

# Dilatazione congenita della via biliare principale nell'adulto

## A proposito di tre casi



Ann. Ital. Chir., 2011; 82: 493-498

Silvio Ungania, Nives Barletta

Divisione di Chirurgia Generale (Direttore Dr. R. Mazzeola Farao), Ospedale "G.B. Grassi", Roma

### Congenital dilatation of the biliary system in adult: about three clinical cases

*The authors refer to three cases of congenital dilatation of the biliary system in an adult, an extremely rare pathology in the West, with no specific symptomatology, and therefore often discovered accidentally and unexpectedly.*

*The first patient had suffered from unexplained periods of fever since childhood, the second had only complained of vague abdominal pains a years before diagnosis; for the third, a Romanian woman, it was the first time she complained of a biliary colic. All the patients had an Ultrasound, a CT scan and a MRCP (magnetic resonance cholangiopancreatography). Based on the Todani classification, the first and the third case belongs to type IV A, while the second is a type I. In all three patients the pathology was resolved due to an operation entailing disconnection of the biliary-pancreatic tract, with complete surgical removal of the dilated bile ducts followed by a Roux-en-Y hepatico-jejunostomy. Nevertheless the procedures undertaken are not immune to criticism: in the first and second case the diagnostic imagery had not immediately produced a clear interpretation, leading to a delay in the diagnosis and the execution in the first of a not anodyne ERCP; in the third case a colecistectomy was performed as it were as an intermediary measure; finally there was probably omitted a thorough explanation to the patient with regard to a pathology deserving of a careful follow-up for the possible recidivist of the infectious phenomena and above all the onset of the dangerous degeneration carcinomatosa.*

KEY WORD: Biliary duct cysts, Hepaticojejunostomy

### Introduzione

La dilatazione congenita della via biliare principale (DCVBP) è una patologia rara in Europa (meno di 3.500 casi riportati in letteratura), più frequente in Estremo Oriente, che interessa prevalentemente il giovane prima dei dieci anni di vita; nell'adulto, la lesione, anche se presente dalla nascita, si manifesta tardivamente in quanto ben tollerata<sup>1-4</sup>. Dal punto di vista etiopatogenetico si prospetta un'anomalia della giunzione biliopancreatica

caratterizzata dalla presenza di un lungo dotto comune<sup>5</sup>. Il quadro clinico non è specifico: i sintomi sono quelli di una colica biliare o di una pancreatite acuta recidivante, ma possono manifestarsi crisi colangitiche complicate da ascessi epatici, cirrosi biliare secondaria e setticemia<sup>6</sup>. La rottura della cisti è rara e più frequente nel bambino. La complicanza più temibile è l'insorgenza di un carcinoma nelle vie biliari dilatate; si verifica soprattutto nell'adulto con un picco di frequenza intorno alla terza decade di vita<sup>6</sup>. La diagnosi è affidata inizialmente all'ecografia, ma è la RMN-colangiografia che fornisce uno studio anatomico completo dell'albero biliare, visualizzando le cisti con il loro contenuto e, ma non sempre, la giunzione biliopancreatica. L'intervento chirurgico di deconnessione biliopancreatica deve essere realizzato non appena stabilita la diagnosi e deve proporsi l'exeresi la più completa possibile delle dilatazioni<sup>7-9</sup>. I tre casi clinici che presentiamo sono paradigmatici per

Pervenuto in Redazione Febbraio 2011. Accettato per la pubblicazione Maggio 2011.

Per corrispondenza: Dr. Silvio Ungania, Ospedale "G.B. Grassi" Roma, Divisione di Chirurgia Generale, V.le Passeroni, 00122 Roma (e-mail: s.ungania@libero.it)

l'espressività sintomatologia; inoltre meritano segnalazione per la condotta terapeutica che nonostante l'esito positivo non è scevra da critiche.

## Materiali e metodi

Riportiamo tre casi clinici giunti alla nostra osservazione.

