

# Blöðrur á gallvegum – sjúkratilfelli

Karl Kristinsson<sup>1</sup> læknir, Kristín Huld Haraldsdóttir<sup>1</sup> læknir, Páll Helgi Möller<sup>1,2</sup> læknir

## ÁGRIP

Birtingarmynd gallvegablaðra er fjölbreytt og við uppvinnslu þeirra beinist grunur að algengari sjúkdómum eins og gallsteinum, gallblöðrubólgu eða brisbólgu. Frumgreining er gerð með ómskoðun en í kjölfarið fylgja sértækari myndgreiningar eins og segulómun af gall- og brisgöngum (*magnetic resonance cholangiopancreatography*) eða holsjáröntgenmyndataka af gall- og brisgöngum (*endoscopic retrograde cholangiop-*

*ancreatography*). Hætta á illkynja umbreytingu gallvegablaðra er þekkt og er tíðnin um 10-30%. Meðferð felst í brotnámi með skurðaðgerð. Gallvegablöðrur eru sjaldgæfar og á árunum 2000-2010 greindust þrjú tilfelli á Íslandi. Hér á eftir fer lýsing á einu þessara tilfella ásamt stuttu yfirliti yfir birtingarmynd, greiningu, meðferð og horfur.

## Inngangur

<sup>1</sup>Skurðlækningadeild Landspítala, <sup>2</sup>læknadeild Háskóla Íslands.

Gallvegablöðrur eru útvíkanir á gallvegum og geta komið fyrir hvar sem er frá lifur og að skeifugörn.<sup>1</sup> Þær greinast yfirleitt þegar sjúklingar eru á barnsaldri og talsverðar líkur eru á að þær verði að illkynja vexti.<sup>2</sup> Gallvegablöðrur eru sjaldgæfar og við yfirferð okkar sem takmarkaðist við árin 2000-2010 fundust þrjú tilfelli á Landspítala. Af því hversu sérhæfð meðferð er á sjúkdómnum má draga þá ályktun að þetta séu öll tilfelli af gallvegablöðrum á landinu á þessu tímabili. Leitað var afturskyggnt í aðgerðar- og greiningargagnagrunnum og voru upplýsingar um tvö tilfellanna því takmarkaðar. Tilfellið sem hér er til umfjöllunar var greint og meðhöndlað af einum höfunda greinarinnar. Tilgangurinn með yfirferð þessa sjúkratilfellis er að vekja athygli á þessum sjaldgæfa en alvarlega sjúkdómi, ásamt því að fara yfir birtingarmynd, greiningu, meðferð og horfur. Fengin voru tilskilin leyfi fyrir rannsókninni.

## Sjúkratilfelli

Fjörutíu og eins árs gamall karlmaður leitaði á bráðamóttöku Landspítala með tveggja vikna sögu um verkjasköst um ofanverðan kvið. Komudag hafði verkurinn ágerst og kom á hálf tíma fresti. Manninum var óglatt en hafði ekki kastað upp. Hægðir höfðu verið reglulegar. Í heilsufarssögu kom fram saga um blóðsegarek til lungna eftir fótbrot 5 árum áður og því var hann á hjartamagnýl. Hann hafði auk þess áður fengið nýrna-steinna og farið í kviðslitsaðgerð.

Greinin barst: *Skoðun*

20. desember 2011, samþykkt til birtingar: 7. júní 2012.

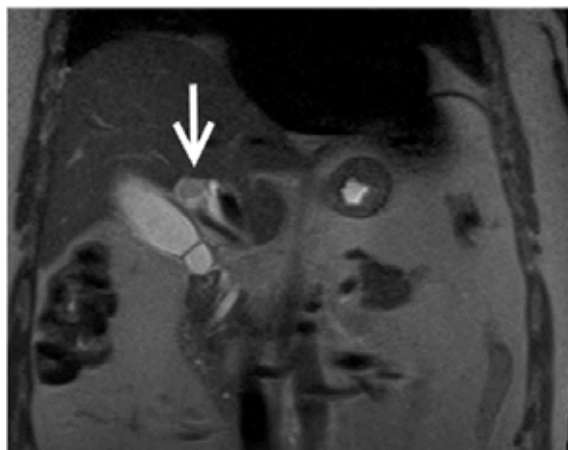
Engin hagsmunatengsl gefin upp.

