



Doença Cística das Vias Biliares do tipo IVa: Relato de Caso

Caroline Carraro ¹, Emanuela Fernanda Tureta Cagnini ¹, Kaylani Ortmann Strada ¹,
Rodinei Luís Da Silva Bucco Júnior ¹

RELATO DE CASO

RESUMO

A doença cística das vias biliares é uma anomalia congênita que pode acometer as vias biliares intra e/ou extra-hepáticas. A tríade clássica se apresenta como dor abdominal, icterícia e massa abdominal. Entretanto, o diagnóstico preciso é dificultado já que essa tríade se apresenta em apenas um terço dos pacientes, e também pelas alterações laboratoriais serem inespecíficas, podendo sugerir inúmeras doenças hepatobiliares. Métodos de imagem como a ultrassonografia (US) e a colangiopancreatografia por ressonância magnética (CPRM) são indicados para o diagnóstico precoce dos cistos para evitar possíveis complicações, além de serem úteis no plano cirúrgico. O relato de caso tem como objetivo a análise detalhada das condutas tomadas a partir do quadro clínico apresentado, através da observação do prontuário e entrevista à paciente. O caso clínico descreve uma paciente adulta do sexo feminino, que se apresentou com dor em hipocôndrio direito, icterícia, náuseas e vômitos. Os exames iniciais revelaram hiperbilirrubinemia, e a abordagem diagnóstica incluiu Tomografia de Abdome, US e Colangiopancreatografia Retrógrada Endoscópica (CPRE), resultando no diagnóstico de colecistite crônica e colelitíase. Após colecistectomia, desenvolveu bilioma infectado, tratado com drenagem percutânea e intervenção cirúrgica. Subsequentemente, apresentou colangite, sendo diagnosticada com doença cística das vias biliares do tipo IVa. Realizou drenagem biliar combinada e recebeu alta com encaminhamento para acompanhamento cirúrgico. Logo, o relato de caso demonstra a complexidade do manejo desta condição e a importância de realizar a investigação minuciosa para alcançar o correto diagnóstico a fim de fornecer o melhor tratamento possível e evitar maiores complicações.

Palavras-chave: Cisto do colédoco, Dor Abdominal, Icterícia, Vias Biliares.

Cystic disease of the bile ducts type IVa: case report

ABSTRACT

Cystic bile duct disease is a congenital anomaly that can affect the intra- and/or extrahepatic bile ducts. The classic triad presents as abdominal pain, jaundice, and abdominal mass. However, accurate diagnosis is difficult as this triad is present in only one third of patients, and also because laboratory changes are non-specific and can cause numerous hepatobiliary diseases. Imaging methods such as ultrasound (US) and magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP) are indicated for the early diagnosis of cysts to avoid possible complications, in addition to being useful in the surgical plan. The case report aims to analyze in detail the actions taken based on the clinical picture presented, through observation of the medical records and interviews with the patient. The clinical case describes an adult female patient, who presented with pain in the right hypochondrium, jaundice, nausea and vomiting. Initial examinations revealed hyperbilirubinemia, and the diagnostic approach included US Abdominal Tomography and Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography (ERCP), resulting in the diagnosis of chronic cholecystitis and cholelithiasis. After cholecystectomy, development of infected bilioma, treated with percutaneous traction and surgical intervention. Later, he developed cholangitis, which was caused by type IVa cystic disease of the bile ducts. He underwent combined biliary transfer and was discharged with referral for surgical referral. Therefore, the case report demonstrates the complexity of managing this condition and the importance of carrying out a thorough investigation to reach the correct diagnosis in order to provide the best possible treatment and avoid further complications.

Keywords: Choledochal cyst, Abdominal Pain, Jaundice, Bile Tracts.

Instituição afiliada –¹ Universidade do Vale do Rio dos Sinos (Unisinos)- São Leopoldo, Rio Grande do sul.

Dados da publicação: Artigo recebido em 17 de Janeiro e publicado em 07 de Março de 2024.