### CASO N°1

B.A. uomo di 60 anni richiede una visita specialistica in seguito ad un rialzo del PSA; la biopsia prostatica rivela un adenocarcinoma della prostata (Gleason 7). In previsione dell'intervento chirurgico di prostatectomia radicale si esegue una TAC addome pelvi che documenta una colelitiasi con associata dilatazione delle vie biliari intraepatiche. Una successiva con RMN-colangiografia conferma la dilatazione e precisa l'esistenza di un ulteriore grosso calcolo incuneato nell'infundibulo "con possibile azione compressiva sulla via biliare principale". All'anamnesi il paziente riferisce fin dall'età giovanile saltuari episodi febbrili accompagnati da vaghi dolori all'epigastrio della durata di poche ore, a risoluzione spontanea senza assunzione di farmaci; non ha mai subito interventi, ma soffre di spondilite anchilosante per il cui trattamento fa uso costante di cortisonici. Sulla base del reperto radiologico, si programma una CPRE diagnostica, che conferma il quadro dilatativo. A questo esame fa seguito la comparsa di importanti e ravvicinati accessi colangitici; per tale motivo, con diagnosi di dilatazione congenita delle vie biliari, si pone indicazione ad intervento chirurgico di deconnessione biliopancreatica rimandando la prostatectomia radicale ad un tempo successivo. All'intervento il fegato appare ingrossato, di colore verdastro, con margine arrotondato; le vie biliari sono dilatate come conferma la colangiografia intraoperatoria (Fig. 1); le dilatazioni interessano le vie biliari intra ed extraepatiche e sono



Fig. 1: La colangiografia intraoperatoria documenta le dilatazioni intra ed extraepatiche (Tipo IVA).

presenti numerose lacune espressione di calcolosi. Eseguita la colecistectomia, si procede alla exeresi completa della via biliare dilatata fino al carrefour degli epatici; i numerosi calcoli all'interno delle sacche biliari vengono estratti con pinze da calcoli, cateteri di Fogarty, Dormia e mediante ripetuti lavaggi eseguiti attraverso sonde introdotte fin nelle diramazioni biliari più distali; al termine si ottiene un deflusso di bile chiara con apparente conferma radiologica della completezza della bonifica; l'epaticodigiunostomia completa l'intervento. Il postoperatorio è inizialmente regolare: la febbre è assente e la bilirubina si normalizza gradualmente in una settimana. Successivamente si assiste alla comparsa di nuovi episodi colangitici che vengono debellati con terapia antibiotica mirata sulla base di emocolture. Finalmente dopo un mese dall'intervento il paziente viene dimesso afebrile e con valori ematici nella norma; una RMN-colangiografia documenta una parziale riduzione della dilatazione biliare intraepatica ed un normale deflusso nell'ansa alla Roux. Presso il proprio domicilio il malato accusa l'insorgenza di altri episodi colangitici che gradualmente si diradano fino a scomparire del tutto nel giro di sei mesi.

### CASO N° 2

Paziente maschio di 25 anni, giunge al Pronto Soccorso per episodio di vomito ematico dopo uso di antinfiammatori; all'esame obiettivo lieve dolenza in epigastrio e in ipocondrio destro; fra gli altri accertamenti esegue una ecografia addominale che evidenzia una colecisti contratta a pareti ispessite contenute calcoli ed una immagine transonica rotondeggiante del coledoco come per dilatazione cistica. Si pratica RMN-colangiografia che documenta un'ectasia cistica della via biliare principale (VBP) di circa 5 cm con tratto terminale ristretto confluyente in un dotto comune (Fig. 2). Il paziente riferisce in passato saltuari episodi dolorosi addominali per i quali si è sottoposto un anno prima ad una TAC addome senza mezzo di contrasto. Il radiologo in tale occasione fece diagnosi di sospetta dilatazione della VBP e consigliò un monitoraggio strumentale annuale. Posta diagnosi di DCVBP, il paziente è sottoposto ad intervento di colecistectomia, resezione della via biliare dilatata fino al tratto ristretto intrapancreatico ed epaticodigiunostomia subito sotto la convergenza biliare (Fig. 3). Il decorso è regolare; all'ecografia di controllo residua una raccolta intrapancreatica di circa 5 cm totalmente asintomatica per cui il malato viene dimesso con prescrizione di controlli ecografici seriat; a distanza di sei mesi dall'intervento la raccolta è scomparsa.

### CASO N° 3

Donna rumena di anni 40, viene ricoverata per dolori addominali aspecifici; alla ecografia: "sospetta presenza di



Fig. 2: La RMN-colangiografia evidenzia chiaramente la dilatazione Tipo I di Todani.



Fig. 4: La RMN-colangiografia della DCVBP Tipo IVA di Todani, refertata come "spiccato dismorfismo della colecisti ... non ectasia dell'albero biliare".