Við komu var hann meðtekinn af verk en með eðlilegt litarhaft. Lífsmörk voru eðlileg. Hann var með mjúkan kvið en þreifiefmsli um hann ofanverðan. Önnur skoðun var innan eðlilegra marka.

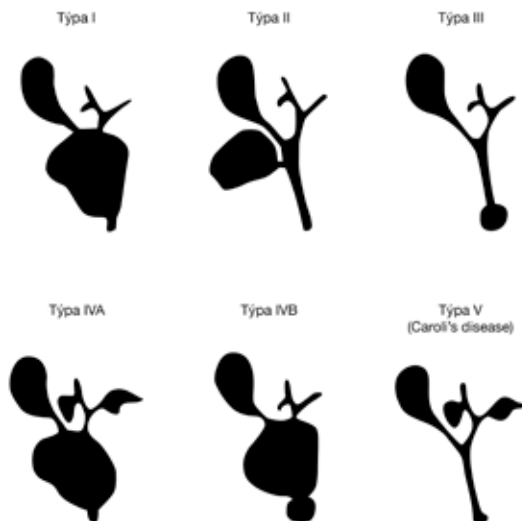
## Rannsóknir og meðferð

Blóðhagur, blóðsölt og kreatínín voru eðlileg en CRP (*c-reactive protein*) var lítilllega hækkað eða 16 mg/mL (viðmiðunarmörk <10). Lifrarpróf höfðu hækkað, meðal annars var bilirúbín 80  $\mu\text{mol/L}$  (5-25). Ómskoðun af lifur og gallvegum sýndi væga þykkun á gallblöðruvegg og vakti grun um blöðru sem virtist ganga út frá gallvegum. Segulómun (*magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP*) sýndi væga gallblöðrubólgu og gallvegablöðru sem grunur var á að gengi út frá hægri gallgangi lifrar (*ductus hepaticus dexter*) (mynd 1). Holsjáröntgenmyndataka (*endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP*) sýndi eðlilega gallvegi og enga steina og enga fyllingu á gallvegablöðru.

Einkenni gengu yfir og lifrarpróf leiðréttust. Maðurinn var tekinn í opna kviðarholsaðgerð þar sem gallblaðra var fjarlægð ásamt gallvegablöðru af tegund II (mynd 2 og 3). Meinafræðirannsókn sýndi gallvegablöðru sem var 2,5 cm í þvermál án illkynja vaxtar. Hann útskrifaðist 7 dögum eftir aðgerð, en í legunni



Mynd 1. Segulómskoðun af gall- og brisgöngum (MRCP) sýnir gallblöðru og gallvegablöðru (ör).



Mynd 2. Todani-flokkun gallvegablaðra.

fékk hann innklemmt naflakviðslit sem gert var við. Við eftirfylgd 5 mánuðum síðar var hann við góða heilsu og einkennalaus. Fyrirhugað er að fylgja honum eftir ævilangt.

### Skilgreining og faraldsfræði

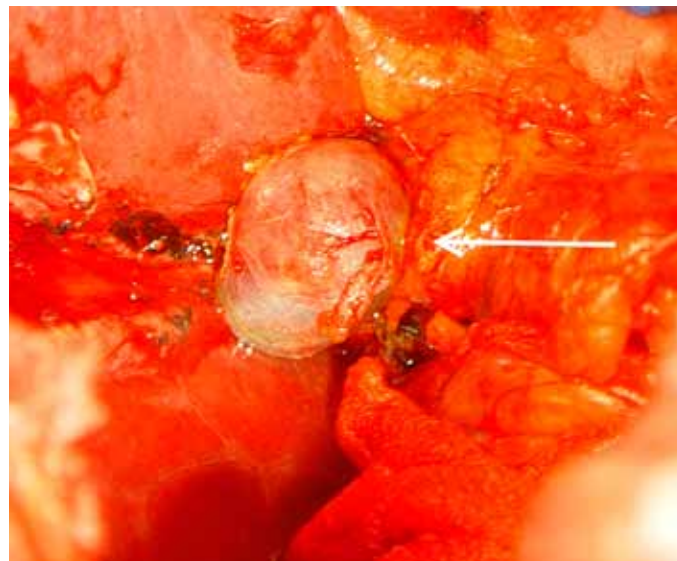
Gallvegablöðrur eru skilgreindar sem útvíkkun á gallvegum, hvar sem er frá lifur og að skeifugörn.<sup>1</sup> Þeim var fyrst lýst árið 1723 og fyrsta skurðaðgerðin var framkvæmd árið 1924. Nýgengið er nokkuð á reiki en rannsóknir hafa sýnt tölur á bilinu 1:13.000 til 1:2.000.000 og kynjahlutfallið á bilinu 2-4:1 konum í vil.<sup>2,3</sup> Flestar rannsóknir hafa sýnt að meirihluti tilfella greinist á barnsaldri, eða um það bil 45% í ungbörnum, og að 2/3 allra tilfella greinist fyrir 10 ára aldur.<sup>3</sup> Nýlegar rannsóknir sýna hins vegar að meirihluti tilfella greinist hjá fullorðnum en ekki er fyllilega ljóst hvort um valskekkju er að ræða eða raunverulega tilfærslu frá börnum til fullorðinna.<sup>2,4</sup>

