

胆管扩张症的研究进展

高志星¹, 张灵强^{2*}

¹青海大学研究生院, 青海 西宁

²青海大学附属医院肝胆胰外科, 青海 西宁

收稿日期: 2022年10月3日; 录用日期: 2022年10月27日; 发布日期: 2022年11月8日

摘要

胆管扩张症(biliary dilatation, BD)是临床较少见的一种原发的胆道畸形病变。BD虽然为良性疾病, 但如未能及时治疗可引起多种肝胆胰疾病, 包括胰腺炎、胆道结石、自发性囊肿破裂等。此外, 值得关注的是BD患者的胆道癌变率会随着年龄的增长而升高, 未行手术治疗的BD有高达30%的癌变率。因此一旦诊断为BD应及时行手术治疗。自1723年Voter首次报道此病以来, 随着腹部超声和CT、MRCP等影像学检查的普及, BD的诊断率有逐年明显升高趋势。

关键词

胆管扩张症, 病因, 分型, 手术治疗

Advances in Biliary Dilatation

Zhixing Gao¹, Lingqiang Zhang^{2*}

¹Graduate School of Qinghai University, Xining Qinghai

²Department of Hepatobiliary and Pancreatic Surgery, Affiliated Hospital of Qinghai University, Xining Qinghai

Received: Oct. 3rd, 2022; accepted: Oct. 27th, 2022; published: Nov. 8th, 2022

Abstract

Biliary dilatation (BD) is a rare type of primary bile duct deformity. Although BD is a benign disease, if not treated in time, it can cause a variety of hepatobiliary and pancreatic diseases, including pancreatitis, biliary stones, spontaneous cyst rupture and so on. In addition, it is worth noting that the biliary cancer rate of BD patients will increase with age, and the cancer rate of BD patients without surgical treatment is as high as 30%. Therefore, once BD is diagnosed, timely surgical treatment should be performed. Since this disease was first reported by Voter in 1723, with the popularization of abdominal ultrasound, CT, MRCP and other imaging examinations, the diagnos-

*通讯作者。

tic rate of BD has increased significantly year by year.

Keywords

Biliary Dilatation (BD), Etiology, Classification, Surgical Treatment

Copyright © 2022 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

BD 又称胆管囊肿、胆总管囊肿、胆管囊状扩张症、先天性胆管囊肿、先天性胆管扩张等,董家鸿等[1]建议将此类疾病统称为 BD,有助于规范临床疾病诊断与治疗,便于学术交流和文献检索。BD 是指肝内、外胆管单发或多发性局部扩张[2],排除胆管结石、肿瘤、狭窄、炎症等导致的继发性胆管扩张。随着医学技术的不断革新与发展,国内外学者对 BD 的认识也越来越全面和深刻,本文对近些年来 BD 的病因、分型、诊断、治疗、并发症等方面的研究进展作一综述。

2. 流行病学和病因

胆道良性疾病中 BD 的发病率约占 1% [3]。从发病地域来看, BD 在日本的发病率(1/10000)显著高于西方国家(1/150000~1/100000),男女比率约为 1:4, 80%发病于婴幼儿时期和儿童期[4],约 20%~25%发病于成年期[5]。

BD 的病因复杂且仍有争议,目前主流的假说主要有胆胰合流异常假说和远端胆管梗阻假说。前种假说最先由 Babbitt 提出,并逐渐获得了学术界广泛的认可。目前有学者[6] [7]认为,胆胰合流异常(pancreaticobiliary maljunction, PBM)与 BD 的发病有着密切关系,PBM 是公认的 BD 的主要病因。普通人群中 PBM 的发生率为 2%,BD 患者中约 30%~96%的患者存在 PBM [2]。Sugiyama 等[7]发现 90%~100%的 PBM 患者合并有 BD。Tashiro 等[8]认为,几乎所有的 BD 患者均存在 PBM。PBM 是一种先天性解剖结构异常,指胰管和胆管在十二指肠壁外连接,胆胰管共同通道过长,致十二指肠乳头括约肌(Oddi 括约肌)不能对胰胆管连接处产生调控作用。在这种解剖结构异常状态下,由于胰管内压力高于胆管内压力,胰液常反流入胆管[9],胆管内的胰液被激活,损伤胆管上皮,破坏胆管壁结构,随着时间的推移胆管壁逐渐薄弱而发生扩张[10] [11] [12]。国外学者[13]研究表明医源性 PBM 造模的实验小鼠其胆管会发生囊状扩张。相关动物实验研究进一步支持该理论。另一种主流假说是远端胆管梗阻假说。该学说认为在胆管远端节段存在着先天性的狭窄,近端压力升高从而导致胆管的扩张[14] [15]。在 1977 年,Spitz 等[16]进行了动物实验,说明当远端胆管梗阻时会发生胆总管的囊状扩张。

