastroenterol* 2007; 13 (13): 1930-3.
- Madariaga JR, Iwatsuki S, Starzl TE, Todo S, Selby R, Zetti G. Hepatic resection for cystic lesions of the liver. *Ann Surg* 1993; 218 (5): 610-4.
- Voiles CR, Smadja C, Shands WC, Blumgart LH. Carcinoma in choledochal cysts. Age related incidence. *Arch Surg* 1983; 118: 986-8.
- Ishibashi T, Kasahara K, Yasuda Y, Nagai H, Makino S, Kanazawa K. Malignant change in the biliary tract after excision of choledochal cyst. *Br J Surg* 1997; 84: 1687-90.