Blöðrur á gallvegum eru sjaldgæfar og aðeins um 1% allra góðkynja gallvegásjúkdóma.<sup>5</sup> Þá hefur mikill meirihluti tilfella verið greindur í Asíu en rúmlega tveimur þriðju allra tilfella hefur verið lýst í japönskum sjúklingum og er nýgengið þar talið vera um 1:1000.<sup>6</sup>

### Flokkun

Fyrsta tilraun til flokkunar á gallvegablöðrum var gerð árið 1959 þar sem lýst var þremur megingundum gallvegablaðra utan lifrar. Þessari flokkun var breytt árið 1977 af Todani og samstarfsfélögum og er sú flokkun lögð til grundvallar í dag (mynd 2).<sup>6</sup>

Alls hefur verið lýst 5 megingundum gallvegablaðra. Blöðrur af tegund I er lýst sem útvíkkun á gallvegum utan lifrar og eru þær algengastar, eða um 75-85% allra tilfella. Þókalaga blöðrur á sameiginlegum gallvegi (*common bile duct, CBD*) heyrna undir tegund II og eru sjaldgæfastar. Blöðrur af tegund III eru í raun útvíkkun á fjærenda gallrásar þar sem hann gengur inn í skeifugörn. Tegund IV er þegar um er að ræða fjölda blaðra á gallvegum innan og utan lifrar (*type IVA cysts*) eða einungis utan lifrar (*type IVB cysts*). Það



Mynd 3. Rúmlega 2,5 cm stór gallvegablaðra (ör) neðan við lifur.

er flokkað sem af tegund V þegar blöðrur eru einungis á gallvegum innan lifrar og er það ástand jafnan nefnt Caroli's sjúkdómur.<sup>3,5</sup>

Ofangreind flokkun hefur verið gagnrýnd þar sem því hefur verið haldið fram að verið sé að flokka saman sjúkdóma sem hafi mismunandi meingerð, sjúkdómsgang og meðferðarmöguleika.<sup>6</sup>

### Meinmyndun

Nokkrar kenningar um tilurð gallvegablaðra hafa komið fram. Ein þeirra er að stífla í gallvegum á fósturstigi geti valdið veiklun í vegg CBD og síðar blöðrumyndun hjá ungbörnum.<sup>2</sup> Þessu til stuðnings hafa dýratilraunir sýnt að ef bundið er fyrir CBD leiðir það til blöðrulaga útvíkkana.<sup>6</sup> Sú kenning sem hefur notið hvað mestra vinsælda er sú að missmið á tengingu gallrásar og brisgangs verði til þess að þeir mætast áður en komið er að skeifugarnartotu (*ampulla of Vater*) og þannig verði til langur sameiginlegur gangur.<sup>6</sup> Þessi missmið er jafnan kölluð afmynduð tenging brisgangs og gallrásar (*abnormal pancreatic-biliary junction, APBJ*) og verður þess valdandi að seyting útkirtilshluta briss (*exocrine secretion*) nær að flæða aftur í gallvegi og virkjast þar. Bakflæði virkjaðra brisensíma veldur hækkun á þrýstingi í gallvegum, ertingu, bólgu og að lokum skemmdum í vegg gallvega.<sup>3,6</sup> APBJ er talin vera líklegasta ástæða þess að blöðrur á gallvegum myndast. Í einni rannsókn reyndust öll tilfelli hafa þessa missmið þar sem hægt var að skoða gallvegi.<sup>2</sup> Aðrar rannsóknir hafa sýnt algengi missmiðarinnar á bilinu 60-90%.<sup>3</sup>