DOI: <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n3p475-488>

Autor correspondente: Caroline Carraro caroline.carraro@hotmail.com

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



INTRODUÇÃO

Os cistos de colédoco, também conhecidos como malformações congênitas das vias biliares, podem ser caracterizados como dilatações císticas desproporcionais e anormais do canal biliar com localização intra e/ou extra-hepática (Battharai; Timilsina; Khanal, 2023). A incidência é maior nas populações asiáticas, com relatos de 1 em 13.000 crianças afetadas, e também é mais prevalente em mulheres (3 a 4:1) (Jones et al., 2021). Por volta de 80% dos casos são detectados na infância e apenas 20% são manifestados em adultos, possuindo uma apresentação mais rara e associada com diversas complicações como: colangiocarcinoma, cirrose biliar secundária, colangite, formação de cálculos, ruptura de cistos e icterícia obstrutiva (Battharai; Timilsina; Khanal, 2023).

Tendo em vista as variações anatômicas e estruturais observadas nesse tipo de malformações, utiliza-se a classificação de Todani para diferenciá-las, a qual divide os cistos de colédoco em tipo I ao tipo V. O tipo mais comum é o I, seguido do IVa que é caracterizado por múltiplas dilatações císticas dos canais biliares intra e extra-hepáticos (Battharai et al., 2023). A tríade clássica de apresentação da doença é: dor abdominal, icterícia e massa palpável no quadrante superior direito, entretanto, menos de 20% dos pacientes apresentarão os três achados (Albuquerque et al., 2020). A etiologia exata da doença permanece desconhecida, porém já se sabe que em 30 a 70% dos pacientes ocorre uma junção anômala do ducto pancreático-biliar, no qual o ducto biliar comum e a junção do ducto pancreático ocorrem fora do duodeno, permitindo que ocorra um refluxo de líquido pancreático para a árvore biliar, resultando em lesão enzimática da parede ductal com consequente dilatação ductal (Soares et al., 2014).

O ultrassom de abdome é o método de escolha para se iniciar a investigação pois não é invasivo e identifica a natureza da massa abdominal e a presença de dilatações biliares, porém possui baixa sensibilidade (Pacheco et al., 2015). Por isso, outros exames devem auxiliar no diagnóstico, como a tomografia computadorizada (TC) e a CPRM, a qual possui alta sensibilidade, sendo considerada o padrão ouro (Battharai; Timilsina;

Khanal, 2023). Ademais, o tratamento padrão dos cistos biliares é cirúrgico e depende da sua classificação. Logo, a opção de tratamento recomendada para o tipo IVa é a ressecção completa do cisto com colecistectomia e reconstrução biliar (Battharai; Timilsina; Khanal, 2023).

O relato de caso tem como objetivo a análise detalhada das condutas tomadas a partir do quadro clínico apresentado, através da observação do prontuário e entrevista à paciente diagnosticada com Doença Cística das Vias Biliares do tipo IVa, evidenciando a importância da investigação minuciosa e a complexidade do caso até alcançar o correto diagnóstico.

METODOLOGIA

Os dados relatados foram obtidos por meio do acesso ao prontuário médico da paciente e entrevista à mesma. O estudo foi realizado no Hospital Dom João Becker localizado no município de Gravataí, estado do Rio Grande do Sul (refere-se a uma instituição pública e privada, com atendimento no nível terciário e administrada pela Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre). Os dados foram coletados entre o período de agosto a novembro de 2023.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 38 anos, procurou atendimento em emergência hospitalar em abril de 2023 e referia dor em pontada na região do hipocôndrio direito, com início súbito há cerca de 24 horas, sem fator desencadeante conhecido, evoluindo com períodos de exacerbação álgica (intensidade 6/10) e atenuação espontânea, acompanhando-se de náuseas, vômitos e icterícia. Descrição do exame físico em prontuário compreende: “Bom estado geral, lúcida e orientada, eupneica, normocárdica, afebril, icterícia +1/+4. Abdome flácido e indolor.” Exames laboratoriais demonstravam leve hiperbilirrubinemia com predomínio de fração direta, sem outras alterações dignas de nota.