国外学者[17]认为胰管早期发育不全与 BD 的形成有关。1936 年, Yotsuyanagi 等[3]认为 BD 是由胎儿早期胆道细胞增殖不平等引起的。Murphy 等[18]在美国全国性的调查研究中发现 31%的 BD 患儿患有先心病。此外,其它病因学因素有胃肠道神经内分泌、自主神经功能障碍、胆管壁薄弱、oddi 括约肌功能障碍、病毒感染、妊娠、胆管炎等[1] [19] [20]。近些年来,关于 BD 病因学的基础科学研究较少,有待进一步研究。

3. 分型

BD 的分型方法较多,目前较常用和使用最广泛的有 Tordani 分型和董式分型。最早于 1959 年,

Alonso-Lej 等[21]首次提出了 BD 的分型, 将其分为三种类型。1977 年, Todani 和同事在 Alonso-Lej 分型的基础上提出了 Todani 分型。Todani 分型是目前临床上指导 BD 手术治疗的最为广泛的分型系统[2]。董家鸿等[1]根据病变胆管扩张在胆管树分布部位和范围、并发肝脏病变及其与手术方式选择的关系, 提出了一种新的分型方法, 简称董氏分型。随着 BD 的发病率越来越高, Todani 分型在诊疗上存在一些不足, Visser 等[22]认为 Todani I 型与 IV 型的区分不规范, 肝内导管从来都不是完全正常的, 建议将肝外和肝内不同程度扩张的异常保留为先天性胆管扩张, 其它疾病应称为胆道囊肿、胆总管憩室和 Caroli 病。学者们根据 BD 患者的临床表现、胆管的病变部位和范围、有无并发症、年龄、手术方式的选择等方面的考虑, BD 的各类分型方法也被学者陆续提出。基于一些 BD 的解剖学特点无法与 Todani 分型准确对应, 李斌等提出了三类五型分型[23]。刁美等[24]认为, Todani 分型复杂且没能根据分型提出规范的手术治疗指导原则, 为了探讨病因和解剖形态学之间的关系, 提出了新的 BD 分型方法, 分为狭窄型(70.1%)和非狭窄型(29.9%)。鉴于 Tordani 分型和董式分型较为常用和权威, 下文将对二者进行简单的说明。

Todani 分型[25]将 BD 分为五型, I 型: 胆总管囊状扩张(约占 BD 的 70%~90%), 分为 3 个亚型: Ia: 胆总管囊状扩张; Ib: 节段性胆总管囊状扩张; Ic: 肝外胆管弥漫性梭状扩张。II 型: 胆总管憩室(约占 BD 的 2%~5%)。III 型: 胆总管十二指肠肠壁内壁扩张(约占 BD 的 4%), 又称胆总管末端囊肿。IV 型为胆管多发性扩张(占 BD 的 10%~20%), 分为 2 个亚型: IVa 型: 肝内外胆管多发性囊状扩张; IVb 型: 仅肝外胆管多发性囊状扩张。V 型: 肝内胆管单发或多发性囊肿(约占 BD 的 1%), 又称为 Caroli 病。

董氏分型将 BD 分为 A、B、C、D 共四型。A 型为周围肝管型肝内胆管扩张, 分为 2 个亚型: A1 型: 病变局限于部分肝段; A2 型: 病变弥漫分布于全肝。B 型为中央肝管型肝内胆管扩张, 分为 2 个亚型: B1 型: 单侧肝叶中央肝管扩张; B2 型: 病变同时累及双侧肝叶主肝管及左、右肝管汇合部。C 型为肝外胆管型胆管扩张, 分为 2 个亚型: C1 型: 病变未累及胰腺段胆管; C2 型: 病变累及胰腺段胆管。D 型为肝内外胆管型胆管扩张, 分为 2 个亚型: D1 型: 病变累及 2 级及 2 级以下中央肝管; D2 型: 病变累及 3 级及 3 级以上中央肝管。