Aðrar kenningar um myndun gallvegablaðra sem nefndar hafa verið til sögunnar en ekki verður fjallað um nánar hér eru til dæmis óeðlileg virkni hringvöðva gallrásar (*sphincter of Oddi*), sýking gallvega með reoveiru eða erfðaþættir.<sup>3</sup>

### Birtingarmynd

Birtingarmynd á gallvegablöðrum hefur verið skilgreind sem þrenna eftirfarandi einkenna: fyrirferð í efri hægri fjórðung kviðarhols, kviðverkur og gula. Fæstir sjúklingar hafa hins vegar þessa birtingarmynd og í rannsókn frá árinu 1994 reyndust aðeins 9%

barna og enginn fullorðinna hafa öll einkennin. Munurinn á milli barna og fullorðinna var að 82% barna höfðu tvö til þrjú einkenni en 25% fullorðinna.<sup>2</sup> Gallvegablöðrur geta verið einkennalausar og greinst fyrir tilviljun við myndgreiningu af óskyldum ástæðum.<sup>5</sup>

Algengasta birtingarmynd gallvegablaðra hjá fullorðnum er kviðverkur en þar á eftir koma gula og sýking í gallvegum (*cholangitis*). Önnur einkenni fullorðinna eru ógleði, uppköst, þyngd-  
artap, kláði og blæðing frá meltingarvegi sem eru óljós og ósértæk. Greining getur verið erfið og dregist á langinn.<sup>3</sup> Meðaltímalengd frá upphafi einkenna til greiningar er mun styttri hjá börnum, eða 8 mánuðir á móti 6 árum hjá fullorðnum.<sup>2</sup>

Fullorðnir einstaklingar með gallvegablöðrur eru líklegri en börn til þess að fá brisbólgu, gallsteina eða gallblöðrubólgu. Brisbólga er talin myndast vegna bakflæðis galls í brisgang eða vegna ótímabærrar virkjunar brisensíma í brisgangi vegna APBJ. Þá geta gallvegablöðrur valdið stíflu í brisgangi en sýnt hefur verið fram á að hættan á brisbólgu helst í hendur við stærð blaðrana.<sup>3,4</sup> Gallsteinar geta myndast í gallvegablöðrum og getur birtingarmynd þeirra samrýmst dæmigerðum gallsteinaköstum með kviðverkjum, gallblöðrubólgu, gulu og jafnvel sýklasótt (*sepsis*).<sup>3</sup>

Sjaldgæft er að einstaklingar hafi einkenni lífhimnubólgu en það getur gerst ef rof verður á gallvegablöðru eins og lýst er í 1-12% tilfella. Erfitt er að greina rofna gallvegablöðru með ómun þar sem hún getur verið samfallin og gallvegir því virst eðlilegir. Hægt er að nálgast greininguna ef gall sést við kviðarholsástungu (*paracentesis*) eða ef galllitaður skinnholsvökví (*ascites*) sést í aðgerð.<sup>7</sup>

## Greining

Fjölbreytt birtingarmynd getur verið þess valdandi að grunur um gallvegablöðru er sjaldan ofarlega á blaði þegar kemur að uppvinnslu, heldur beinist grunur manna oftast að algengari sjúkdómum gallvega. Vegna þessa er ómun oftast valin sem fyrsti kostur í uppvinnslu en hún hentar vel til að greina blöðrur á gallvegum og þá sérstaklega ef um blöðrur ofan skeifugarnar eða á gallvegum innan lifrar er að ræða.<sup>5</sup> Ómun hefur 71-97% næmi í greiningu gallvegablaðra en kostir hennar eru að hún er bæði ódýr og ekki ífarandi (*non-invasive*). Til þess að setja greininguna þarf að sýna fram á samfellu blöðru og gallvega en það getur reynst erfið ef ómskyggni er lélegt.<sup>7</sup>

Tölvusneiðmynd er annar kostur til að greina gallvegablöðrur. Hún sýnir gallvegi innan og utan lifrar ásamt brishöfði betur en ómun og er betur til þess fallin að greina illkynja vöxt í þessum líffærum. Gallar tölvusneiðmyndar eru hugsanleg skaðleg áhrif skuggaefnis á nýru ásamt því að sjúklingur er útsettur fyrir jónandi geislun.<sup>7</sup>