A abordagem diagnóstica seguiu-se com TC contrastada de abdome (**Figura 1**) revelando dilatação das vias biliares intra e extra-hepáticas, bem como de colédoco (2,2 cm). Também foi realizada US de abdome (**Figura 2**) que reiterou achados da TC acrescentando possível presença de cálculo no terço médio do ducto colédoco. Ainda

na US, a vesícula biliar apresentava-se normalmente distendida, de paredes finas e sem sinais de litíase. Prosseguiu-se com a realização de CPRE que demonstrou dilatação das vias biliares sem defeitos de enchimento ou presença de cálculos em seu interior, com aparente afilamento regular junto à papila. Três dias após, foi submetida à colecistectomia videolaparoscópica, a qual permitiu constatar vesícula biliar de paredes espessadas e infiltradas com aderências a órgãos adjacentes. O procedimento transcorreu sem intercorrência e a paciente recebeu alta em bom estado geral no 1º dia do pós-operatório. O exame anatomopatológico da peça cirúrgica foi compatível com colecistite crônica e colelitíase.

Dois dias após alta hospitalar, a paciente retorna à emergência com novo quadro de dor em hipocôndrio direito, agora com irradiação para dorso, caráter lancinante, progredindo insidiosamente desde leve a muito intensa (10/10). Notou-se agravar à movimentação e/ou à palpação local, sendo acompanhada de febre e calafrios. Ao exame físico, a paciente encontrava-se imóvel no leito, manifestando dor à palpação de hipocôndrio direito, sem sinais de peritonite, os exames laboratoriais evidenciaram leucocitose e elevação de marcadores inflamatórios. Seguiu-se à realização de nova TC contrastada de abdome que demonstrou coleção subfrênica e subcapsular hepática. Confirmou-se o diagnóstico de bilioma infectado através da inserção percutânea de cateter pigtail na topografia da coleção, com drenagem imediata de cerca de 500mL de conteúdo bilioso fétido.

Prosseguiu-se, juntamente à terapia antibiótica, lavagens diárias do cateter e controle tomográfico seriado da coleção que, passadas duas semanas, demonstrava pouca redução de volume em função de loculação do bilioma infectado. Por esse motivo, interviu-se com hepatotomia com drenagem de coleção e inserção de dreno abdominal em maio de 2023. A TC de controle em 30/05/2023 demonstrou importante redução das coleções, permitindo que em junho de 2023, a retirada do dreno abdominal fosse efetuada e a paciente recebeu alta com orientações de completar curso de antibióticos em domicílio.

Em agosto de 2023, a paciente retorna novamente à emergência, com perda ponderal de cerca de 20 kg desde a última alta, desta vez apresentava dor abdominal predominante em região epigástrica e hipocôndrio direito acompanhada de síndrome colestática (icterícia, colúria, acolia e prurido), náuseas, vômitos e febre há 2 dias. Os

exames laboratoriais evidenciaram leucocitose e marcada elevação de bilirrubinas (predomínio da fração direta), gamaglutamiltransferase e fosfatase alcalina, corroborando o diagnóstico de colangite.

Seguiu-se investigação etiológica com a realização de CPRM (**Figura 3A e 3B**) que demonstrou dilatação cística das vias biliares intra e extra-hepáticas com a presença de cálculos nos segmentos intra-hepáticos e no colédoco distal, encerrando o diagnóstico de doença cística das vias biliares (classificação de Todani do tipo IVa) complicada com coledocolitíase e colangite. Foi ainda, realizada drenagem biliar combinada através de punção hepática percutânea e endoscópica (técnica de "Rendez-Vous"). Recebeu alta hospitalar em setembro de 2023 com encaminhamento para avaliação e acompanhamento em serviço de cirurgia do aparelho digestivo.