4. 诊断

约 80%左右的 BD 患者于 10 岁前被诊断[13]。BD 可被认为是一种胆管的癌前病变[26]。国外学者研究表明, 10 岁以下的患儿的癌变率 < 1%, 30~50 岁的病人则上升至 10%~14%, 50 岁的病人则上升至 40%~50% [27]。因此, 一经诊断为 BD 的患者应立即行手术干预治疗。BD 目前的诊断主要以影像学诊断为主, 缺乏特异性和敏感度较高的相关实验室检查。

4.1. 临床表现

BD 的典型临床表现为腹痛、腹部包块、黄疸三联征, 三联征多发生于婴幼儿患者, 三联征同时出现的概率约为 20% [28]。2/3 的患者仅表现三种症状中的两种。约 10%~36%的 BD 患者无临床症状[29]。新生儿的典型临床表现为黄疸、腹部包块而腹痛不明显, 而成人最常见的症状是腹痛、发热。BD 的临床表现多由其并发症, 如胆管结石、胰腺炎、胆管炎、胆道恶变所伴发而产生, 因此临床表现对 BD 的诊断价值很有限。

4.2. 影像学诊断

4.2.1. 彩色多普勒超声检查

彩色多普勒超声经济、安全性高、便捷、无创, 是初始筛查和术后患者长期检测随访的重要检查手段, 其敏感度为 71%~97% [30], 尤其适用于儿童患者[31] [32]。其影像学主要表现为右上象限的囊性包

块且与胆囊分离, 胆外或肝内胆管出现节段性扩张的无回声区。彩色多普勒超声检查亦存在不足之处, 不幸的是, 所有的超声检查都受到身体习惯、肠道气体和上覆结构的限制, 此外, 在对胆总管的检测率仅为 31% [33] [34]。彩色多普勒超声可对病变部位及范围进行初步的确定, 以及判断是否合并胆管结石等。因此, 彩色多普勒超声可做为筛查的首选, 但其准确率有限, 需结合临床及其它影像学检查综合诊断。

4.2.2. 多排螺旋 CT 检查

多排螺旋 CT 检查能显示病变胆管的部位、大小、范围和形态, 以及显示和周围脏器之间的位置关系, 对手术计划的实施有着非常重要的作用。多排螺旋 CT 检查还能鉴别 BD 的胆管壁增厚与继发性恶性肿瘤的囊内肿块, 但其对胆道系统的显示效果低于 MRCP (核磁共振胰胆管造影)。

4.2.3. MRCP

MRCP 是一种无创性的检查, 已经在很大程度上取代了 CT 和 ERCP, 是目前诊断 BD 的金标准, 其诊断 BD 的检出率为 96%~100%, 被认为是目前诊断 BD 最有价值的检查[35] [36]。MRCP 能够很好的显示胆道系统的心态分布, 以及显示胆胰合流部位的解剖结构。MRCP 的不足之处是, 对大于 3 mm 的胆道狭窄、扩张和充盈缺陷具有良好的诊断效果, 但对小于 3 mm 的充盈缺陷存在诊断局限性[37]。MRCP 难以显示外周胆管、小胰管和小胆管畸形[37]。

4.2.4. 胆道造影

胆道造影的主要检查方法有 ERCP 检查和 PTC (经皮经肝胆管造影术)检查, 能够清楚的显示胆管分布和走行, 是确定胆管解剖形态结构最有意义的检查, 但二者均为有创检查, 可产生严重的并发症。ERCP 虽为有创检查, 其诊断 BD 的灵敏度可达到 97% [34], 在检查同时对有些患者进行括约肌切开治疗。PTC 也可以对肝内胆管进行显影, 但是其对胆管远端和胆胰汇合部的显影价值有限。

