

Le dilatazioni cistiche congenite delle vie biliari: Case report e revisione della letteratura



Ann. Ital. Chir., LXXI, 6, 2000

V. Neri, A. Ambrosi*, M. Iacobone*,
G. Di Lauro, D. Erriico*, A. Fersini*,
E. Vincenzo Sassani°, G. Bovio°

Università degli Studi di Bari – Sede di Foggia
Dipartimento Chirurgico Universitario

U.O. di Chirurgia Generale

Resp.: Prof. V. Neri

*U.O. di Chirurgia D'Urgenza

Resp.: Prof. A. Ambrosi

Azienda Ospedaliera OO.RR. – Foggia

°Servizio di Radiologia e Diagnostica per Immagini
Primario: Dr. G. Bovio

Introduzione

Le dilatazioni cistiche congenite delle vie biliari rappresentano una condizione patologica rara, essendo segnalati in Letteratura circa 3000 casi, sebbene l'affinamento delle tecniche di imaging (ecografia, TC, RMN, ERCP, PTC) abbia reso il riscontro meno infrequente (43). È una patologia che nella razza bianca colpisce il sesso femminile 3-4 volte più di quello maschile, mentre nelle popolazioni cinesi e giapponesi il rapporto sarebbe variabile tra 1 e 2 (34, 54). Colpisce soprattutto l'età pediatrica, meno frequentemente l'età adulta. La più alta incidenza si verifica nelle popolazioni dell'Estremo Oriente, che assommano circa i 2/3 dei casi segnalati, con 1 caso ogni 1000 ricoveri ovvero 1 ogni 500000 nascite in Giappone, rispetto ad un caso ogni 13000 - 26000 ricoveri pari ad 1 ogni 2 milioni di nascite nel mondo occidentale (12). Il rilievo della patologia nell'adulto è costituito dalla incidenza delle complicanze, alcune gravi e precoci, rappresentate dalla litiasi della via biliare principale, dalla pancreatite ricorrente, dalla colangite e soprattutto dal colangiocarcinoma.

Il trattamento chirurgico – abbandonate le tecniche di drenaggio biliare interno per la elevata incidenza di complicanze – dovrebbe avvalersi della resezione del tratto patologico con confezionamento di epatico-digiunostomia su ansa defunzionizzata. Non vi è peraltro ancora accordo sul trattamento delle dilatazioni intraepatiche e del coledoco intrapancreatico.

Abstract

CONGENITAL CYSTIC DILATATION OF THE BILE DUCTS: A CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Congenital cysts of the biliary tract are rare anomalies generally observed in pediatric age, exceptionally in adults. The different extension and the morphology of cystic lesions make possible a classification in subtype. This disease, of Len asymptomatic, is characterized by high incidence of complications such as pancreatitis, cholangitis, and cancer. For these reasons, congenital cystic dilatation of bile duct should be radically treated by complete resection of the dilated extraepatic biliary tract.

A review of the International Literature and a rare case of congenital dilatation of the intra and extraepatic biliary ducts in a female 54 years old, treated by choledochal resection with hepatico-jejunostomy on Roux en Y segment, are presented.

Key words: Choledochal cysts, congenital cystic dilatation of the bile ducts.

Viene segnalato un raro caso di dilatazione cistica delle vie biliari intra ed extraepatiche tipo IVA secondo la classificazione di Todani.

Case report

Donna di 54 anni ricoverata per la comparsa di sintomatologia dolorosa colica localizzata all'ipocondrio destro associata a subittero. L'esame obiettivo addominale non svelava alcuna massa palpabile; laboratoristicamente veniva evidenziata una modesta iperbilirubinemia (Bil Tot = 3,08 mg/dl, Bil Dir = 1,95 mg/dl), iperfosfatemia alcalina e marcata anemia ipocromica. L'ecografia epatica svelava una modesta epatosplenomegalia, una dilatazione cistiforme della via biliare intraepatica ed extraepatica contenente alcune formazioni calcolotiche fluttuanti ed una colecisti dismorfica, piccola, a pareti ispessite e contenuto alitiasico.

La TC confermava tali reperti, oltre ad una trombosi del ramo sx della vena Porta (Fig. 1-2). La ERCP evidenziava la marcata dilatazione delle vie biliari intraepatiche



Fig. 1: TAC con m.d.c. scansione di 5 mm a livello del carrefour biliare: notevole dilatazione delle vie biliari intraepatiche e trombosi del ramo sinistro della vena porta.



Fig. 2: TAC con m.d.c.: presenza di cisti del coledoco con grossolano calcolo all'interno.

e di tutto l'epatocoledotico (con un diametro massimo di 3,5 cm), contenente 3 difetti di riempimento mobili. La confluenza coledoco-pancreatica appariva tipica senza evidenza di dotto comune ed il deflusso biliare in duodeno regolare (Fig. 3). Veniva pertanto posta diagnosi di dilatazione cistica delle vie biliari di tipo IVA secondo la classificazione di Todani. La paziente veniva, attraverso laparotomia sottocostale destra, sottoposta a colecistectomia e resezione del coledoco prossimalmente sino a circa 1 cm dalla confluenza degli epatici e distalmente sul margine superiore del pancreas, con sutura ed affondamento della parte residua in stretto contatto con il dotto pancreatico (Fig. 4). La ricostruzione biliare veniva effettuata tramite epatico-digiunostomia termino-laterale su ansa defunzionizzata sec. Roux, con apposizione di drenaggio su tubo di Kehr. Il decorso postoperatorio risultava regolare. La paziente veniva dimessa in 17°

giornata dopo aver effettuato una colangiografia trans Kehr che dimostrava una anastomosi biliodigestiva funzionante e di calibro regolare. A distanza di 16 mesi la paziente è asintomatica ed all'indagine ecografica la dilatazione delle vie biliari intraepatiche risulta lievemente regredita.

All'esame istologico veniva evidenziata fibrosi della parete cistica, con assenza di fibre muscolari ed atrofia della mucosa.

Discussione

La dilatazione cistica delle vie biliari è una condizione congenita caratterizzata dalla ectasia segmentaria localizzata o multipla, diverticolare o diffusa delle vie biliari intra e/o extraepatiche in continuità con la via digestiva. Benché le prime segnalazioni risalgano al XVIII secolo e la prima relazione clinica al 1852 (23), è con Alonso-Ley nel 1959 che si ha il primo tentativo di sistematizzazione (2). Esso prevedeva la esistenza di tre differenti varietà, rispettivamente con dilatazione coledocica fusiforme o cistica, con dilatazione diverticolare coledocica sopraduodenale, ed infine con dilatazione esclusiva del tratto intraduodenale del coledoco terminale (coledococele).