Fig. 3: Attraverso un accesso sottocostale dx si è proceduto al completo isolamento della dilatazione fino al tratto ristretto intrapancreatico.

*colecisti duplice*" contenente calcoli; la RMN-colangiografia (Fig. 4) così recita: "...spiccato dismorfismo della colecisti, ingrandita ed apparentemente ripiegata su se stessa...alcune immagini endoluminali di vuoto di segnale ascrivibili a concrezioni litiasiche; non ectasia dell'albero biliare, ectasia calico-pielica dx". La paziente viene sottoposta a colecistectomia videolaparoscopica poi convertita per difficoltà insormontabili nella dissezione dell'ilo cistico; la colangiografia intraoperatoria evidenzia la dilatazione delle vie biliari intra ed extraepatiche; il chirurgo opta per la semplice colecistectomia con drenaggio biliar-

re esterno transcistico. Dopo circa quindici giorni, resa edotta la paziente, si reinterviene eseguendo la deconnessione biliopancreatica mediante resezione delle vie biliari dilatate ed epaticodigiunostomia. Il decorso è regolare.

## Discussione

La DCVBP è una anomalia rara, più frequente nel bambino o nel giovane; il suo riscontro nell'adulto presuppone una lesione presente dalla nascita, ma ben tollerata. Deve essere considerata come una vera e propria condizione precancerosa il cui trattamento è chirurgico, quale che sia la sintomatologia. L'anomalia della giunzione biliopancreatica che ne è all'origine configura l'esistenza di un canale comune lungo oltre un cm associato ad una convergenza dei due dotti a monte dello sfintere di Oddi secondo un angolo di raccordo maggiore di 30°. Una classificazione esaustiva delle diverse lesioni cistiche è difficile; la classificazione più seguita è quella di Todani<sup>10</sup> che distingue cinque tipi (Fig. 5):

– Tipo I: la dilatazione, fusiforme o sacciforme, interessa l'epatocoledoco risparmiandone il tratto terminale e coinvolgendo o meno il cistico. Rappresenta la tipologia più frequente. È presente un lungo canale comune con il Wirsung;

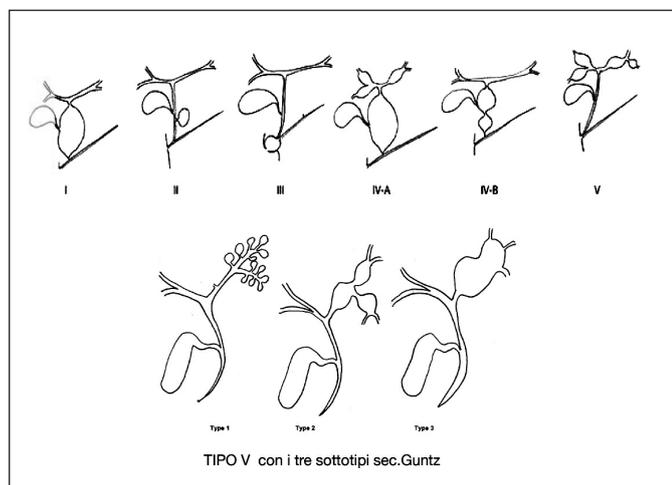


Fig. 5: La classificazione di Todani.

- Tipo II: diverticolo più o meno ampio della VBP;
- Tipo III: la dilatazione concerne il tratto intramurale del coledoco (coledocoele);
- Tipo IV: la dilatazione della vie biliare extraepatica si associa a lesioni cistiche intraepatiche (Tipo IVA), oppure ad un coledocoele (Tipo IVB);
- Tipo V: è la malattia di Caroli <sup>11</sup> caratterizzata da molteplici cisti intraepatiche localizzate in un lobo o diffuse a tutto il fegato. Guntz <sup>12</sup> ne individua tre forme secondo che l'aspetto sia a grappolo, fusiforme o sacciforme.

I casi clinici presentati configurano per il 1° e il 3° caso il tipo IVA, in considerazione della presenza di dilatazioni cistiche intra ed extraepatiche; il 2°, con dilatazione esclusivamente extraepatica, rientra nel tipo I. Si consideri che i due tipi I e IV rappresentano circa il 90% dei pazienti affetti da DCVBP.