5. 治疗

BD 存在着较高的恶变风险, 未经及时治疗的 BD 可引起多种并发症, 包括胆道结石、胰腺炎、胆管炎、门静脉高压、自发性囊肿破裂等并发症。BD 总的治疗原则是尽快切除病变部位, 重建胆肠通道, 积极防治和处理并发症。

5.1. 治疗时机

查阅相关文献, 国内外学者均认为, BD 一经发现无论有无临床症状均建议早期行手术治疗, 减少并发症的发生几率。具体治疗时机有待相关循证医学研究以进一步明确。Tsai 等研究发现手术时患者年龄越小, 并发症的发生率越低[38]。有症状的婴幼儿患者建议尽早手术, 无症状的婴幼儿患者建议 3~6 月时行手术治疗[39]。

5.2. 胆汁引流术

胆汁引流术分为胆管置管内引流术和胆汁外引流术两种。肝功能差、急性梗阻性黄疸、胆管穿孔、一般状况较差难以耐受手术的 BD 患者可行此术以减轻黄疸和感染症状, 胆汁引流后患者全身情况改善后再行手术治疗。胆汁引流术分为胆管置管内引流术和胆汁外引流术两种。胆管置管内引流术后常发生胆管炎、胆道吻合口狭窄等并发症, 以及有较高的死亡率和恶变率, 目前此法在临床上已基本被弃用 [3]。既往行胆汁内引流术治疗的患者应行手术治疗切除病变胆管。胆汁外引流术在临床上使用较多, 此法的弊端有待进一步研究。

5.3. 外科手术治疗

外科手术治疗是 BD 的最重要的治疗手段, 治疗方式的选择主要取决于 BD 的分型。下面笔者将根据 Tordani 分型对 BD 的手术治疗方式作简要阐述。

BD 患者胆囊恶变率较高, 术中应行胆囊切除术以降低术后癌变率。关于 I 型和 IV 型的治疗, 肝十二指肠吻合术以及肝 - 空肠 Roux-Y 吻合术在相关文献中均有报道, 前种术式可致胆汁反流、胃炎、胃癌和胆道癌的发病率增加, 多数学者建议行病变胆管切除术 + 肝 - 空肠 Roux-Y 吻合术[40] [41] [42]。I 型应在手术前结合影像学检查确定病变的范围和部位, 有时病变范围可波及到胰头, 若对胰头部的病变不予切除则术后有恶变风险, 此时行胰十二指肠切除术或者行保留胰头的胆管病变切除, 具体术式应认真权衡利弊。IV 型行肝外病变胆管切除术 + 肝 - 空肠 Roux-Y 吻合术, 有肝段受累时将受累肝段一并切除。II 型和 III 型发生恶变的概率较低, 根据病变的位置, II 型可行病变胆管切除术, 如果发现胆管狭窄则需要重建[2]。III 型可行内窥镜治疗, 如括约肌切开术、括约肌成形术治疗, 以及病变胆管切除术和胰十二指肠切除术。关于 V 型的治疗, 单侧 Caroli 病可通过肝叶切除术治疗, 弥漫性 Caroli 病伴复发性胆管炎、肝功能衰竭、肝硬化和门脉高压或恶性疾病需要原位肝移植[43]。

6. 展望

BD 是一种发病率较低的原发性胆管病变, 在东南亚国家的发病率较高, 随着影像学技术的发展和人们生活水平的提高, BD 的诊断率也在逐年攀升。因其复杂多样的并发症及有较高的恶变风险, 早期诊断和治疗能使患者获益最大。在诊断上以影像学检查为主, 尚缺乏特异性较高的实验室检查。在治疗上, 手术治疗术后并发症较少, 死亡率较低, 目前以病变胆管切除 + 肝 - 空肠 Roux-Y 吻合术最为常用。由于 BD 病情复杂, 常合并多种并发症, 目前尚无公认的治疗方案及指南。BD 治疗术中可行超声内镜检查以及病理切片检查, 以排除恶变的可能。术后有胆管恶变以及胆肠吻合口狭窄的可能, 因此, 对术后应行长期检测和随访, 如超声、CT 检查、肝功能、以及 CEA、CA-199 等肿瘤标志物的检查[2] [44]。

