RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA

CASO CLÍNICO INTERACTIVO

Una paciente con dolor abdominal y icterícia - ¿Cuál es el diagnóstico?

Marco Antonio Dahia[1], Maria Aparecida Siqueira de Andrade[1], Vinicius Pinto[1]

Coordinadoras: Sandra Mara Amaral[2], Patrícia Barreto Costa[3]

Paciente de sexo femenino, 2 años 2 meses en en el momento de la última internación.

HDA: En abril de 2013 se desarrolló un cuadro clínico de dolor abdominal tipo cólico, vómitos recurrentes (3 a 4 veces al día) de aspecto salival y sin restos alimentares. Presentaba fiebre de hasta 39 grados. Tras 72 horas de evolucionado presentó ictericia, coluria y evacuaciones con heces verdosas sin diarrea. También presentó eliminación oral de *Ascaris lumbricoides*. Fue hospitalizada en un primer momento para su investigación en el hospital de emergencia donde permaneció bajo uso de antibiótico venoso (Penicilina Cristalina durante 18 días y amoxicilina-ácido clavulánico por 4 días) y medidas de apoyo.

La paciente presenta antecedente de internación en enero de 2013 por dolor abdominal y "bronquitis", con prescripción de antihelmíntico.

Exámenes de laboratorio:

Hemograma completo: anemia (31% de hematocrito y 9,9 g/dl de hemoglobina), leucocitosis (11900/mm^3) con neutrofilia y desviación a la izquierda y trombocitosis.

Bioquímica sérica: birrubina total de 5,88 mg/dl y bilirrubina directa de 5,1mg/dl; TGO de 90 UI/l y TGP 102 UI/l; fosfatasa alcalina 903 UI/l y γGT 1387 UI/l; amilasa 32 UI/l y lipasa 83 UI/l.

Teniendo como hipótesis la presencia de parásitos (Áscaris) en colédoco, se solicitó tomografía computadorizada de abdomen. Después del resultado, la paciente fue trasladada para el servicio de cirugía pediátrica del HFCF para investigación diagnóstica y tratamiento.

En la entrada el paciente se presentaba en buen estado general, lloroso, sin fiebre, pálido, anictérico, aceptando la alimentación ofrecida. Exámenes del aparato cardiovascular y respiratorio normales.

Abdomen: flácido, peristáltico, indoloro a la palpación superficial y profunda, sin embargo con masa tensa en hipocóndrico derecho, cuya palpación causaba incómodo.

Anticuerpos para hepatitis viral (A, B, C), VHI y para citomegalovirus: negativos. Bilirrubina sérica normal; la dosificación de la fosfatasa alcalina y γGT permanecían elevadas.

1. ¿Cuál de los siguientes mecanismos mencionados explica la ictericia de la paciente?

a) Aumento de la producción de bilirrubina por hemólisis intravascular.
b) Aumento de producción de bilirrubina por hemólisis extravascular.
c) Disminución de la captación de la bilirrubina por el hepatocito.
d) Inhibición de la conjugación de la bilirrubina por la glucuronosiltransferasa.
e) Obstrucción biliar.

- La coloración amarillenta de la esclera, piel y membranas mucosas, llamado de ictericia, es una señal de hiperbilirrubinemia[1].
- Cuando la concentración sérica de bilirrubina ultrapasa 2-3 mg/dl la ictericia se vuelve clínicamente visible y puede ser el único y más precoz hallazgo de disfunción hepática.
- En el plasma se encuentran cuatro formas de bilirrubina: no conjugada firmemente unida a albumina; libre o no unida; conjugada y fracción gama (unida covalentemente a albumina). La bilirrubina directa incluye las dos últimas.
- La hiperbilirrubinemia ocurre por diferentes mecanismos y en cada caso la expresión de laboratorio de predominio de una o más fracciones podrá sugerir la etiología[1].
- La hiperbilirrubinemia con predominio de la fracción indirecta (no conjugada) ocurre por los siguientes mecanismos:
  - aumento de la carga de bilirrubina a ser metabolizada por el hígado (hemólisis intravascular,

[1] Médicos do Hospital Federal Cardoso Fontes - Ministério da Saúde - RJ.
[2] Médica pediatra. Servidora aposentada do Hospital Federal dos Servidores do Estado. Rio de Janeiro, RJ.
[3] Médica pediatra. Instituto Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, RJ.
Dirección:
Marco Antonio Dahia.
HFCF. Av. Menezes Cortes, nº 3245, Freguesia JPA. Rio de Janeiro - RJ. Brasil. CEP: 22745-130. Telefone: (21) 2425-2255.