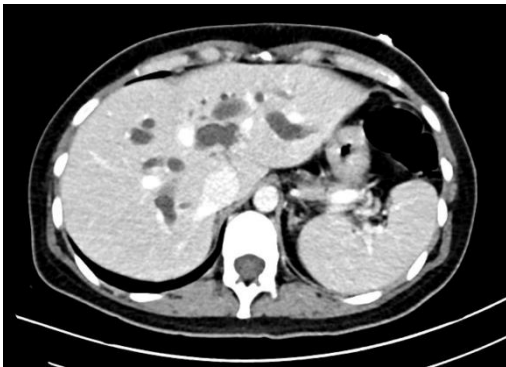


Figura 1. TC contrastada de abdome demonstrando dilatação das vias intra e extra-hepáticas, além de dilatação do colédoco.

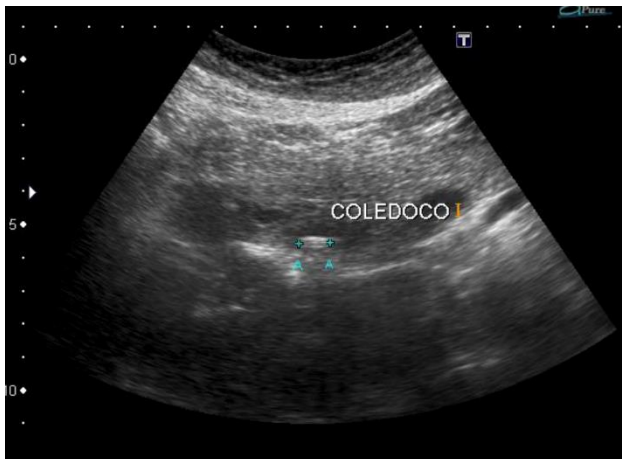


Figura 2. US de abdome com possível presença de cálculo no terço médio do ducto colédoco.

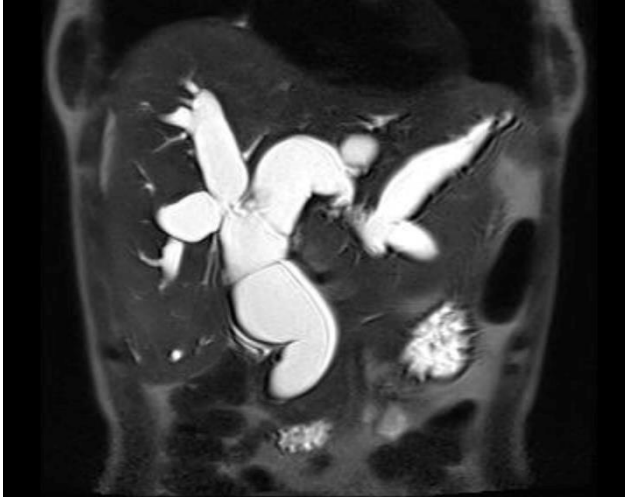


Figura 3A (coronal). CPRM com visualização de dilatação cística das vias biliares intra e extra-hepáticas e presença de cálculos nos segmentos intra-hepáticos, bem como no colédoco distal.

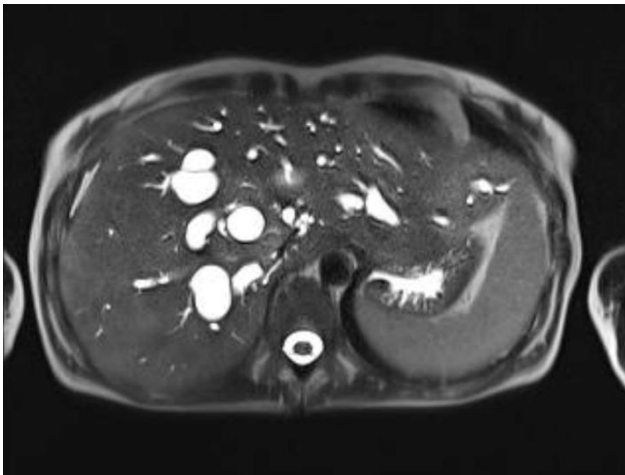


Figura 3B (axial). CPRM em corte Axial, com visualização de dilatação cística das vias biliares intra e extra-hepáticas e presença de cálculos nos segmentos intra-hepáticos, bem como no colédoco distal.