Fig. 3: ERCP: Dilatazione coledocica.

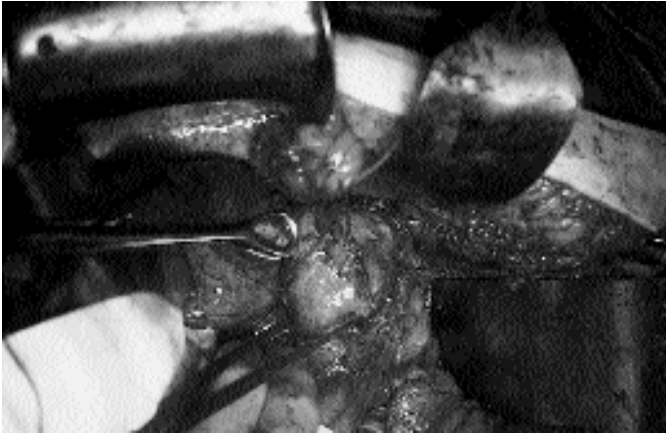


Fig. 4: Diverticolo coledocico: reperto intraoperatorio.

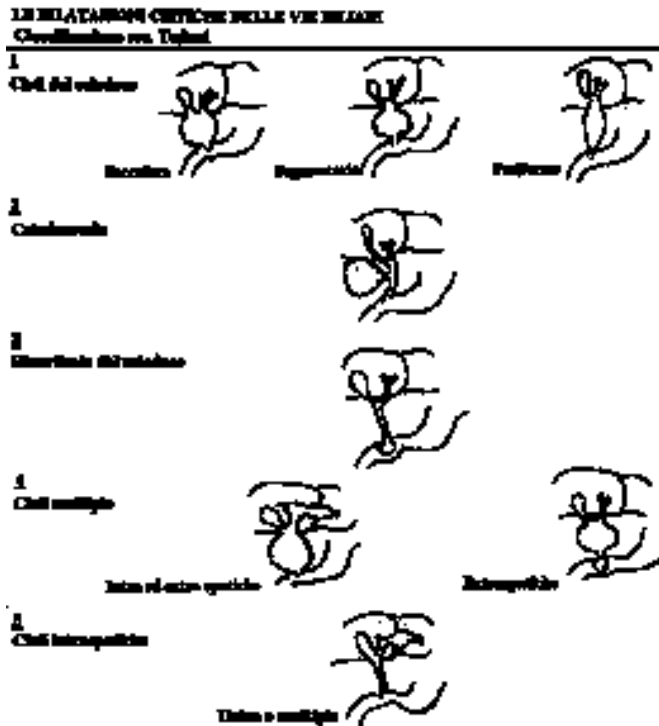


Fig. 5

Successivamente alla segnalazione da parte di Engle (24), Longmire (51), e di Caroli (11), di casi di dilatazione congenita delle vie biliari anche a sede intraepatica, Todani nel 1977 (79) ha proposto una classificazione organica e sintetica che prevede 5 differenti tipologie. La forma di tipo che caratterizza il 75-90% di tutti i casi, è ulteriormente classificabile in IA, con dilatazione saccifforme, IB, con dilatazione segmentaria ed IC con dilatazione fusiforme della via biliare extraepatica. Il tipo II – 2% dei casi – è rappresentato dalla dilatazione diverticolare vera della via biliare extraepatica. Il tipo III (2%) è rappresentato dal coledococele. Il tipo IV – 20% dei

casi – riconosce un sottotipo A più raro, con dilatazione della via biliare sia extraepatica che intraepatica, soprattutto dei rami di sinistra, ed un sottotipo B, con dilatazioni multiple esclusivamente a carico del settore extraepatico. Il tipo V infine configura la malattia di Caroli (1%), in forma pura non accompagnata da fibrosi, con dilatazioni singole o multiple, diffuse o localizzate delle vie biliari intraepatiche. Le varianti possibili segnalate sono tuttavia numerosissime, come ad esempio forme localizzate esclusivamente a livello del dotto cistico (73).

Tale classificazione, peraltro la più utilizzata, è stata recentemente contestata in quanto nel tipo IVA verrebbero accomunate le dilatazioni intraepatiche fusiformi, reversibili dopo escissione del tratto cistico extraepatico, e pertanto considerabili secondarie, e quelle cistiche, irreversibili e pertanto primitive (59).

La sintomatologia, che può essere anche assente o sfumata, è variabile in rapporto all'età, al tipo anatomopatologico, ed alla compresenza delle frequenti complicanze.

La classica triade sintomatologica (ittero, dolore, massa addominale palpabile) sarebbe presente, in una casistica di oltre 1400 casi, in meno del 30% dei casi (90), e comunque più frequentemente in età pediatrica. La associazione di due dei tre sintomi sarebbe presente in oltre l'80% dei casi di interesse pediatrico, rispetto al 25% degli adulti (50). Considerando globalmente l'incidenza dei singoli sintomi, l'ittero sarebbe presente dal 59,4 al 73,4%, il dolore dal 59,4% al 64,8% e la massa in circa il 57% (2, 45).

Sebbene non vi sia accordo unanime in letteratura, si ritiene che nei tipi I, II e III della classificazione di Todani siano predominanti l'ittero e il dolore in ipochondrio destro, nel tipo IV febbre ed ittero ed infine nel tipo V dolore e febbre (66).

Il tipo I sarebbe diagnosticato più frequentemente nei bambini, mentre il tipo IV in età adulta (13). In età neonatale e pediatrica il sintomo più frequente sarebbe rappresentato dall'ittero intermittente (48). Negli adulti sarebbe invece più comune il riscontro di sintomatologia dolorosa addominale sia di tipo accessionale che subcontinuo, imputabile, oltre che alle frequenti complicanze epato-bilio-pancreatiche (48, 50), a distensione dell'albero bilio-pancreatico, secondario a precipitazione di "plug" di materiale proteico a livello della giunzione bilio-pancreatica (39). Nei periodi intervallari può esserci completa asintomaticità ovvero una sensazione di peso epigastrico.

Le complicanze, più frequenti in età adulta, sarebbero rappresentate molto raramente dalla rottura della cisti in seguito a trauma o spontanea, di cui il 20% dei casi in corso di gravidanza (4, 40, 61). Più comuni invece colangiti ricorrenti sino alla cirrosi biliare, formazione di calcoli biliari anche a livello intraepatico, episodi pancreatici ricorrenti.