extravascular, infección y aumento de la circulación enterohepática);
    - reducción de la captación por el hepatocito en el caso de enfermedades genéticas y prematuridad;
    - reducción de la actividad de la glucuronosiltransferasa, perjudicando la conjugación de la bilirrubina como en los casos de infección e hipoxia severa;
    - reducción de la actividad de la enzima normalmente por acción de drogas que son conjugadas al ácido hialurónico.
- Colestasis es el nombre dado a la reducción del flujo biliar, ya sea por disminución o sea interrupción del flujo (obstrucción al flujo biliar).
- En estos casos ocurre reducción de la eliminación de la fracción conjugada de la bilirrubina (directa) por las vías biliares ocasionando aumento de su concentración sérica con consecuente ictericia. El aumento de la fracción conjugada en la corriente sanguínea aumenta su eliminación renal llevando a coluria, al mismo tiempo en que la reducción en la luz intestinal lleva a menor producción de urobilinógeno, alterando así la coloración de las heces, que se vuelven acólicas.

2. Teniendo en cuenta la historia clínica y los exámenes iniciales, el diagnóstico más probable es:

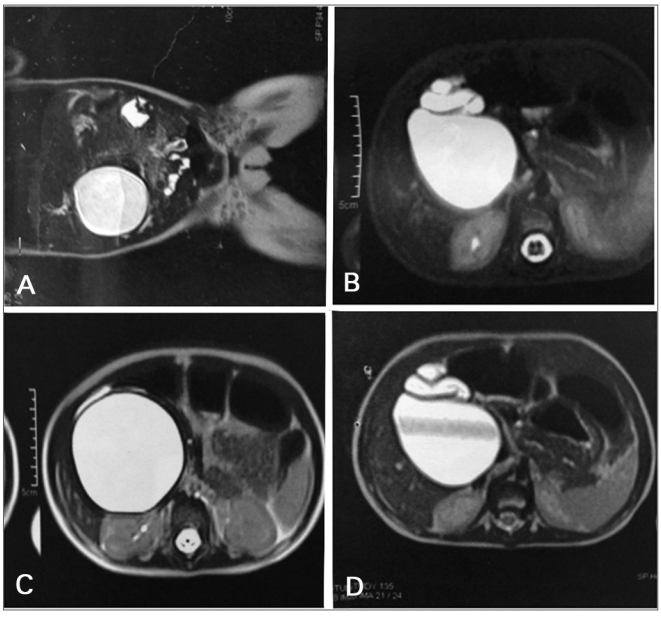
a) Síndrome de Gilbert.
b) Síndrome de Crigler-Najjar.
c) Síndrome de Caroli.
d) Quiste de colédoco.
e) Hepatitis viral.

- Los síndromes de Gilbert y de Crigler - Najjar (tipos 1 y 2) son deficiencias hereditarias de la conjugación de la bilirrubina, no hemolíticas y no obstructivas. En estos casos ocurre la deficiencia de la enzima uridindifosfoglucuronato glucuronosiltransferasa (UGT) que forma glucuronato. De los tres, el más frecuente y de evolución más benigno es el Síndrome de Gilbert.
- La dilatación sacular congénita puede afectar a diversos segmentos de los ductos biliares intrahepáticos.
- Los quistes de colédoco son dilataciones congénitas del ducto biliar común que pueden causar obstrucción biliar progresiva y cirrosis biliar. Los quistes extrahepáticos son los más frecuentes y la presencia de masa palpable (poco frecuente en los bebés) asociada a ictericia y dolor abdominal, aunque no específicos, sugieren el diagnóstico en los niños con síntomas de colangitis.
- La enfermedad de Caroli (considerada como fase V de la clasificación de los quistes de colédoco), se caracteriza por ectasias de los ductos biliares intrahepáticos sin otras anormalidades. Es una enfermedad autosómica recesiva y la dilatación puede ser focal o difusa. Entre los hallazgos clínicos está: la ictericia, hepatomegalia y colangitis en la infancia. Hay asociación con litiasis biliar y con quistes de colédoco.
- En el Síndrome de Caroli (la verdadera Enfermedad de Caroli), la dilatación ductal congénita se asocia con fibrosis hepática congénita y con enfermedad renal poliquística autosómica recesiva.