La genesi dell'anomalia dilatativa nella DCVBP sarebbe da ricondurre al reflusso biliopancreatico conseguente alla dislocazione dello sfintere di Oddi e quindi all'azione lesiva prodotta sulla mucosa delle vie biliari dalla tripsina pancreaticata attivata dagli acidi biliari. La stasi biliare e l'infezione favoriscono l'insorgenza della calcolosi secondaria all'interno delle dilatazioni; col tempo possono formarsi ascessi intraepatici ed insorgere una cirrosi biliare secondaria. Le alterazioni prodotte dal succo pancreatico sulla mucosa delle vie biliari sono all'origine del carcinoma, la cui diagnosi è spesso tardiva con la neoplasia ormai in stadio avanzato e la prognosi infausta. In realtà questa interpretazione spiega solo in parte la patogenesi della malattia in quanto sono riportati casi di DCVBP in letteratura senza apprezzabile anomalia della giunzione biliopancreatica e di converso non sempre l'esistenza di uno sbocco anomalo si accompagna a dilatazione delle vie biliari. Inoltre la patogenesi del Tipo II (diverticolo della VBP) nulla ha a che vedere con le malformazioni della giunzione biliopancreatica, mentre presenta delle analogie con la duplicazione colecistica, così come

il Tipo III (coledocoele) è considerato una forma di diverticolo duodenale, infine il Tipo V (la malattia di Caroli, a trasmissione autosomica recessiva), origina da una anomalia dello sviluppo duttale e deve essere considerata un'entità a parte. Dal punto di vista sintomatologico in tutti e tre i casi riportati, sono presenti episodi dolorosi addominali più o meno intensi, accompagnati talora da febbre e ittero (caso 1°) e le cui connotazioni variano dalla semplice colica biliare (caso 2° e 3°), alla pancreatite acuta accompagnata da accessi colangitici (caso 1°). Il carattere intermittente del fenomeno reflusso spiega la fugacità di queste crisi e la loro risoluzione spontanea senza assunzione di farmaci. La sintomatologia è quindi del tutto aspecifica e giustifica il ritardo nella formulazione della diagnosi; persino la presenza di voluminose dilatazioni intra ed extraepatiche contenenti calcoli (caso 1°) può essere a lungo tollerata, manifestandosi in maniera effimera e sporadica. Tuttavia il rischio della degenerazione cancerosa è reale ed aumenta con l'età: secondo una serie giapponese di 1353 pazienti, la possibilità di diagnosticare una neoplasia sincrona alla DCVB è del 2% nella seconda decade della vita per arrivare al 43% nella sesta <sup>1</sup>. Queste considerazioni dovrebbero sostenere, nella scelta operatoria, il chirurgo che inaspettatamente si trovi di fronte ad una DCVBP: la semplice colecistectomia non è giustificata, sia pur in assenza di consenso preventivo (caso n° 3). I Tipi I e IV sono quelli a più rischio di degenerazione; nella maggioranza dei casi si tratta di un carcinoma insorto nelle vie biliari intra od extraepatiche dilatate, ma nel 10% dei casi si tratta di un adenocarcinoma della colecisti. Per ciò che concerne la diagnosi l'Ecografia costituisce l'indagine strumentale di prima linea, in grado di orientarci sull'esistenza delle cavità cistiche nel peduncolo epatico, di calcoli all'interno di queste e sulla eventuale irregolarità delle pareti, possibile espressione di un processo tumorale. Si tratta tuttavia di un esame la cui interpretazione è strettamente operatore-dipendente (vedi caso n° 3) che necessita l'integrazione con altre indagini. La Tomografia Assiale Computerizzata (TAC) evidenzia le dilatazioni sottoforma di lacune a contenuto liquido, ma si presta anch'essa ad errori di lettura ed interpretazione (caso n° 1). La Colangiopancreaticografia per Risonanza Magnetica (RMN) è ormai considerata il gold standard fra le metodiche per immagini nelle DCVBP, superiore alla TAC <sup>5</sup>, anche se quest'ultima riveste un ruolo determinante nello studio dell'anastomosi biliodigestiva e delle sue complicanze. La RMN consente uno studio anatomico completo dell'albero biliare precisando le dimensioni e le caratteristiche morfologiche delle cisti e la presenza di eventuali calcoli visualizzati come "vuoti di immagine" all'interno della bile iperintensa, ma non sempre riesce a documentare l'anomalia della giunzione biliopancreatica. Inoltre è anch'essa soggetta ad errori di interpretazione (caso n° 1 e 3) in quanto presuppone una conoscenza specifica da parte del radiologo riguardo una patologia estremamente rara. La