La complicanza indubbiamente più grave e che condi-

zione l'atteggiamento terapeutico è costituita dall'insorgenza di patologia neoplastica, soprattutto adenocarcinoma e colangiocarcinoma, presente con incidenza variabile a seconda delle differenti forme di dilatazione cistica. Sporadica ed occasionale è invece la associazione con altri tipi di neoplasia, quali carcinoidi, rhabdomyosarcoma embrionale (64, 8), carcinoma squamoso (58).

Il colangiocarcinoma insorge caratteristicamente a livello del tratto biliare extraepatico dilatato soprattutto a livello della parete posteriore, meno frequentemente in sede colecistica (63) ed a livello dei settori intraepatici (78); possibili infine localizzazioni multiple. È una evenienza che può raggiungere la percentuale del 20-30% (78) rispetto all'incidenza dello 0,001-0,005% nel resto della popolazione (81), tanto da far considerare la dilatazione cistica delle vie biliari una condizione precancerosa. La età di insorgenza sarebbe inoltre nei soggetti portatori di tale anomalia più precoce (IV decade di vita) (78). Il rischio di cancerizzazione sembra essere significativamente correlato all'età: pur minimo prima dei 12 anni (< 1%) (36), diviene del 15-18% al di sopra dei 20 anni (G20) e di oltre il 50% oltre i 50 anni (22, 89). A rischio più elevato inoltre i tipi I e IV, globalmente 84% circa (81); decisamente molto meno frequente il rischio nei tipi II e III (52). Altro fattore di rischio è rappresentato da un pregresso intervento di derivazione cisto-digestiva, con percentuali crescenti con l'età che raggiungono il 50-57% (78, 81, 89, 90).

Le cause della degenerazione neoplastica così come la stessa patogenesi delle lesioni cistiche della via biliare, restano tuttora sconosciute. Attualmente la teoria considerata più valida è quella del "canale comune" di Babbitt (8): la malformazione di partenza consisterebbe nella presenza di una anomala confluenza bilio-pancreatica di lunghezza superiore ai 15mm (60) determinata da un difetto embriologico di rotazione del pancreas ventrale (38). Tale condizione anatomica, associata alla presenza di una zona di alta pressione limitata all'area sfinteriale iuxta-duodenale, posta distalmente alla regione del canale comune e ben evidenziabile manometricamente anche dopo somministrazione di gastrina, consentirebbe il reflusso e la attivazione del succo pancreatico nel sistema biliare (27, 32, 88) con fenomeni colangitici recidivanti e con conseguente alterazione della normale struttura parietale sino alla dilatazione cistica delle vie biliari. Il reflusso sarebbe inoltre favorito dalla pressione nel *Wirsung*, che è sempre nettamente superiore a quella biliare (38, 62). La cronicizzazione di tale condizione condurrebbe inoltre alla attivazione batterica di acidi biliari secondari ad attività mutagena (33, 65), quindi a lesioni iperplastiche, metaplasiche (21) ed infine neoplastiche (78).

Tale ipotesi trarrebbe conferma nella persistenza del rischio neoplastico dopo interventi chirurgici di anastomosi cisto-digestiva che pur determinando – perlomeno in via teorica – un decompressione della via biliare, non incidono sulle condizioni determinanti il reflusso pan-

creatico (10, 67, 81). Altri studi peraltro hanno sconfessato il ruolo degli acidi biliari secondari nella genesi di lesioni neoplastiche (17); in alcune esperienze inoltre non è stato sempre possibile isolare enzimi pancreatici attivati nelle formazioni cistiche (91).

Discussa è inoltre la effettiva incidenza del dotto comune nei pazienti con dilatazione cistica congenita, evidenziabile, in alcune recenti casistiche in percentuali variabili dal 12 al 100% dei casi (35, 37, 71).

Ormai definitivamente abbandonate infine le teorie sulla genesi delle dilatazioni cistiche, che identificavano la alterazione malformativa in un processo di proliferazione epiteliale e successiva ricanalizzazione per cavitazione della via biliare (93).

In ogni caso il ruolo del dotto comune sarebbe comunque fondamentale nella genesi delle lesioni neoplastiche delle vie biliari (3). Queste sarebbero persino molto più frequenti in pazienti con dotto comune senza dilatazione cistica (33-45%), rispetto a quelli con cisti associate a dotto comune (3-18%) (14, 18).

Più precisamente a livello colecistico il rischio di insorgenza di carcinoma, caratteristicamente in assenza di litiasi ed in pazienti di età inferiore a 50 anni, sarebbe addirittura 10 volte maggiore in presenza di dotto comune e via biliare apparentemente non patologica rispetto ai casi di associazione con la dilatazione cistica, che pure presentano un rischio notevolmente aumentato rispetto alla popolazione normale (14). Possibile inoltre la doppia localizzazione neoplastica sincrona in colecisti e via biliare principale (86).

Per tali motivi la presenza di una confluenza bilio-pancreatica superiore ad 8 mm, rappresenterebbe per taluni una condizione sufficiente a porre indicazione al trattamento chirurgico (18, 55, 63, 78), rappresentato dalla colecistectomia profilattica. Studi recenti sulle alterazioni istopatologiche della parete delle cisti biliari hanno infine evidenziato la assenza di fibre muscolari e soprattutto di cellule nervose gangliari intramurali a livello della zona stenotica del coledoco sottostante la dilatazione cistica (46), similmente a quanto evidenziabile a livello colico nel morbo di Hirschprung (75). La genesi malformativa sarebbe avvalorata dai casi diagnosticati in epoca prenatale e neonatale, caratterizzati dalla associazione di dilatazioni cistiche con altre patologie extraepatiche su base malformativa con stenosi serrata ed atresia delle vie biliari (83, 85).

Le dilatazioni cistiche congenite delle vie biliari, a causa della varietà dei quadri clinici di esordio, spesso non vengono diagnosticate correttamente in fase preoperatoria, sebbene le più recenti tecniche di imaging permettano la formulazione di diagnosi più precise e precoci. Infatti attualmente il 25% di tutti i casi viene diagnosticato prima dell'anno di vita, un ulteriore 35-40% prima del decimo anno. Il 70-80% quindi viene identificato prima dei 25 anni e soltanto il 20-30% in età adulta (88).