Tomografía computarizada abdominal: Hígado homogéneo, con dimensiones y contornos normales. Vías biliares intra y extrahepáticas sin alteraciones. Presencia de pequeña cantidad de líquido libre en la gotera parietocólica derecha. Voluminosa formación cística de 6,6 x 6,6 cm en el hipocondrio derecho, comprimiendo y desplazando a las estructuras adyacentes. El aspecto puede sugerir quiste de colédoco. Sin linfoadenomegalia. Páncreas anatómico. Otras estructuras abdominales sin alteraciones.

Teniendo en cuenta los hallazgos de la tomografía computadorizada de abdomen y de los nuevos resultados de exámenes complementarios, se solicitó la opinión de los especialistas y se indicó colangiografía por resonancia nuclear magnética para el diagnóstico definitivo, destacando la mejora de los exámenes de función y daño hepático tras la ictericia colestásica.

Resumen de la colangiografía por resonancia magnética (Figuras 1 A-D): Hígado y vías biliares intrahepáticas sin alteraciones. Dilatación de los ductos quísticos y colédoco proximal expandido de voluminosa formación expansiva de contornos regulares midiendo de 6,5 cm de diámetro presentando hiposeñal en T1 e hiperseñal en T2, que no se impregna por medio de contraste, de localización mal definida, sin embargo posiblemente proveniente del tercio medio de colédoco. Considerar la posibilidad de quiste de colédoco.



Figuras 1 A-D. Colangiografía por resonancia magnética.

La paciente fue sometida a cirugía, siendo realizada la eliminación de voluminoso quiste de colédoco y anastomosis bilio-digestiva en Y de Roux. El procedimiento transcurrió sin incidentes. El tratamiento antibiótico fue prescrito con ciprofloxacina y metronidazol en los períodos preoperatorio y postoperatorio y se mantuvo drenaje abdominal de Blake, que fue retirado en el cuarto día del período postoperatorio. La paciente fue dada de alta y en los días actuales (junio de 2014) se encuentra bajo seguimiento ambulatorio con un desarrollo satisfactorio.

3. Los quistes de colédoco pueden manifestarse por una tríada clásica con:

a) Fiebre, ictericia y dolor abdominal.
b) Fiebre, dolor abdominal y masa palpable.
c) Dolor abdominal, ictericia y vómitos.
d) Dolor abdominal, ictericia y masa palpable.
e) Fiebre, ictericia y masa palpable.

- Aproximadamente el 75% de los casos de quiste de colédoco se diagnostican en la niñez, normalmente hasta los 10 años de edad[2].
- En el recién nacido es una causa poco frecuente de ictericia colestática y su asociación con atresia de vías biliares siempre debe investigarse[3].
- Generalmente, en los bebés se presenta como ictericia colestásica persistente. Principalmente se produce disfunción hepática grave, incluyendo ascitis y coagulopatía raramente en los casos en que se desarrollan rápidamente y en aquellos casos en los que la obstrucción biliar no se alivia[4].
- La tríada clásica de síntomas: el dolor abdominal, la masa palpable y la ictericia se producen en la infancia en menos del 20% de los casos. En el 85% de los niños y en el 25% de los adultos por lo menos dos de estas señales están presentes. La masa es difícil de palpar en los niños[5].
- Las dilataciones quísticas llevan a la acumulación de bilis y la inflamación crónica, causando infección y, en estos casos, la colangitis se manifiesta por fiebre, dolor abdominal e ictericia. No obstante esta manifestación puede no estar presente en el momento del diagnóstico.

4. Marque la afirmación correcta relacionada a los quistes biliares:

a) Los quistes biliares son congénitos.
b) Son más frecuentes en la raza blanca.
c) Predominan en el sexo masculino.
d) Anomalía de la unión pancreáticobiliar es un factor importante en muchos pacientes.
e) Con frecuencia se diagnostican después de los 10 años.

- Los quistes biliares pueden ser congénitos o adquiridos[4].
- La incidencia estimada de quistes biliares está entre 1:100000 y 1:150000. Es más frecuente en asiáticos, en los cuales la incidencia puede ser de 1:1000; más de la mitad de los casos ocurre en Japón[4].
- Es más común en el sexo femenino en la proporción de 3:1 a 4:1.
- La anomalía de la unión pancreáticobiliar (AJPB) es caracterizada por la unión del ducto biliar y pancreático distante de la pared intestinal, con la formación de un largo canal común. Por lo tanto, la función del esfínter de Oddi se ve comprometida, resultando en reflujo pancreáticobiliar. Es una anomalía congénita rara en la población general, pero que está presente en el 50 al 90% de los pacientes con quistes biliares. Es un factor de riesgo significativo para el desarrollo de malignidad de los quistes biliares y de la vesícula biliar (Martin).
- Es descrita la entidad denominada forma frustra de quiste de colédoco, la cual se manifiesta con dolor abdominal e ictericia obstructiva y presenta AJPB sin dilatación cística de las vías biliares.
- La mayoría de los casos se diagnostican en la primera década de la vida, pero el 20% de ellos se diagnosticarán en la edad adulta.