Colangiopancreaticografia Retrograda Endoscopica (CPRE) ha il pregio di ben evidenziare la giunzione bilio-pancreatica e l'eventuale dotto comune; tuttavia è un esame invasivo, non immune da complicanze infettive (caso n° 1) e pertanto formalmente controindicata in presenza di dilatazioni intraepatiche; si ricorre ad essa per rimuovere un calcolo bloccato nella papilla o posizionare un drenaggio nasobiliare a scopo decompressivo. La Colangiografia Percutanea Transepatica (CPT) può svolgere un ruolo terapeutico nel risolvere una eventuale stenosi dell'anastomosi biliodigestiva. In sede di intervento si esegue di regola la Colangiografia attraverso il moncone del cistico residuo alla colecistectomia: nelle dilatazioni fusiformi si ottiene un colangiogramma completo compresa l'opacizzazione del tratto terminale del coledoco; nelle dilatazioni sacciformi, il mezzo di contrasto si raccoglie, dilatandole, nelle cavità e talvolta non riesce a raggiungere le vie biliari né in alto né in basso. Come già detto l'intervento è mandatario non appena effettuata la diagnosi e ciò indipendentemente dalla espressività sintomatologia della DCVBP. La resezione completa delle dilatazioni costituisce l'unica forma di prevenzione nei confronti della degenerazione cancerosa delle vie biliari extraepatiche, anche se in letteratura sono riportati casi correttamente operati nei quali si è registrata tale complicanza<sup>7,8,12</sup>. In questo senso qualsiasi forma di intervento che preveda il risparmio di parte o tutta la dilatazione, espone al serio rischio della trasformazione neoplastica; appartengono al passato interventi come il semplice drenaggio, la derivazione sul duodeno o l'esclusione a monte della cisti mediante anastomosi epaticodigiunale. Solo in caso di grave crisi colangitica, in un'ottica di preparazione all'intervento exeretico può essere presa in considerazione la sfinterotomia endoscopica con lo scopo di rimuovere un calcolo incuneato nella papilla ed assicurare nel contempo un efficace drenaggio biliare. Le difficoltà operatorie concernono la separazione della cisti dagli elementi del peduncolo epatico, arteria epatica e vena porta che vanno preferibilmente repertate. Quando possibile è consigliato circondare la sacca senza aprirla e procedere a stretto contatto di essa fino a raggiungere in alto la convergenza dei dotti epatici (che va risparmiata per eseguire un'unica anastomosi) ed in basso la confluenza con il dotto di Wirsung che ovviamente non va lesionato. La dissezione intrapancreatica comporta inevitabilmente l'interruzione di piccoli vasi tributari della cisti; l'emostasi deve essere accurata pena il formarsi di raccolte il cui riassorbimento può richiedere anche mesi (caso n° 2). L'esistenza di dilatazioni intra ed extraepatiche (Tipo IVA), ci espone al dilemma terapeutico sull'opportunità o meno di un intervento resettivo sul parenchima epatico: in accordo con Todani<sup>10</sup> riteniamo che l'exeresi delle malformazioni extraepatiche associata ad un buon drenaggio biliare sia l'opzione di scelta soprattutto in presenza di dilatazioni estese ad ambedue i lobi; esistono casi ormai ben documentati di regressione spontanea del-