L'esame di prima istanza è rappresentato dalla ecografia,

che risulta essere diagnostica soprattutto nei bambini e nei tipi I, IV e V. Essa permette la diagnosi prenatale a partire dal terzo mese di vita intrauterina (34). Limitazioni invece sussisterebbero nel tipo III, per le difficoltà caratteristiche nello studio ultrasonografico della regione periampollare, ed in alcuni casi nella differenziazione con l'idrope della colecisti, con le cisti cefalopancreatiche, con i diverticoli duodenali (52, 94). Utile a tal fine la ecoendoscopia (28); più accurata è l'indagine TC spirale (28, 52). La colangiografia endovenosa, ove disponibile, può essere utile, ma è risultata non dirimente per la scarsa concentrazione che il mezzo di contrasto raggiunge nelle cisti.

La scintigrafia epatobiliare con Tc 99-m HIDA fornisce informazioni generiche sulla anatomia dell'albero biliare; essa mostra un riempimento e svuotamento ritardato dei segmenti dilatati. Trova attualmente limitate indicazioni nei neonati itterici e nel follow up dei pazienti già sottoposti ad intervento di cistodigiunostomia o di escissione della cisti con derivazione biliodigestiva su ansa defunzionizzata. Essa peraltro non fornisce informazioni sulla anatomia della giunzione pancreaticobiliare.

A tale limitazione si può ovviare con la esecuzione della ERCP (Endoscopic Retrograde Cholangio Pancreatography), che permette uno studio accurato della giunzione bilio-pancreatica, della anatomia delle vie biliari sia intra che extra-epatiche, fornendo inoltre la diagnosi di certezza nelle cisti di tipo III (70). Essa permette inoltre di evidenziare la eventuale presenza di litiasi, stenosi, o zone di degenerazione neoplastica, di effettuare la bonifica della via biliare in caso di ittero ostruttivo litiasico e la papillotomia endoscopica, che rappresenta ormai il trattamento di scelta in caso di coledococoele. La ERCP è pertanto una tecnica irrinunciabile nella diagnostica preoperatoria: la accuratezza diagnostica è variabile dall'80 al 97% (44), con una morbilità dell'1-3%, rappresentata essenzialmente dalla pancreatite acuta post-ERCP (1, 88). Limitazioni alla esecuzione di tale indagine sussistono nei bambini, in cui l'esame può essere di difficile esecuzione (1) e nei pazienti già sottoposti ad interventi di derivazione cistodigiunale. In tali casi può essere necessario l'utilizzo della PTC, che fornisce una più accurata visualizzazione delle dilatazioni cistiche intraepatiche, come nel caso del tipo IV, e dei segmenti a monte di stenosi di natura anche neoplastica, spesso di non facile evidenziazione con l'ERCP. Peraltro tale indagine, oltre che notevolmente invasiva, è gravata da discreta morbilità per la possibilità di emorragie, sovrainfezione delle cisti biliari intraepatiche; difficile è infine la attuazione in caso di assenza di dilatazione delle vie biliari intraepatiche. Fondamentale pertanto è la colangiografia intraoperatoria (22), per confermare la diagnosi, la estensione della dilatazione e la eventuale presenza di stenosi o di difetti di riempimento riferibili a calcoli o neoplasie, il cui trattamento tempestivo evita ulteriori complicanze e reinterventi.

Di recente acquisizione è la MRCP (Magnetic Resonance

CholangioPancreatography) che rappresenta una metodica ideale per lo studio delle vie biliari (9), con adeguatezza diagnostica paragonabile a quella della ERCP, ma con invasività pressoché nulla (28, 69). I limiti nella evidenziazione dello sludge biliare e dei calcoli di diametro inferiore ai 5 mm, peraltro presenti anche con la ERCP, sarebbero superabili tramite artifici nella elaborazione computerizzata del segnale (31).

La terapia delle dilatazioni cistiche delle vie biliari è chirurgica, essendo gravato l'atteggiamento astensionistico da una mortalità a lungo termine pari al 97% (22), a causa delle frequenti complicanze. Gli interventi di tipo derivativo quali cisto-duodeno o cisto-enterostomie, un tempo frequentemente praticati, sono attualmente da proscrivere, sebbene tecnicamente più agevoli, per la elevata incidenza di complicanze cui espongono (42, 67), talmente frequenti da rendere necessario un reintervento in almeno un quarto dei casi nei successivi 5 anni (15, 20, 26, 41).

Il rischio di cancerizzazione può raggiungere, come evidenziato in una revisione di 1433 casi della Letteratura Giapponese, incidenze superiori al 50% (81, 90), con latenza media di 10 anni dall'intervento derivativo (range 1-35 anni) (80, 81, 84, 89, 95). In tali casi la prognosi risulta invariabilmente infausta, con sopravvivenza del 5% a 2 anni anche in caso di reintervento.

È peraltro segnalata una discreta persistenza del rischio nei tratti residui della via biliare anche in pazienti già sottoposti ad interventi resettivi radicali (57, 74, 77), che rende necessario un attento follow up postoperatorio e che lascia presupporre una congenita predisposizione alla degenerazione neoplastica di tutta la via biliare.

Le colangiti ascendenti dopo derivazione cistodigestiva sarebbero favorite dal reflusso enterico (10), e la litiasi dalla persistenza della stasi biliare. Le formazioni litiasiche, oltre che nelle formazioni cistiche, sono state identificate in tali pazienti anche a livello intraepatico, con problematiche terapeutiche di non facile soluzione (30, 72).

Frequenti anche le pancreatiti ricorrenti probabilmente per la presenza del canale comune con reflusso bilio-pancreatico, e le stenosi della stomia cisto-digestiva (34-58%) (29), poiché la anastomosi viene praticata sulla parete della cisti fibrotica e sprovvista di un rivestimento mucoso completo (30, 72). Sono state segnalate infine altre più rare complicanze, tra cui emorragie digestive da ulcerazioni sanguinanti della cisti e cirrosi biliare (67).

Per tale motivo il trattamento razionale delle dilatazioni cistiche delle vie biliari dovrebbe essere di tipo resettivo (18), anche in pazienti asintomatici ed in età pediatrica (48), nonché in quelli già sottoposti ad un intervento di derivazione interna (80, 90).

Un atteggiamento meno aggressivo sarebbe indicato soltanto in pazienti anziani e completamente asintomatici, che si avvantaggerebbero del solo follow up. Le dilatazioni diverticolari della via biliare extraepatica di piccole dimensioni (tipo II seconda Todani) sarebbero tratta-

bili con la sola escissione dell'espansione diverticolare e ricostruzione della breccia con o senza tutore a secondo dell'ampiezza della soluzione di continuo residua; nelle cisti di tipo III infine, almeno in quelle di dimensioni ridotte, proprio per la sporadicità delle segnalazioni di degenerazione neoplastica, sarebbe sufficiente la sfinterotomia endoscopica (10, 52). I casi di dimensioni maggiori invece andrebbero trattati con la escissione chirurgica transduodenale della parete cistica (10, 47, 53). Nei rari casi di dilatazioni di tipo I sementaria e di piccole dimensioni sarebbe sufficiente la exeresi limitata con riavvicinamento dei 2 capi della via biliare ed anastomosi diretta coledoco-coledocica con tutore.