5. El tipo más frecuente de quiste del colédoco es:

a) I
b) II
c) III
d) IV
e) V

- La primera clasificación de los quistes de colédoco fue hecha por Alonso-Lej et al. en 1959. En 1977 Todani et al. expandieron esa clasificación para incluir los casos de quistes múltiplos e intrahepáticos[4].
- La Tabla 1 muestra resumidamente las diferencias entre los tipos y subtipos de quistes biliares.
- La frecuencia relatada para los diferentes tipos es: I (50 a 80%), II (2%), III (1,4 a 4,5%), IV (15-35%) e V (20%).

6. Cálculos y la pancreatitis son complicaciones frecuentemente encontradas en los pacientes con quistes biliares del tipo:

a) I
b) II
c) III
d) IV
e) V

- Pacientes con quistes del tipo III generalmente son asintomáticos.
- Sin embargo pueden presentar dificultades en el vaciado gástrico secundario a la obstrucción directa de la luz intestinal o a la intususcepción.
- Cálculos y pancreatitis se producen con más frecuencia en los pacientes con quistes biliares del tipo III.
- Los quistes biliares están asociados con complicaciones tales como:

Tabla 1. Quistes Biliares - Tipos y características.

Tipos	Subtipo	Forma y número	Alteraciones en las VIH	Ubicación	AJPB
I	IA, IB, IC	Forma cística o fusiforme	No	Todo árbol biliar extrahepático (IA) Dilatación segmentar ducto del biliar extrahepático (IB) Dilatación de todo el ducto biliar extrahepático (IC)	Sí en los tipos IA y IC
II		Verdaderos divertículos	No	Ductos biliares extrahepáticos	
III	IIIA, IIIB	Forma cística	No	Porción intraduodenal del ducto biliar común (coledococeles)	
IV	IVA, IVB	Quistes múltiples	Sí (IVA) No (IVB)		
V		Una o más dilataciones quísticas o saculares	Sí	Ductos intrahepáticos	

- estenosis ductal.
- litiasis biliar (cistolitiasis, colelitiasis y coledocolitiasis).
- colangitis.
- ruptura del quiste y peritonitis biliar.
- cirrosis biliar secundaria.
- hipertensión portal debido a la cirrosis biliar o a la compresión mecánica de la vena porta por el quiste.
- pancreatitis aguda y crónica.
- hemorragia debido a la erosión del quiste.
- obstrucción al vaciado gástrico y obstrucción de la luz duodenal.
- intususcepción.
- mayor riesgo de malignidad, especialmente colangiocarcinoma.

7. ¿En relación con la evolución para la malignidad, cuáles tipos están asociados a este tipo de complicación?

a) I y V
b) I y IV
c) II y III
d) III y V
e) II y IV

- Cinco tipos de quistes de colédoco se describen con complicaciones variando desde litiasis e infección con ruptura de los quistes hasta cirrosis biliar y malignización (colangiocarcinoma principalmente)[4].
- El riesgo de malignidad es bien conocido en el caso de los quistes de colédoco, siendo la incidencia relatada del 2,5% a 17,5%[4].
- La incidencia de la malignidad aumenta con la edad, siendo del 0,7% en la primera década hasta el 14,3% después de los 20 años de edad. Se supone que el diagnóstico precoz y tratamiento pueden evitar este desenlace que ocurre como resultado de inflamación crónica, regeneración celular y quiebras de ADN repetidas resultando en displasia[4].
- Se considera también que el reflujo pancreático pueda resultar por mutaciones en el gen K-ras, con expresión aumentada de P53 y posterior carcinogénesis.
- En el 50-62% de los casos, la malignización ocurre en los ductos extrahepáticos, en los ductos intrahepáticos en el 2,5% de los pacientes y en el hígado y páncreas en el 0,7% de los casos[4].
- Circa de 68% de los casos de cáncer son relacionados al tipo I, el 21% al tipo IV, el 6% en el tipo V, el 5% en el tipo II, el 1,6% en el tipo III[4].