le dilatazioni intraepatiche soprattutto se di tipo cilindrico<sup>4</sup>. Persiste tuttavia il rischio costante di degenerazione neoplastica all'interno delle cisti intraepatiche il che ci obbliga ad un attento follow-up e giustifica l'esecuzione di resezioni epatiche limitate in caso di lesioni sintomatiche e ben localizzate, come avviene in genere nel morbo di Caroli<sup>13</sup>. Nel caso clinico n°1 le dilatazioni extra ed intraepatiche (queste ultime di tipo sacciforme), interessavano ambedue gli emisistemi epatici a livello dei dotti principali, contenevano calcoli e sabbia biliare: un simile quadro anatomico esclude almeno in prima battuta la possibilità di un intervento exeretico sul parenchima epatico. Si è proceduto alla bonifica dei calcoli attraverso l'utilizzo di pinze da calcoli, lavaggi con sonde di Nelaton, cateteri di Fogarty e Dormia ottenendo alla fine una soddisfacente toilette biliare. Il coledocoscopio, per coloro che ne dispongono, trova in questi casi uno dei suoi impieghi più consoni. Nel postoperatorio il paziente ha accusato diverse crisi colangitiche che diminuendo gradualmente di intensità sono completamente regredite solo dopo diversi mesi. Questa evenienza, perfettamente in linea con i dati riportati in letteratura nei Tipi IVA<sup>4</sup>, dovrebbe incitare l'operatore a fornire al paziente una esauriente e preventiva informazione. Gli episodi colangitici a distanza dall'intervento, possono infatti verificarsi quale complicanza della stenosi anastomotica, ma anche nelle anastomosi ampie e pervie sono frequenti la calcolosi recidiva e l'infezione. L'insorgenza quasi ineluttabile di tali complicanze, ha spinto diversi autori a proporre soluzioni che ricalcano quelle proposte per il trattamento della calcolosi massiva intraepatica, quali l'abboccamento del fondo cieco digiunale alla parete addominale con lo scopo di favorire un eventuale accesso transparietale all'anastomosi biliodigestiva. In realtà tale procedura non è facilmente realizzabile considerata la profondità delle sede anastomotica e quindi la necessità di conservare un lungo moncone cieco di ansa digiunale esso stesso causa di complicanze. Il posizionamento di uno largo stent transparietopatico non previene le complicazioni biliari anche se può facilitare un accesso transepatico postoperatorio<sup>4</sup>. In conclusione riteniamo sufficiente ed adeguata la completa rimozione della dilatazione extraepatica associata ad un'ampia anastomosi epaticodigiunale con la possibilità sempre presente (cosa di cui deve essere adeguatamente informato il malato) di un intervento successivo sul parenchima epatico.

## Conclusioni

La DCVBP è una patologia rara, soprattutto nell'adulto, che si presenta con una sintomatologia del tutto aspecifica. La diagnosi si ottiene occasionalmente in seguito all'esecuzione di indagini strumentali prescritte per indagare un semplice dolore addominale le cui caratteristiche richiamano una colica biliare, un attacco di pan-

creatite acuta, una crisi colangitica. La RMN-colangiografia rappresenta il golden standard per lo studio e l'inquadramento della patologia; la CPRE non è necessaria quando il quadro morfologico è sufficientemente chiaro, dal momento che può scatenare importanti crisi colangitiche. La classificazione più comunemente seguita è quella proposta da Todani, anche se raggruppa patologie con diversi elementi etiopatogenetici e conseguente diverso atteggiamento terapeutico. Nei Tipi I e IV l'intervento chirurgico di deconnessione biliopancreatica con exeresi completa delle dilatazioni extraepatiche ed epaticodigiunostomia deve essere proposto non appena definita la diagnosi, ciò per scongiurare la frequente degenerazione carcinomatosa delle dilatazioni. I tre casi proposti non fanno casistica, ma per questo sono lo specchio fedele delle eventuali difficoltà cui possono confrontarsi gli operatori di un comune reparto di chirurgia generale: la DCVBP presenta luci ed ombre al radiologo che ne misconosce il quadro attribuendo le dilatazioni ai calcoli quasi sempre associati od una indefinita patologia ostruttiva papillare; al chirurgo che si imbatte inaspettatamente al tavolo operatorio con questa patologia e ne deve conoscere il necessario trattamento; infine al paziente che deve essere adeguatamente informato sulla necessità di uno stretto e protratto follow-up postoperatorio per la possibile recidiva dei fenomeni infettivi e soprattutto l'insorgenza della temibile degenerazione carcinomatosa anche a distanza di molti anni.

### Riassunto

Gli autori riferiscono su tre casi di dilatazione congenita della via biliare nell'adulto, una patologia estremamente rara in Occidente, priva di una sintomatologia specifica e quindi spesso riscontro occasionale e inaspettato. Il primo paziente soffriva di episodi febbrili inspiegabili fin dall'infanzia, il secondo aveva accusato solo vaghi dolori addominali un anno prima, il terzo, una donna di nazionalità romena, era la prima volta che lamentava una colica biliare. Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad Ecografia, TAC e RMN-colangiopancreatografia. In base alla classificazione di Todani, il primo ed il terzo caso appartengono al Tipo IVA mentre il secondo al Tipo I. In tutti e tre i pazienti la patologia è stata risolta grazie ad un intervento di deconnessione biliopancreatica con exeresi completa delle dilatazioni extraepatiche ed epaticodigiunostomia. Tuttavia le procedure messe in atto non sono immuni da critiche: nel primo e nel secondo caso le immagini non hanno trovato subito una chiara interpretazione portando ad un ritardo nella diagnosi e all'esecuzione di una semplice CPRE affatto anodina; nel terzo caso è stata praticata una colecistectomia; infine è forse stata omessa al paziente una esauriente informazione nei riguardi di una patologia meritevole di un attento follow-up per la possibi-