Discusso invece è ancora il ruolo della chirurgia nelle dilatazioni cistiche biliari intraepatiche, come nel tipo V, in cui l'unica opzione terapeutica è costituita dal trapianto di fegato e comunque soltanto in caso di concomitante insufficienza epatica. Nel tipo IVA invece, perlomeno nelle forme a distribuzione unilobare, è stata suggerita la escissione di una resezione epatica a causa delle frequenti colangiti e per il rischio di insorgenza di colangiocarcinoma a livello intraepatico (56, 76). Tale evenienza viene peraltro da molti negata (16, 18, 19, 78); la resezione e drenaggio delle vie biliari extraepatiche sarebbe inoltre in grado di derimare una parziale risoluzione della dilatazione intraepatica (72), soprattutto nelle forme fusiformi (59).

La escissione totale della via biliare dilatata è l'unico intervento in grado di prevenire le complicanze tipiche della malattia; deve avvalersi della colecistectomia anche in presenza di una colecisti normale, in quanto questa pressoché costantemente si impianta sulla cisti, e deve essere condotta prossimalmente sull'epatico comune, sino a prevedere la resezione della confluenza ed una anastomosi doppia sugli epatici di destra e di sinistra. Distalmente la resezione deve essere condotta il più in basso possibile; sebbene venga comunemente raccomandata a tale livello, al fine di evitare danni pancreatici, una resezione parziale della cisti sul margine pancreatico con successiva sutura ed affondamento. È stata recentemente proposta, in una esperienza di 75 casi consecutivi, la escissione completa della porzione intrapancreatica della cisti, condotta per mezzo di dissezione sul piano più esterno del plesso epicoledocico sino alla esposizione del segmento più profondo della giunzione bilio-pancreatica (7).

Nei casi in cui la exeresi radicale e la dissezione del peduncolo epatico sia resa rischiosa da ipertensione portale o da esiti cicatriziali flogistici, è stata riportata la possibilità di effettuare una exeresi incompleta della via biliare principale, tramite resezione della cisti con endocistectomia mucosa della parete posteriore (49).

La ricostruzione della continuità bilio-digestiva dovrebbe essere effettuata tramite epaticodigiunostomia su ansa defunzionizzata secondo Roux piuttosto che con epaticoduodenostomia, al fine di prevenire la insorgenza di colangiti da reflusso. È inoltre importante che

la stomia sia di calibro adeguato per evitare la insorgenza di stenosi anastomatiche, che rappresentano la complicanza postoperatoria principale. Altre complicanze, sebbene meno frequenti, sono rappresentate da fenomeni di malassorbimento, da ulcere peptiche, da stenosi dei dotti biliari intraepatici e dalla calcolosi intraepatica (82).

A causa dei fenomeni di malassorbimento, soprattutto di lipidi e delle ulcere peptiche, che la epatico-digiunostomia può comportare nei bambini, sono state proposte alcune varianti alla classica tecnica di epatico-digiunoduodenostomia secondo Stalport-Grassi che comportano l'interposizione tra dotto epatico comune e duodeno di un corto segmento digiunale defunzionizzato e provvisto di valvola antireflusso tramite parziale invaginazione. La litiasi intraepatica, più comune negli adulti, è spesso conseguenza di una stenosi dei dotti biliari intraepatici misconosciuta all'atto dell'intervento. In tal caso il trattamento di scelta è rappresentato dalla dilatazione tramite catetere a palloncino (6) attraverso il dotto epatico comune all'atto del primo intervento, magari con l'ausilio della colangioscopia (5) o, nel postoperatorio, ove possibile, attraverso un approccio percutaneo transepatico (92). Discutibile invece è il montaggio routinario di una epatico-cutaneo-digiunostomia attraverso la quale effettuare revisioni delle vie biliari ed estrazione di calcoli (68). Nei casi refrattari a tali trattamenti, per il sovrapporsi di fenomeni colangitici, possono essere necessari reinterventi con revisione dell'anastomosi biliodigestiva, sino alle epatectomie (92).

Il ruolo della laparoscopia è ancora discusso, in quanto limitata ad esperienze sporadiche la possibilità di effettuare interventi radicali (25).

Riassunto

Le dilatazioni cistiche congenite delle vie biliari rappresentano una rara anomalia osservata generalmente in età pediatrica, eccezionalmente negli adulti, di cui sono riconoscibili vari sottotipi a secondo della differente morfologia ed estensione delle lesioni. L'interesse per tale patologia, spesso oligosintomatica, è data dalla elevata frequenza di complicanze (colangiti, pancreatiti, degenerazione neoplastica). Proprio per questo motivo, anche in assenza di sintomatologia, la dilatazione coledocica dovrebbe essere trattata radicalmente con la resezione completa della via biliare extraepatica dilatata. Oggetto del presente lavoro è la revisione della letteratura internazionale e la segnalazione di un raro caso di dilatazione cistica congenita tipo IVA secondo la classificazione di Todani con lesioni cistiche della via biliare sia intra che extraepatiche, in una donna di 54 anni trattata con resezione del coledoco ed epaticodigiunostomia con ansa alla Roux.

Parole chiave: Cisti del coledoco, dilatazione cistica congenita della via biliare.