参考文献

- [1] 董家鸿, 霍枫, 季茹. 胆管扩张症诊断与治疗指南(2017 版) [J]. 中华消化外科杂志, 2017, 16(8): 767-774.
- [2] Ronnekleiv-Kelly, S.M., Soares, K.C., Ejaz, A. and Pawlik, M. (2016) Management of Choledochal Cysts. *Current Opinion in Gastroenterology*, **32**, 225-231. <https://doi.org/10.1097/MOG.0000000000000256>
- [3] Jabłońska, B. (2012) Biliary Cysts: Etiology, Diagnosis and Management. *World Journal of Gastroenterology*, **18**, 4801-4810. <https://doi.org/10.3748/wjg.v18.i35.4801>
- [4] Wiseman, K., Buczkowski, A.K., Chung, S.W., et al. (2005) Epidemiology, Presentation, Diagnosis, and Outcomes of Choledochal Cysts in Adults in an Urban Environment. *The American Journal of Surgery*, **189**, 527-531. <https://doi.org/10.1016/j.amjsurg.2005.01.025>
- [5] Woon, C.Y., Tan, Y.M., Oei, C.L., et al. (2006) Adult Choledochal Cysts: An Audit of Surgical Management. *ANZ Journal of Surgery*, **76**, 981-986. <https://doi.org/10.1111/j.1445-2197.2006.03915.x>
- [6] 申铭, 张俊, 秦仁义. 胰胆管合流异常与先天性胆管扩张症[J]. 中国实用外科杂志, 2012, 32(3): 244-246.
- [7] Sugiyama, M. and Atomi, Y. (1997) Endoscopic Ultrasonography for Diagnosing Anomalous Pancreaticobiliary Junction. *Gastrointestinal Endoscopy*, **45**, 261-267. [https://doi.org/10.1016/S0016-5107\(97\)70268-2](https://doi.org/10.1016/S0016-5107(97)70268-2)
- [8] Tashiro, S., Imaizumi, T., Ohkawa, H., et al. (2003) Pancreaticobiliary Maljunction: Retrospective and Nationwide Survey in Japan. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery*, **10**, 345-351. <https://doi.org/10.1007/s00534-002-0741-7>
- [9] Csendes, A., Kruse, A., Funch-Jensen, P., et al. (1979) Pressure Measurements in the Biliary and Pancreatic Duct Systems in Controls and in Patients with Gallstones, Previous Cholecystectomy, or Common Bile Duct Stones. *Gastroenterology*, **77**, 1203-1210. [https://doi.org/10.1016/0016-5085\(79\)90158-6](https://doi.org/10.1016/0016-5085(79)90158-6)
- [10] Kamisawa, T., Ando, H., Suyama, M., et al. (2012) Japanese Clinical Practice Guidelines for Pancreaticobiliary Mal-