DISCUSSÃO

Os cistos de colédoco são relativamente raros em países ocidentais, aproximadamente 1 caso a cada 100.000-150.000, entretanto, em países asiáticos, como no caso do Japão, têm-se uma frequência de até 1 caso para cada 1.000 indivíduos (Tommolino, 2020). Esses cistos biliares podem ocasionar dilatação da árvore biliar tanto nas extensões intra, quanto extra-hepáticas isoladamente ou em ambas ao mesmo tempo (Tommolino, 2020). O ducto cístico normal mede entre 2 a 4 cm de comprimento e varia de 1 a 5 mm de diâmetro, sendo que o diâmetro do ducto cístico >5 mm e <10 mm é considerado uma dilatação leve no contexto desta doença (Sehgal et al., 2021). A expansão do diâmetro do ducto cístico nos pacientes acometidos por

essa condição pode resultar em agudização acentuada da angulação na junção do ducto cístico com o ducto hepático comum, o que pode contribuir com o redirecionamento de enzimas refluxadas para o ducto cístico (Sehgal et al., 2021). A etiologia não está bem esclarecida, mas a mais aceita atualmente é a proposta por Babbitts em 1969, a qual afirma que os cistos de colédoco são causados por uma junção anômala do ducto pancreático e colédoco fora da parede duodenal, proximal ao esfíncter de Oddi durante o período embrionário (de Albuquerque et al., 2020). Essa junção é acompanhada da formação de um ducto comum de cerca de 15 mm e que gera refluxo das secreções do ducto pancreático-biliar (de Albuquerque et al., 2020). Além disso, estudos de genômica e transcriptômica têm levantado a hipótese de possíveis alterações genéticas associadas aos tipos de apresentação da doença (Ye; Lui; Tam, 2022). No tipo IVA (será explicada mais adiante a classificação estabelecida), têm-se indícios de anomalia cromossômica caracterizada por provável microdeleção no cromossomo 17q12 e, o gene *HNF1B*, como candidato a gene atrelado a esse cenário (Ye; Lui; Tam, 2022).

As manifestações das alterações citadas anteriormente e o diagnóstico é feito, na maioria das vezes, ainda na infância, entretanto, quando diagnosticadas em idade adulta, o quadro decorre de sintomas e sinais mais avançados da doença (Soares et al., 2014). Os sintomas mais comumente observados em pacientes pediátricos são dor abdominal, icterícia e massa no quadrante superior direito, também podem apresentar em estágios mais avançados: colangite, pancreatite, hipertensão portal e anormalidades nos testes de função hepática são comuns e acredita-se que sejam resultado de união anômala do ducto pancreático biliar ou obstrução por cálculo (Soares et al., 2014). Já, as apresentações em adultos são incomuns e geralmente apresentam complicações como colangite, desenvolvimento de cálculos, ruptura de cisto, cirrose biliar secundária, icterícia obstrutiva e malignidade (colangiocarcinoma) (Bhattarai; Timilsina & Khanal, 2023). No caso da paciente em questão, a apresentação das complicações foi evidenciada dias após a execução de colecistectomia videolaparoscópica. Após o procedimento cirúrgico houve o desenvolvimento de pancreatite, bilioma infectado e posteriormente, colangite. Além disso, as características clínicas se correlacionam com o grau de elevação dos níveis de amilase biliar, os quais podem estar elevados em pacientes com cistos de colédoco (Soares et al., 2014).