Bibliografia

- 1) Allendorph M., Werlin S.L., Geenen J.E., Hogan W.J., Venu R.P., Stewart E.T., Blank E.L.: *Endoscopic retrograde cholangiopancreatography*. J Ped, 110:206-11, 1987.
- 2) Alonso-Lej F., Rever W.B., Pessagno D.J.: *Congenital choledochal cyst with a report of two and analysis of 94 cases*. Int Abstr Surg, 108:1-23, 1959.
- 3) Ando H., Ito T., Nagaya M., Watanabe Y., Seo T., Kaneko K.: *Pancreaticobiliary maljunction without choledochal cysts in infants and children: clinical features and surgical therapy*. J Pediatr Surg, 30(12):1658-62, 1995.
- 4) Ando H., Ito T., Watanabe Y., Seo T., Kaneko K., Nagaya M.: *Spontaneous perforation of choledochal cyst*. J Am Coll Surg, 181(2):125-8, 1995.
- 5) Ando H., Ito T.: *Balloon plasty for biliary strictures associated with choledochal cysts*. Nippon Geka Gakkai Zasshi, 93(9):1135-7, 1992.
- 6) Ando H., Kaneko K., Ito F., Seo T., Ito T.: *Operative treatment of congenital stenoses of the intrahepatic bile ducts in patients with choledochal cysts*. Am J Surg, 173(6):491-4, 1997.
- 7) Ando H., Kaneko K., Ito T., Watanabe Y., Seo T., Harada T., Ito F., Nagaya M., Sugito T.: *Complete excision of the intrapancreatic portion of choledochal cysts*. J Am Coll Surg, 183(4):317-21, 1996.
- 8) Babbit D.P.: *Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationship of common bile duct and pancreatic*. Am Radiol, 12:231-240, 1969.
- 9) Barish M.A., Yucel E.K., Soto J.: *MR cholangiopancreatography: efficacy of 3 dimensional turbo spin echo technique*. AJR, 165:295-300, 1995.
- 10) Benhidjeb T., Munster B., Ridwelski K., Rudolph B., Mau H., Lippert H.: *Cystic dilatation of the common bile duct: surgical treatment and long-term results*. Br J Surg, 81(3):433-6 1994.
- 11) Caroli J., Soupault R., Kossakowski J., Plocker L., Paradowska M.: *La dilatation polykystique congenitale des voies biliaires intrahépatiques. Essai de classification*. Sem Hop Paris, 34:488-95, 1958.
- 12) Catalini G.B., Sabbatini A., Marmorale C., Corradini G., De Luca S., Fianchini A.: *Congenital cyst of the choledochus. A case report and review of the literature*. Minerva, 49(12):1335-41, 1994.
- 13) Chaudhary A., Dhar P., Sachdev A., Kumar N., Vij J.C., Sarin S.K., Broor S.L., Sharma S.S.: *Choledochal cysts-differences in children and adults*. Br J Surg, 83(2):186-8, 1996.
- 14) Chijiwa K., Kimura H., Tanaka M.: *Malignant potential of the gallbladder in patients with anomalous pancreaticobiliary ductal junction. The difference in risk between patients with and without choledochal cyst*. Int Surg, 80(1):61-4, 1995.
- 15) Chijiwa K., Koga A.: *Surgical management and long term follow up of patients with choledochal cysts*. Am J Surg, 165:238-245, 1993.
- 16) Chijiwa K., Komura M., Kameoka N.: *Postoperative follow-up of patients with type IVA choledochal cysts after excision of extrahépatocyst*. J Am Coll Surg, 179(6):641-5, 1994.
- 17) Chijiwa K., Nagai E., Makino I., Shimada K.: *Are secondary bile acids in choledochal cysts important as a risk factor in biliary tract carcinoma?* Aust N Z J Surg, 63(2):109-12, 1993.
- 18) Chijiwa K., Tanaka M.: *Carcinoma of the gallbladder in anomalous pancreaticobiliary ductal junction*. Nippon Geka Gakkai Zasshi, 97(8):599-605, 1996.
- 19) Chijiwa K., Tanaka M.: *Surgical strategy for patients with anomalous pancreaticobiliary ductal junction without choledochal cyst*. Surg, 80(3):215-7, 1995.
- 20) Chijiwa K.: *Hazard and outcome of retreated choledochal cyst patients*. Int Surg, 78(3):204-7, 1993 148/1.
- 21) Coyle K.A., Bradley E.L.: *3d: Cholangiocarcinoma developing after simple excision of a type II choledochal cyst*. South Med J, 85(5):540-4, 1992.
- 22) Crittenden S.L., McKinley M.J.: *Choledochal cyst: clinical features and classification*. Am J Gastroenterol, 80:643-647, 1985.
- 23) Douglas A.H.: *Case of dilatation of the common bile duct*. Montly I Med Sci, 14:97-104, 1852.
- 24) Engle J., Salmon P.A.: *Multiple choledochal cysts*. Arch Surg, 88:345-351, 1964.
- 25) Farello G.A., Crofolini A., Bergamaschi G.: *L'anastomose choledocho-duodenale par voie laparoscopique*. J Chi, 130:226-232, 1993.
- 26) Flanigan D.P.: *Biliary cysts*. Ann Surg, 182:635-643, 1975.
- 27) Fudji H., Matsumoto Y., Yamamoto M., Miura K., Matsuda M., Sugahara K.: *Bile flow analysis by hepatobiliary scintigraphy in the terminal bile duct in patients with congenital malformations of the pancreatico-biliary ductal system*. Gastroenterol Jpn, 26:201-8, 1991.
- 28) Funabiki T., Matsubara T., Ochiai M.: *Symptoms, diagnosis and treatment of pancreaticobiliary maljunction associated with congenital cystic dilatation of bile duct*. Nippon Geka Gakkai Zasshi, 97(8):582-8, 1996.
- 29) Gallego P.S., Millis R.R., Mitchinson J.: *Congenital dilatation of the intrahepatic bile ducts with cholangiocarcinoma*. Clin Path, 25:804-809, 1972.
- 30) Gertler J.P., Cahow C.E.: *Choledochal cysts in the adult*. J Clin Gastroenterol, 10:315-319, 1988.
- 31) Giovagnoni A., Costarelli L., Paci E., Valeri G., Sanchioni G., Ercoloni P.: *Magnetic resonance cholangiopancreatography (O4RCP) in the non-invasive examination of pancreatic and biliary tracts*. Gastroenterology International, 10(4):1163-1164, 1997.
- 32) Greene F.L., Brown J.J., Rubinstein P., Andersdn M.C.: *Choledochocoele and recurrent pancreatitis*. Am J Surg, 149:306-9, 1985.
- 33) Holzinger F., Baer H.U., Schilling M., Stauffer E.J., Buchler M.W.: *Congenital bile duct cyst: a premalignant lesion of the biliary tract associated with adenocarcinoma a case report*. Z Gastroenterol, 34(6):382-5, 1996.
- 34) Howell C.G., Templeton J.M., Werner S.: *Antenatal diagnosis and early surgery for choledochal cyst*. J Pediatr Surg, 18:387-391, 1983.
- 35) Hsu Y.C., Lin T.Y., Lee H.C., Huang F.Y., Sheu J.C.: *Congenital biliary tract dilatation in infancy and childhood-74 cases experience*. Chang Keng I Hsueh, 17(4):301-8, 1994.
- 36) Iwai N., Deguchi E., Yanagihara J., Iwai M., Matsuo H., Todo S., Imashuku S.: *Cancer arising in a choledochal cyst in a 12-year-old girl*. J Pediatr Surg, 25(12):1261-3, 1990.