8. Con relación a la conducta para los quistes biliares se puede afirmar que:

a) La eliminación quirúrgica está indicada en todos los tipos de quistes.
b) La eliminación quirúrgica está indicada sólo en los tipos I y IV.
c) Debe ser expectante en los pacientes asintomáticos.
d) El soporte está indicado en los quistos de los tipos II y III.
e) El soporte está indicado en las formas difusas del tipo V.

- El tratamiento es diferente para los diferentes tipos de quistes[6].
- El procedimiento de elección de los quistes tipo I y II es su completa eliminación, asociada a la colecistectomía y a la reconstrucción hecha por hepaticoyeyunostomía en Y-de-Roux, procedimiento quirúrgico adoptado en el caso reportado[6].
- El tratamiento del tipo III es más controvertido porque no hay un consenso, ya que este tipo es raro. El estándar es su eliminación con esfinteroplastia[6].
- En los tipos IV y V es importante el estudio detallado de las vías intrahepáticas a fin de mejor elección del procedimiento a realizarse.
- El tratamiento de los quistes del tipo IV también es controvertido, pudiendo ser realizada tanto la eliminación total como la hepatectomía parcial, dependiendo de la extensión de la lesión[7].
- En la Enfermedad de Caroli (Tipo V) intra, cuando la dilatación intrahepática es puntual y sin fibrosis

hepática, la hepatectomía segmentar puede ser realizada. El drenaje endoscópico o percutáneo puede ser hecho como tratamiento paliativo. Para la enfermedad difusa con complicaciones el trasplante hepático se debe considerar[4].

9. Con relación al acompañamiento después de la corrección quirúrgica de los quistes de colédoco se puede afirmar:

a) La reconstrucción por hepaticoyeyunostomía en Y de Roux posee complicaciones precoces y tardías frecuentes.
b) La corrección quirúrgica elimina totalmente la posibilidad de colangiocarcinoma.
c) Las pruebas de función y lesión hepática alteradas en la fase preoperatoria no presentan mejora significativa después de la cirugía.
d) El tiempo entre el diagnóstico y el procedimiento quirúrgico solamente tendrá implicación en el postoperatorio de los quistes tipo I y III.
e) Estenosis de la anastomosis biliodigestiva es una complicación tardía importante en el pronóstico.

- La cistectomía total y la reconstrucción hecha por hepaticoyeyunostomía en Y-de-Roux, procedimiento quirúrgico en el caso reportado, se considera procedimiento quirúrgico seguro y con pocas complicaciones.
- En el período postoperatorio inmediato, la infección en el lugar de la cirugía, colangitis, absceso hepático, sepsis y obstrucción intestinal son reportados pero todos con incidencia muy baja.
- Las cirugías en que se mantiene el quiste están asociadas a mayor incidencia de carcinoma de ducto biliar, además de la posibilidad de desarrollo de complicaciones tardías como colangitis y litiasis[8].
- La retirada completa del quiste reduce significativamente la oportunidad de colangiocarcinoma, no obstante células remanentes después de la cirugía pueden evolucionar para su malignización lo que justifica un seguimento riguroso[9].
- Los exámenes de prueba de función y lesión hepática alterados en la fase preoperatoria raramente permanecen alterados después del procedimiento, dependiendo principalmente del nivel de fibrosis hepática pre-existente. Se demuestra regresión de la fibrosis hepática con normalización de la función hepática, cuando el diagnóstico y el tratamiento son precoces, de la misma forma que ocurre con otras complicaciones.
- La estenosis de la anastomosis biliodigestiva es una complicación tardía del procedimiento quirúrgico[8].

10. La paciente presentaba Ascaris lumbricoides, el cual siendo adulto puede migrar y obstruir la vía biliar. ¿Cuál otro parasito puede causar obstrucción biliar?

a) *Leptospira interrogans.*
b) *Strongiloides stercoralis.*
c) *Fasciola hepatica.*
d) *Schistossoma mansoni.*
e) *Entamoeba hystolitica.*