- junction. *Journal of Gastroenterology*, **47**, 731-759. <https://doi.org/10.1007/s00535-012-0611-2>
- [11] Kamisawa, T., Takuma, K., Anjiki, H., *et al.* (2009) Pancreaticobiliary Maljunction. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*, **7**, S84-S88. <https://doi.org/10.1016/j.cgh.2009.08.024>
- [12] Friedmacher, F., Ford, K.E. and Davenport, M. (2019) Choledochal Malformations: Global Research, Scientific Advances and Key Controversies. *Pediatric Surgery International*, **35**, 273-282. <https://doi.org/10.1007/s00383-018-4392-4>
- [13] Soares, K.C., Arnaoutakis, D.J., Kamel, I., *et al.* (2014) Choledochal Cysts: Presentation, Clinical Differentiation, and Management. *Journal of the American College of Surgeons*, **219**, 1167-1180. <https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2014.04.023>
- [14] Davenport, M. and Basu, R. (2005) Under Pressure: Choledochal Malformation Manometry. *Journal of Pediatric Surgery*, **40**, 331-335. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.10.015>
- [15] Tsang, T.M., Tam, P.K. and Chamberlain, P. (1994) Obliteration of the Distal Bile Duct in the Development of Congenital Choledochal Cyst. *Journal of Pediatric Surgery*, **29**, 1582-1583. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90224-0](https://doi.org/10.1016/0022-3468(94)90224-0)
- [16] Spitz, L. (1977) Experimental Production of Cystic Dilatation of the Common Bile Duct in Neonatal Lambs. *Journal of Pediatric Surgery*, **12**, 39-42. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(77\)90293-7](https://doi.org/10.1016/0022-3468(77)90293-7)
- [17] Jona, J.Z., Babbitt, D.P., Starshak, R.J., LaPorta, A.J., Glicklich, M. and Cohen, R.D. (1979) Anatomic Observations and Etiologic and Surgical Considerations in Choledochal Cyst. *Journal of Pediatric Surgery*, **14**, 315-320. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(79\)80490-X](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(79)80490-X)
- [18] Murphy, A.J., Axt, J.R. and Lovvorn III, H.N. (2012) Associations between Pediatric Choledochal Cysts, Biliary Atresia, and Congenital Cardiac Anomalies. *Journal of Surgical Research*, **177**, e59-e63. <https://doi.org/10.1016/j.jss.2012.04.018>
- [19] Lee, H.K., Park, S.J., Yi, B.H., *et al.* (2009) Imaging Features of Adult Choledochal Cysts: A Pictorial Review. *Korean Journal of Radiology*, **10**, 71-80. <https://doi.org/10.3348/kjr.2009.10.1.71>
- [20] Hill, R., Parsons, C., Farrant, P., Sellars, M. and Davenport, M. (2011) Intrahepatic Duct Dilatation in Type 4 Choledochal Malformation: Pressure-Related, Postoperative Resolution. *Journal of Pediatric Surgery*, **46**, 299-303. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.11.008>
- [21] Alonso-Lej, F., Rever Jr., W.B. and Pessagno, D.J. (1959) Congenital Choledochal Cyst, with a Report of 2, and an Analysis of 94, Cases. *International Abstracts of Surgery*, **108**, 1-30.
- [22] Visser, B.C., Suh, I., Way, L.W., *et al.* (2004) Congenital Choledochal Cysts in Adults. *Archives of Surgery*, **139**, 855-862. <https://doi.org/10.1001/archsurg.139.8.855>
- [23] 李斌, 邱智泉, 姜小清. 先天性胆管囊肿“三类五型”分型系统及手术治疗要点[J]. 中华肝脏外科手术学电子杂志, 2021, 10(5): 442-445.
- [24] 刁美, 林海伟, 明安晓, 等. 先天性胆管扩张症的病因病理及分型研究[J]. 中华小儿外科杂志, 2012, 33(4): 249-253.
- [25] Todani, T., Watanabe, Y., Toki, A. and Morotomi, Y. (2003) Classification of Congenital Biliary Cystic Disease: Special Reference to Type Ic and IVA Cysts with Primary Ductal Stricture. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery*, **10**, 340-344. <https://doi.org/10.1007/s00534-002-0733-7>
- [26] Søreide, K. and Søreide, J.A. (2007) Bile Duct Cyst as Precursor to Biliary Tract Cancer. *Annals of Surgical Oncology*, **14**, 1200-1211. <https://doi.org/10.1245/s10434-006-9294-3>
- [27] Shah, O.J., Shera, A.H., Zargar, S.A., *et al.* (2009) Choledochal Cysts in Children and Adults with Contrasting Profiles: 11-Year Experience at a Tertiary Care Center in Kashmir. *World Journal of Surgery*, **33**, 2403-2411. <https://doi.org/10.1007/s00268-009-0184-2>
- [28] Singham, J., Yoshida, E.M. and Scudamore, C.H. (2009) Choledochal Cysts: Part 2 of 3: Diagnosis. *Canadian Journal of Surgery*, **52**, 506-511.
- [29] Sastry, A.V., Abbadessa, B., Wayne, M.G., Steele, J.G. and Cooperman, A.M. (2015) What Is the Incidence of Biliary Carcinoma in Choledochal Cysts, When Do They Develop, and How Should It Affect Management? *World Journal of Surgery*, **39**, 487-492. <https://doi.org/10.1007/s00268-014-2831-5>
- [30] Bhavsar, M.S., Vora, H.B. and Giriappa, V.H. (2012) Choledochal Cysts: A Review of Literature. *Saudi Journal of Gastroenterology*, **18**, 230-236. <https://doi.org/10.4103/1319-3767.98425>
- [31] Singham, J., Schaeffer, D., Yoshida, E. and Scudamore, C. (2007) Choledochal Cysts: Analysis of Disease Pattern and Optimal Treatment in Adult and Paediatric Patients. *HPB (Oxford)*, **9**, 383-387. <https://doi.org/10.1080/13651820701646198>
- [32] Murphy, A.J., Axt, J.R., Crapp, S.J., *et al.* (2012) Concordance of Imaging Modalities and Cost Minimization in the