- 37) Iwai N., Yanagihara J., Tokiwa K., Shimotake T., Nakamura K.: *Congenital choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract.* Ann Surg, 215:27-30, 1992.
- 38) Jona J.Z., Babbit D.P., Starsbak R.J., La Porta A.J., Glicklich M., Cohen R.D.: *Anatomic observation and aetiological and surgical considerations in choledochal cyst.* J Pediatr Surg, 14:315-321, 1979.
- 39) Kaneko K., Ando H., Ito T., Watanabe Y., Seo T., Harada T., Ito F.: *Protein plugs cause symptoms in patients with choledochal cysts.* Am J Gastroenterol, 92(6):1018-21, 1997.
- 40) Karnak I., Cabit Tanyel F., Buytikpamukcu N., Hicsonmez A.: *Spontaneous rupture of choledochal cyst: an unusual cause of acute abdomen in children.* J Pediatr Surg, 32(5):736-8, 1997.
- 41) Kasai M., Asakura Y., Tayra Y.: *Surgical treatment of choledochal cyst.* Ann Surg, 172:844-853, 1970.
- 42) Katyal D., Lees G.M.: *Choledochal cysts: a retrospective review of 28 patients and a review of the literature.* Can J Surg, 35(6):584-8, 1992.
- 43) Kim O.H., Chung H.J., Choi B.G.: *Imaging of the choledochal cyst.* Radiographics, 15(1):69-88, 1995.
- 44) Klein G.M., Frost S.S.: *Newer imaging modalities for the preoperative diagnosis of choledochal cyst.* Am J Gastroenterol, 76:148-152, 1984.
- 45) Klotz D., Cohn B.D., Kottmeier P.K.: *Choledochal cysts. Diagnostic and therapeutic problems.* J Pediatr Surg, 8:271-279, 1973.
- 46) Kusumaki M., Yamamura T., Fujita S.: *Choledochal cyst. Oliganglioneurosis in the narrow portion of the choledochus.* Ann Surg, 123:984-991, 1984.
- 47) Ladas S.D., Katsogridakis I., Tassios P., Tastemiroglou T., Vrachliotis T., Raptis S.A.: *Choledochoceles, an overlooked diagnosis: report of 15 cases and review of 56 published reports from 1984 to 1992.* Endoscopy, 27(3):233-9, 1995.
- 48) Lai H.S., Duh Y.C., Chen W.J., Chen C.C., Hung W.T., Lee P.H., Huang S.F.: *Manifestations and surgical treatment patients.* J Formos Med Assoc, 6(4):242-6, 1997.
- 49) Lilly J.R.: *The surgical treatment of choledochal cysts.* Surg Gynecol Obstet, 149:36-43, 1979.
- 50) Lipsett P.A., Pitt H.A., Colombani P.M., Boituott J.K., Cameron J.L.: *Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation.* Ann Surg, 220(5):644-52, 1994.
- 51) Longmire W.P., Mandiola S.A., Gordon H.E.: *Congenital cystic disease of the liver and biliary system.* Ann Surg, 174:711-26, 1971.
- 52) Lopez R.R., Pinson W., Campbell J.R., Harrison M., Katon R.: *Variation in management based on type of choledochal cyst.* Am J Surg, 161:612-619, 1991.
- 53) Masetti R., Antinori A., Coppola R., Coco C., Mattana C., Crucitti A., La Greca A., Fadda G., Magistrelli P., Picciocchi A.: *Choledochoceles: changing trends in diagnosis and management.* Surg Today, 26(4):281-5, 1996.
- 54) Matsumoto Y., Uchida K., Nakase A., Honjo I.: *Congenital cystic dilatation of the common bile duct as a cause of primary bile duct stone.* Am J Surg, 134:346-351, 1977.
- 55) Misra S.P., Dwivedi M.: *Pancreaticobiliary ductal union.* Gut, 31(10):1144-9, 1990.
- 56) Miyano T., Yannataka A., Kato Y., Segawa O., Lane G., Takamizawa S., Kohno S., Fujiwara T.: *Hepaticoenterostomy after excision of choledochal cyst in children: a 30-year experience with 180 cases.* J Pediatr Surg, 31(10):1417-21, 1996.
- 57) Nargoney D.M., Mc Ilrath D.C., Adson M.A.: *Choledochal cyst in adult. Clinical management.* Surg, 96:656-672, 1984.
- 58) Nonomura A., Mizukami Y., Matsubara F., Ueda H.: *A case of choledochal cyst associated with adenocarcinoma exhibiting sarcomatous features.* J Gastroenterol, 29(5):669-75, 1994.
- 59) Ohi R., Yaoita S., Kamiyama T., Ibrahim M., Hayashi Y., Chiba T.: *Surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct with special reference to late complication after total excision operation.* J Pediatr Surg, 25(6):613-617, 1990.
- 60) Okada A., Oguchi Y., Karnata S., Ikeda Y., Kawashima Y., Saito R.: *Common channel syndrome diagnosis with ERCP and Surgical management.* Surgery, 93:634-642, 1983.
- 61) Oncü M., Alhan E., Calik A.: *Rupture of a choledochal cyst during postpartum period.* Z Gastroenterol, 28(8):396-8, 1990.
- 62) Ono J., Sakoda K., Akita H.: *Surgical aspects of cystic dilatation of the bile duct and anomalous junction of the pancreaticobiliary tract in adults.* Ann Surg, 195:203-209, 1982.
- 63) Ozmen V., Martin P.C., Igci A., Cevikbas U., Webb W.R.: *Adenocarcinoma of the gallbladder associated with congenital choledochal cyst and anomalous pancreaticobiliary ductal junction. Case report.* Eur J Surg, 157(9):549-51, 1991.
- 64) Patil K.K., Omojola M.F., Khurana P., Iyengar J.K.: *Embryonal rhabdomyosarcoma within a choledochal cyst.* Can Assoc Radiol J, 43(2):145-8, 1992.
- 65) Reveille R.M., Van Stiegmans G., Everson G.T.: *Increased secondary bile acids in a choledochal cyst. Possible role in biliary metaplasia and carcinoma.* Gastroenterology, 99(2):525-7, 1990.
- 66) Ridwelski K., Benhidjeb T., Wolff H., Munster B., ScLulz H.J.: *Diagnosis and surgical therapy in congenital ectasias of the intra- and extrabepatic bile ducts.* Zentralbl Chir, 116(20):1159-71, 1991.
- 67) Rush E., Podesta L., Norris M., Lugo D., Makowka L., Hiatt J.R.: *Late surgical complications of choledochal cystoenterostomy.* Am Surg, 60(8):620-4, 1994.
- 68) Saing H., Chan K.L., Mya G.H., Cheng W., Fan S.T., Chan F.L.: *Cutaneous stoma in the right limb of hepaticojejunostomy (hepaticocutaneous jejunostomy): useful access for intrabepatic stone extraction.* J Pediatr Surg, 31(2):247-50, 1996.
- 69) Soto J.A., Barish M.A., Yucel E.K.: *Magnetic resonance cholangiopancreatography: comparison with Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography.* Gastroenterol, 110:589-597, 1996.
- 70) Schmidt H.G., Bauer J., Wiessner V., Schonekas H.: *Endoscopic aspects of choledochoceles.* Hepatogastroenterology, 43(7):143-6, 1996.
- 71) Schweizer P., Schweizer M.: *Pancreaticobiliary long common channel syndrome and congenital anomalous dilatation of the choledochal duct-study of 46 patients.* Eur J Pediatr Surg, 3(1):15-21, 1993.
- 72) Scudamore C.H., Hemming A.W., Teare J.P., Fache S., Erb S.R., Watkinson A.F.: *Surgical management of choledochal cysts.* Am J Surg, 167:497-500, 1994.
- 73) Serena Serradel A.F., Santamaría Linares E., Herrera Goepfert