Para realizar o manejo de pacientes com essa patologia em 1959, Alonso-LEJ et al. dividiu as apresentações em três tipos de acordo com a topografia da dilatação do ducto biliar, propondo a primeira classificação dessa condição (Hoilat; Savio, 2023). Todavia, em 1977, Todani et al. sugeriu uma modificação que adicionaria mais dois tipos aos pré-estabelecidos (Hoilat; Savio, 2023). Apesar de novas modificações terem sido propostas, a classificação de Todani et al. ainda é a mais utilizada na prática clínica e consegue guiar tanto as apresentações anatômicas, quanto a conduta terapêutica a ser tomada em cada um dos tipos (Bhavsar; Vora; Giriappa, 2012).

A divisão dos cinco tipos atribuídos à condição são: tipo I - consiste em dilatação cística do ducto biliar comum e pode ser subdividida em: IA - dilatação cística de toda a árvore biliar extra-hepática com junção pancreato-biliar anômala; tipo IIB envolve dilatação cística segmentar da árvore biliar extra-hepática sem junção pancreato-biliar anômala; tipo IC - Dilatação fusiforme de toda via biliar extra-hepática (Hoilat; Savio, 2023). Tipo II - envolve dilatação diverticular em qualquer extensão do ducto extra-hepático (Hoilat; Savio, 2023). Tipo III - compreende dilatação cística intraduodenal do ducto biliar comum distal. Tipo IV - também é subdividido em dois, sendo o IVA o envolvimento de dilatações múltiplas afetando tanto a árvore biliar intra-hepática, quanto a extra-hepática; o tipo IVB acomete a árvore biliar extra-hepática com múltiplas dilatações confinadas (Hoilat; Savio, 2023). Já, o tipo V, conhecido com doença de Caroli, acomete a árvore biliar intra-hepática e acarreta em múltiplas dilatações confinadas (Hoilat; Savio, 2023). É importante citar que o tipo IVA é responsável por 15 a 35% do número de casos de cistos de colédoco (Hoilat; Savio, 2023), o qual corresponde ao referido relato, em que a presença de dilatação cística das vias biliares intra e extra-hepáticas foi observada.

O diagnóstico para a visualização de dilatações anormais com o desfecho de cistos de colédoco compreende exames de imagem, geralmente a US, por ser uma técnica mais acessível, acaba tendo importante papel na detecção dessas alterações (Cazares; Koga; Yamataka, 2023). O US de abdome, segundo método empregado nesse relato, reiterou achados imagéticos prévios acrescentando descrição de imagem compatível com cálculo no terço médio do referido ducto, além de vesícula biliar normalmente distendida, de paredes finas e sem sinais de litíase no seu interior. Entretanto, além do ultrassom outros métodos também são empregados para

esse fim, a TC permite a visualização de dilatações nas vias intra-hepáticas e estruturas adjacentes (Hoilat; Savio, 2023). A TC de abdome contrastada, primeiro exame de imagem realizado, atestou dilatação das vias biliares intra e extra-hepáticas, bem como de colédoco, mas não possibilitou o apontamento da topografia. A CPRE consiste na técnica com maior acurácia para a detecção de cistos de colédoco, porém sua utilização fica limitada devido às possíveis complicações no procedimento (Hoilat; Savio, 2023). A CPRE, constatou dilatação das vias biliares sem defeitos, enchimento ou presença de cálculos em seu interior, com aparente afilamento regular junto à papila. A CPRM é o padrão-ouro para o diagnóstico da patologia em questão com sensibilidade entre 90 a 100%, permite a constatação das dilatações nas vias biliares e possui vantagens tanto por não ser um método invasivo (o que evita complicações pela manipulação local), quanto pelo fato de não utilizar radiação ionizante (Cannella et al., 2020; Hoilat; Savio, 2023). Sendo assim, a CPRM permite a determinação do diagnóstico e a subclassificação específica para cada caso (Cannella et al., 2020; Hoilat & Savio, 2023). Contudo, esse método de imagem citado anteriormente possui limitações de acesso e tempo para a liberação do resultado, especialmente em regiões com menor disponibilidade de recursos em saúde. No entanto, foi justamente após a CPRM que o diagnóstico final foi estipulado.