le recidiva dei fenomeni infettivi e soprattutto la possibile insorgenza di colangiocarcinoma.

### Bibliografia

- 1) Chi-Leung Liu, Sheung-Tat Fan, Chung-Mau Lo, et al.: *Choledochal Cyst in Adults*. Arch Surg, 2002; 137:465-68.
- 2) Visser BC, Suh I, Way LW, Kang SM: *Congenital Choledochal Cysts in Adult*. Arch Surg, 2004; 139:855-62.
- 3) Hewitt PM, Krige JEJ, Bornman PC, Terblanche J: *Choledochal cysts in adult*. Br J Surg, 1995; 82:382-85.
- 4) Lenriot JP, Gigot JF, Segol P, Fagniez PL, Fingerhut A, Adloff M, and the French Associations for Surgical Reserch: *Bile Ducts in Adults*. Ann Surg, 1998; 228, No. 2, 159-66.
- 5) Metcalfe MS, Wemyss-Holden SA, Maddern GJ: *Management dilemmas with choledochal cysts*. Arch Surg, 2003; 138:333-39.
- 6) Gigot JF, Partensky C, Jaeck D, Oussoultzoglou E, Baulieux J, Boillot O, Lerut J, Goyet JdV, Hubert C, Otte JB, Audet M, Ducerf C: *Congenital Intrahepatic Bile Duct Dilatation is a potentially curable disease*. Ann Surg, 2007; 246:236-45.
- 7) Lipsett PA, Pitt HA: *Surgical treatment of choledochal cyst*. J Hepatobiliary Pancreas Surg, 2003; 10:352-59.
- 8) Nagorney DM: *Bile ducts cysts in adult*. In: Blumhart LH, Fond Y: *Surgery of the Liver and Biliary Tract*. Vol. 2. 3rd ed. London: W.B. Saunders; 2000: 1229-244.
- 9) Ammori BJ, Lim PM: *Surgical strategy for cystic disease of the liver in a western hepatobiliary center*. World J Surg, 2002; 26:462-69.
- 10) Todani T, Narusue M, Watanabe, Tabuchi K, Okajima K: *Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement*. Ann Surg, 1978; 187:272-80.
- 11) Caroli J, Coinaud C, Soupault R: *Une affection nouvelle, sans doute congénitale, des voies biliaires: La dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques*. Sem Hop Paris, 1958; 34:136-42.
- 12) Guntz P, Coppo B, Lorimier G: *La maladie de Caroli unilobaire: Aspect anatomo-cliniques. Démarche diagnostique et thérapeutique. A propos de 3 observations personnels et de 101 observations de la littérature*. J Chir, 1991; 128:167-81.
- 13) Mabrut J-Y, Bozio G, Hubert C, Gigot J-F: *Management of congenital bile duct cysts*. Dig Surg, 2010; 27:12-18.
- 14) Giordani M: *Le dilatazioni congenite dell'albero biliare*. Roma A. Delfino Editore, 1995.
- 15) Neri V, Ambrosi A, Iacobone M, et al: *Le dilatazioni cistiche congenite delle vie biliari*. Ann Ital Chir, 2000; 71:703-12.
- 16) Clemente G, Giuliante F, De Rosa AM, et al: *Liver resection for intrahepatic stones in congenital bile duct dilatation*. J Visc Surg, 2010; 147(3):175-80.
- 17) Cappellani A, Di Vita M, Zanghi A, et al: *Cystic dilatation of common bile duct. Case report and review*. Ann Ital Chir, 2000; 71:145-50.
- 18) Zito ES, Romagnuolo G, La Rocca F, et al: *La dilatazione congenita delle vie biliari: La nostra esperienza*. Ann Ital Chir, 2005; 76(4):367-76.