- R.: *Cystic dilatation of the cystic duct: a new type of biliary cyst.* Surgery, 109(3 Pt 1):320-2, 1991.
- 74) Shemesh E., Czerniak A., Klein E., Avigad I.: *The role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in the diagnosis and treatment of adult choledochal cyst.* Surg Gynecol Obstet, 167:423-426, 1988.
- 75) Shimatake T., Iwai N., Yanagihara J., Inoue K., Fushiki S.: *Innervation patterns in congenital biliary dilatation.* Eur J Pediatr Surg, 5(5):265-70, 1995.
- 76) Tajiri K., Takenawa H., Yamaoka K., Yamane M., Marumo F., Sato C.: *Choledochal cyst with adenocarcinoma in the cystically dilated intrahepatic bile duct.* Abdom Imaging, 22(2):190-3, 1997.
- 77) Thistlewaite J.R., Horowitz A.: *Choledochal cyst followed by carcinoma of the hepatic duct.* South Med J, 60:872-878, 1967.
- 78) Todani T., Toki A.: *Cancer arising in choledochal cyst and management.* Nippon Geka Gakkai Zasshi, 97(8):594-8, 1996.
- 79) Todani T., Watanabe Y., Narusue M., Tabuchi K., Okajima K.: *Congenital bile duct cysts classification, operative procedures, and review of 37 cases including cancer from choledochal cyst.* Am J Surg, 134:263-69, 1977.
- 80) Todani T., Watanabe Y., Toki A., Urushihara N., Sato Y.: *Reoperation for congenital choledochal cyst.* Ann Surg, 207:142-150, 1988.
- 81) Todani T., Watanabe Y., Toki A., Urushibara N.: *Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations.* Surg Gynecol Obstet, 164:61-69, 1987.
- 82) Todani T., Watanabe Y., Urushihara N., Noda T., Morotomi Y.: *Biliary complications after excisional procedure for choledochal cyst.* J Pediatr Surg, 30(3):478-81, 1995.
- 83) Torrisi J.M., Haller J.O., Velcek F.T.: *Choledochal cyst and biliary atresia in the neonate: imaging findings in five cases.* Am J Roentgenol, 155(6):1273-6, 1990.
- 84) Trout H.H., Longmire W.P.: *Long term follow up study of patients with congenital cyst dilation of the common bile duct.* Am J Surg, 121:68-76, 1971.
- 85) Tsang T.M., Tam P.K., Chamberlain P.: *Obliteration of the distal bile duct in the development of congenital choledochal cyst.* J Pediatr Surg, 29(12):1582-3, 1994.
- 86) Uetsuji S., Yamamura M., Hamada Y., Minoura T., Okuda Y., Yamamichi K., Yamada O., Yamamoto M.: *A double cancer of the gallbladder and common bile duct associated with an anomalous arrangement of the choledocho-pancreatic ductal junction – a case report and a review of the literature.* Gan No Rinsho, 36(6):752-7, 1990.
- 87) Ueyama T., Ding J., Hashimoto H., Tsuneyoshi M., Enjoji M.: *Carcinoid tumor arising in the wall of a congenital bile duct cyst.* Arch Pathol Lab Med, 116(3):291-3, 1992.
- 88) Venu R.P., Geenen J.E., Hogan W.J., Dodds W.J., Wilson S.W., Stewart E.T., Sorgel K.H.: *Role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in the diagnosis and treatment of choledochoceles.* Gastroenterology, 87:1144-9, 1984.
- 89) Voyles C.R., Smadia C., Shands W.C., Blumgart L.H.: *Carcinoma in choledochal cysts. Age related incidence.* Arch Surg, 118:986-993, 1983.
- 90) Yamaguchi M.: *Congenital choledochal cysts. Analysis of 1,433 patients in the Japanese Literature.* Am J Surg, 140:653-661, 1980.
- 91) Yamashiro Y., Sato M., Shimizu T., Oguchi S., Miyano T.: *How great is the incidence of truly congenital common bile duct dilatation?* J Pediatr Surg, 28(4):622-5, 1993.
- 92) Yamataka A., Ohshiro K., Okada Y., Hosoda Y., Fujiwara T., Kohno S., Sunagawa M., Futagawa S., Sakakibara N., Miyano T.: *Complications after cyst excision with hepaticoenterostomy for choledochal cysts and their surgical management in children versus adults.* J Pediatr Surg, 32(7):1097-102, 1997.
- 93) Yotunagi S.: *Contribution to aetiology and pathogenesis of idiopathic cystic dilatation of common bile duct with report of three cases, new aetiological theory.* Gann, 30:601-610, 1936.
- 94) Young W., Blane C., White J.J.: *Congenital biliary dilatation: a spectrum of disease detailed by ultrasound.* Br J Radiol, 63:333-36, 1990.
- 95) Young W.T., Thomas G.V., Blethyn A.J., Lawrie B.W.: *Choledochal cyst and congenital anomalies of the pancreato-biliary junction: the clinical findings, radiology and outcome in nine cases.* Br J Radiol, 65(769):33-8, 1992.

Autore corrispondente:

Prof. Vincenzo NERI
Via G. Murat, 86
70123 BARI