A conduta terapêutica é definida a partir dos sintomas e sinais constatados, o manejo é efetuado de acordo com a manifestação clínica e o tipo de patologia evidenciada (Banks et al., 2018). A colecistectomia está indicada no tipo IV, tendo em vista a possibilidade de malignização (Bhattarai; Timilsina; Khanal, 2023). As complicações por colangite, quadro séptico e bilioma infectado requerem a utilização de medicamentos antibióticos específicos, além de drenagem da área envolvida (Banks et al., 2018). A pancreatite e outros distúrbios associados podem ser manejados através de ressuscitação volêmica com solução salina, inibidores da bomba de prótons, antieméticos e analgésicos (Bhattarai; Timilsina; Khanal, 2023). Por fim, a alternativa terapêutica padrão atual para os tipos IV consiste na excisão completa do cisto juntamente com reconstrução biliodigestiva por Y de Roux, acrescidas de hepaticojejunostomia ou hepatoduodenostomia, em alguns cenários podem requerer hepatectomia parcial até transplante hepático (Pandit et al., 2020; Grover et al., 2021).

No caso relatado há o planejamento de abordagem cirúrgica para provável transplante hepático.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Portanto, o presente relato apresentou o caso de uma paciente diagnosticada com cisto de colédoco do tipo IVa, a qual necessitou de uma abordagem terapêutica com vários procedimentos cirúrgicos, incluindo colecistectomia, drenagem de bilioma infectado e intervenção para colangite. Dessa forma, o diagnóstico correto foi alcançado por meio de exames de imagem, destacando a importância da CPRM como padrão-ouro. Ademais, o caso clínico reforça a necessidade de uma abordagem multidisciplinar no manejo dos eventos adversos, como neste caso das complicações advindas da colecistectomia. Logo, o estudo revela a importância de uma avaliação detalhada para um caso complexo como este, destacando a relevância de um diagnóstico preciso e de uma abordagem terapêutica individualizada para aprimorar os resultados clínicos dos pacientes com doenças raras e multifacetadas.

REFERÊNCIAS

Albuquerque, V. V. M. L., De Macedo, F. P., Costa, K. G., Rodrigues Seixas Nunes, Z., & da Silva Junior, R. A. (2020). Choledochal cyst- unusual presentation in the adult phase: Case report. **International journal of surgery case reports**, 70, 33–36. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.03.014>.

Banks, J. S., Saigal, G., D'Alonzo, J. M., Bastos, M. D., & Nguyen, N. V. (2018). Choledochal Malformations: Surgical Implications of Radiologic Findings. **AJR. American journal of roentgenology**, 210(4), 748–760. <https://doi.org/10.2214/AJR.17.18402>.

Bhattacharai, P., Timilsina, B., & Khanal, P. (2023). Type IV-A choledochal cyst with choledocholithiasis in an adult female: A case report. **Clinical case reports**, 11(10), e7992. <https://doi.org/10.1002/ccr3.7992>.

Bhavsar, M. S., Vora, H. B., & Giriappa, V. H. (2012). Choledochal cysts : a review of literature. **Saudi journal of gastroenterology : official journal of the Saudi Gastroenterology Association**, 18(4), 230–236. <https://doi.org/10.4103/1319-3767.98425>.

Cannella, R., Giambelluca, D., Diamarco, M., Caruana, G., Cutaia, G., Midiri, M., & Salvaggio, G. (2020). Congenital Cystic Lesions of the Bile Ducts: Imaging-Based Diagnosis. **Current problems in diagnostic radiology**, 49(4), 285–293. <https://doi.org/10.1067/j.cpradiol.2019.04.005>.