- Diagnosis of Pediatric Choledochal Cysts. *Pediatric Surgery International*, **28**, 615-621. <https://doi.org/10.1007/s00383-012-3089-3>
- [33] Haliloglu, M., Akata, D., Gurel, S., Özmen, M.N. and Akhan, O. (2003) Choledochal Cysts in Children: Evaluation with Three-Dimensional Sonography. *Journal of Clinical Ultrasound*, **31**, 478-480. <https://doi.org/10.1002/jcu.10206>
- [34] Law, R. and Topazian, M. (2014) Diagnosis and Treatment of Choledochoceles. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*, **12**, 196-203. <https://doi.org/10.1016/j.cgh.2013.04.037>
- [35] Sacher, V.Y., Davis, J.S., Sleeman, D. and Casillas, J. (2013) Role of Magnetic Resonance Cholangiopancreatography in Diagnosing Choledochal Cysts: Case series and Review. *World Journal of Radiology*, **5**, 304-312. <https://doi.org/10.4329/wjr.v5.i8.304>
- [36] Makin, E. and Davenport, M. (2012) Understanding Choledochal Malformation. *Archives of Disease in Childhood*, **97**, 69-72. <https://doi.org/10.1136/adc.2010.195974>
- [37] Nandalur, K.R., Hussain, H.K., Weadock, W.J., et al. (2008) Possible Biliary Disease: Diagnostic Performance of High-Spatial-Resolution Isotropic 3D T2-Weighted MRCP. *Radiology*, **249**, 883-890. <https://doi.org/10.1148/radiol.2493080389>
- [38] Tsai, M.S., Lin, W.H., Hsu, W.M., et al. (2008) Clinicopathological Feature and Surgical Outcome of Choledochal Cyst in Different Age Groups: The Implication of Surgical Timing. *Journal of Gastrointestinal Surgery*, **12**, 2191-2195. <https://doi.org/10.1007/s11605-008-0593-9>
- [39] Ishibashi, H., Shimada, M., Kamisawa, T., et al. (2017) Japanese Clinical Practice Guidelines for Congenital Biliary Dilatation. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences*, **24**, 1-16. <https://doi.org/10.1002/jhbp.415>
- [40] Singham, J., Yoshida, E.M. and Scudamore, C.H. (2010) Choledochal Cysts. Part 3 of 3: Management. *Canadian Journal of Surgery*, **53**, 51-56.
- [41] Takeshita, N., Ota, T. and Yamamoto, M. (2011) Forty-Year Experience with Flow-Diversion Surgery for Patients with Congenital Choledochal Cysts with Pancreaticobiliary Maljunction at a Single Institution. *Annals of Surgery*, **254**, 1050-1053. <https://doi.org/10.1097/SLA.0b013e3182243550>
- [42] Narayanan, S.K., Chen, Y., Narasimhan, K.L. and Cohen, R.C. (2013) Hepaticoduodenostomy versus Hepaticojejunostomy after Resection of Choledochal Cyst: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of Pediatric Surgery*, **48**, 2336-2342. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.07.020>
- [43] Shi, L.B., Peng, S.Y., Meng, X.K., et al. (2001) Diagnosis and Treatment of Congenital Choledochal Cyst: 20 Years' Experience in China. *World Journal of Gastroenterology*, **7**, 732-734. <https://doi.org/10.3748/Wjg.V7.I5.732>
- [44] Kim, J.W., Moon, S.H., Park, D.H., et al. (2010) Course of Choledochal Cysts According to the Type of Treatment. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*, **45**, 739-745. <https://doi.org/10.3109/00365521003675054>