- La Fasciola hepatica (Fh) es un parasito herbívoro que infecta entre 2,4 a 17.000.000 de personas en 51 países de todos los continentes.
- Accidentalmente el hombre se infecta al ingerir vegetales contaminados con metacercarias de la Fh.
- En el duodeno, el parásito rompe el quiste, penetra en la pared intestinal, en la cápsula y el parénquima hepático y después de algunas semanas invade los canalículos biliares.
- Las manifestaciones clínicas suelen ser leves e incluyen la fase aguda (hepática) y la fase crónica (biliar), la fascioliasis ectópica y la fascioliasis de la faringe.
- En la fase aguda puede surgir fiebre, dolor en el cuadrante superior derecho, hepatoesplenomegalia, mialgias, tos, urticaria y eosinofilia. Como manifestaciones extrahepáticas están el síndrome de Loeffler, el derrame pleural, la pericarditis, los disturbios de conducción cardíaca, los síntomas neurológicos, incluso convulsiones.
- En la fase crónica, los pacientes generalmente son asintomáticos, pero los microbios adultos pueden obstruir los canalículos biliares y causar cólico, colangitis, colelitiasis, ictericia obstructiva, colangitis esclerosante y pancreatitis secundaria.
- El parásito puede invadir los pulmones, el trato genitourinario, el corazón, el cerebro, los músculos, el ojo, la piel. Sin embargo, la localización más común de la fascioliasis ectópica es el tejido celular subcutáneo abdominal. En este caso, se observan nódulos eritematosos, pruriginosos, de 1 a 6 cm dolorosos, migratorios y que pueden ulcerarse.
- La forma faríngea es la más común en el Medio Oriente, donde se tiene la costumbre de comer hígado crudo. El tracto respiratorio y digestivo puede ser comprometido. Hay congestión y edema de la faringe y puede ocurrir sofocación.
- Se debe considerar el diagnóstico de la fasciolosis en todos los pacientes con dolor abdominal, hepatomegalia y eosinofilia.

REFERENCIAS

1. Sticova E, Jirsa M. New insights in bilirubin metabolism and their clinical implications. World J Gastroenterol. 2013;19(38):6398-407. DOI: http://dx.doi.org/10.3748/wjg.v19.i38.6398
2. Redkar R, Davenport M, Howard ER. Antenatal diagnosis of congenital anomalies of the biliary tract. J Pediatr Surg. 1998;33(5):700-4. PMID: 9607471 DOI: http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(98)90190-7

3. Wiseman K, Buczkowski AK, Chung SW, Francoeur J, Schaeffer D, Scudamore CH. Epidemiology, presentation, diagnosis, and outcomes of choledochal cysts in adults in an urban environment. Am J Surg. 2005;189(5):527-31. DOI: http://dx.doi.org/10.1016/j.amjsurg.2005.01.025
4. Bhavsar MS, Vora HB, Giriyappa VH. Choledochal cysts: a review of literature. Saudi J Gastroenterol. 2012;18(4):230-6. DOI: http://dx.doi.org/10.4103/1319-3767.98425
5. Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. Ann Surg. 1994;220(5):644-52. PMID: 7979612 DOI: http://dx.doi.org/10.1097/00000658-199411000-00007
6. Gandolfi JF, Carvalho-Neto FR, Gandolfi H, Paula AC, Guiraldo RPA, Marino GC. Choledochal cyst: case report and literature review. Arq Bras Cir Dig. 2007;20(2):130-3. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0102-67202007000200014
7. Rozel C, Garel L, Rypens F, Viremouneix L, Lapierre C, Décarie JC, et al. Imaging of biliary disorders in children. Pediatr Radiol. 2011;41(2):208-20. DOI: http://dx.doi.org/10.1007/s00247-010-1829-x
8. Pereira LH, Bustorff-Silva JM, Sbraggia-Neto L, Bittencourt DG, Hessel G.Choledochal cyst: a 10-year experience. J Pediatr (Rio J). 2000;76(2):143-8. DOI: http://dx.doi.org/10.2223/JPED.54
9. Kelly D, Buick R. Congenital abnormalities of the biliary tree. Surgery. 1992;110:149-52.

Bibliografia adicional

Jabłońska B. Biliary cysts: etiology, diagnosis and management. World J Gastroenterol. 2012;18(35):4801-10.

Khandelwal C, Anand U, Kumar B, Priyadarshi RN. Diagnosis and management of choledochal cysts. Indian J Surg. 2012;74(5):401-6.

Leder K, Weller PF. Liver Flukes: Fascioliasis [Acesso 16 de maio de 2014]. Disponível em: http://www.uptodate.com/contents/liver-flukes--fascoliasis

Martin RF. Biliary Cysts. Biliary cysts: a review and simplified classification scheme. Surg Clin North Am. 2014;94(2):219-32.

Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts. Part 3 of 3: management. Can J Surg. 2010;53(1):51-6.

Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. Can J Surg. 2009;52(5):434-40.

Topazian M. Biliary cysts. www.uptodate.com/contents/biliary-cysts acessado em 12/05/2014