Cazares, J., Koga, H., & Yamataka, A. (2023). Choledochal cyst. **Pediatric surgery international**, 39(1), 209. <https://doi.org/10.1007/s00383-023-05483-1>.

Fonseca-Neto, O. C. L. Da; Albuquerque-Neto, M. C. De; Miranda, A. L. De. Surgical management of cystic dilatation bile ducts in adults. **ABCD. Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva** (São Paulo), v. 28, n. 1, p. 17–19, 2015. <https://doi.org/10.1590/S0102-67202015000100005>.

Grover, S. B., Malhotra, S., Pandey, S., Grover, H., Kale, R., & Devra, A. G. (2021). Imaging diagnosis of a giant choledochal cyst in an infant. **Radiology case reports**, 17(2), 404–411. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2021.10.051>.

Hoilat, G. J. & Savio, J. Choledochal Cyst. **National Library of Medicine**. (2023). Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557762/>>. Acesso em: 19 de Nov. 2023.

Hosokawa T, Hosokawa M, Shibuki S, Tanami Y, Sato Y, Ishimaru T, Kawashima H, Oguma E. Role of ultrasound in follow-up after choledochal cyst surgery. **J Med Ultrason** (2001). 2021 Jan;48(1):21-29. doi: 10.1007/s10396-020-01073-z. Epub 2021 Jan 2. PMID: 33387117.

Jones, R. E., Zagory, J. A., Clark, R. A., & Pandya, S. R. (2021). A narrative review of the modern surgical management of pediatric choledochal cysts. **Translational gastroenterology and hepatology**, 6, 37. <https://doi.org/10.21037/tgh-20-235>.

Martins, B. Classificação de Todani – Doença cística da via biliar. **Endoscopia Terapêutica**. Out, 2019. Disponível em: <<https://endoscopiaterapeutica.com.br/classificacao/todani-doenca-cistica-da-via-biliar/>>. Acesso em: 10 de Nov. 2023.

Pacheco, E. et al. (2015). Doenças císticas das vias biliares. Cystic diseases of the bile ducts. **Rev Soc Bras Clin Med**, jul-set;13(3):213-7. Disponível em: <<http://files.bvs.br/upload/S/1679-1010/2015/v13n3/a5397.pdf>>. Acesso em: 10 Nov. 2023.

Pandit, N., Deo, K. B., Yadav, T. N., Gautam, S., Dhakal, Y., Awale, L., & Adhikary, S. (2020). Choledochal Cyst: A Retrospective Study of 30 Cases From Nepal. **Cureus**, 12(11), e11414. <https://doi.org/10.7759/cureus.11414>.

Sehgal, M., Yadav, D. K., Kandasamy, D., Bajpai, M., Jain, V., Dhua, A. K., & Goel, P. (2021). Choledochal Cyst of the Cystic Duct - A Supplement to Todani's Classification. **Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons**, 26(6), 432–435. https://doi.org/10.4103/jiaps.JIAPS_139_20.

Soares, K. C., Arnaoutakis, D. J., Kamel, I., Rastegar, N., Anders, R., Maithel, S., & Pawlik, T. M. (2014). Choledochal cysts: presentation, clinical differentiation, and management.



Journal of the American College of Surgeons, 219(6), 1167–1180.
<https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2014.04.023>.

Souza, L. R. M. F. DE et al. (2012). Avaliação por imagem das lesões císticas congênitas das vias biliares. **Radiologia Brasileira**, v. 45, n. 2, p. 113–117, abr. <https://doi.org/10.1590/S0100-39842012000200010>.

Tommolino, E. Choledochal Cysts. **Medscape**. (2020). Disponível em: <<https://emedicine.medscape.com/article/172099-overview?form=fpf>>. Acesso em: 19 de Nov. 2023.

Ye, Y., Lui, V. C. H., & Tam, P. K. H. (2022). Pathogenesis of Choledochal Cyst: Insights from Genomics and Transcriptomics. **Genes**, 13(6), 1030. <https://doi.org/10.3390/genes13061030>.