Til þess að fá góða mynd af gallvegum og flokka gerð gallvegablaðra er nauðsynlegt að framkvæma myndatöku af gallvegum (*cholangiography*). Sú rannsókn hjálpar einnig til við að meta hversu víðtæka skurðaðgerð þarf að framkvæma eða hvort illkynja vöxtur, steinar eða þrengsli eru fyrir hendi.<sup>2,5</sup> Notkun segulómunar hefur aukist mikið undanfarin ár og er næmi til greiningar á gallvegablöðrum á bilinu 73-100% og sértæki 90-100%. Auk þessa er segulómun án jónandi geislunar, þarfnast ekki ífarandi aðgerða og er því talin fullnægjandi þegar þörf er á nánari myndgreiningar-rannsókn á gallvegum.<sup>7,8</sup> Aðrar rannsóknir á gallvegum má framkvæma, með holsjáröntgenmyndatöku, með gallrásamyndatöku með ástungu gegnum kviðvegg og lifur (*percutaneous transhepatic*

*cholangiography, PTC*) eða í skurðaðgerð. Með þessum aðferðum fæst nákvæm mynd af gallvegum en auk þess er hægt að taka sýni, ef grunur er um illkynja vöxt, og leggja hjárennsliör (*stent*) ef þörf er á því. Þessi inngríp eru þó ekki án áhættu og hættan á bráðri gallvegabólgu og brisbólgu er allt að 88% hjá sjúklingum með gallvegablöðrur.<sup>5,7</sup>

Sýnt hefur verið fram á að blöðrur á gallvegum valda hækkun á lifrarprófum í um 72% tilfella en engin þeirra eru sértæk fyrir sjúkdóminn. Það vekur athygli að hækkun á amýlasa verður ekki hjá börnum og þau fá ekki klínísk einkenni brisbólgu líkt og fullorðnir.<sup>2</sup>

## Meðferð

Tilgangur meðferðar á gallvegablöðrum er tvíþættur, annars vegar að meðhöndla fylgikvilla og hins vegar að koma í veg fyrir illkynja þróun. Áður en skurðaðgerð er framkvæmd á gallvegablöðrum er mikilvægt að kortleggja vel með myndatöku gerð blöðrunnar og útlit gallvega.<sup>5</sup>

Árið 1924 var fyrst lýst brotnámi á gallvegablöðru og tengingar milli gallgangs og ásgarnar (*hepaticojejunostomy*). Þessi aðferð náði aldrei mikilli útbreiðslu á þeim tíma vegna tíðra fylgikvilla og því varð staðalmeðferð gallvegablaðra tenging þeirra við skeifugörn til tæmingar. Rannsóknir hafa hins vegar leitt í ljós að aðeins um 30% slíkra aðgerða tekst, hættan á illkynja vexti síðar er um 30% og dánartíðni eftir aðgerð er um 11%.<sup>9</sup>

Kjörmeðferð á gallvegablöðrum í dag ræðst af því hver gerð þeirra er, en í flestum tilfellum er brotnám með samtengingu gallgangs við ásgörn (*hepaticojejunostomy*) ákjósanlegasti kosturinn en þá er oft einnig gerð speglunarrannsókn á gallvegum um leið.<sup>10</sup> Þessar aðgerðir eru nú gerðar bæði opið og með kviðsjá með góðum árangri.<sup>11</sup> Með samtengingu gallvega við görn er komið í veg fyrir að brisensím komist í snertingu við gallvegi sem er talið geta leitt til illkynja vaxtar.<sup>9</sup> Roux-en-Y-samtenging gallvega og ásgarnar er sú tegund aðgerðar sem mælt er með í dag þar sem árangur hennar er góður í um 92% tilfella. Tíðni fylgikvilla er lítil, eða um 7%. Þeir helstu eru snemmkomnir fylgikvillar eins og leki, samtengingar eða áverki á brisgang og síðkomnir fylgikvillar eins og samvextir, gallrásarsýking, brisbólga og lifrabílu.<sup>9</sup> Þá má nefna að nýlega hefur verið sýnt fram á góðan árangur með samtengingu skeifugarnar og gallvegar í gegnum kviðsjá. Slík aðgerð er talin taka minni tíma og hafa í för með sér færri fylgikvilla en tenging milli ásgarnar og gallvega.<sup>12</sup>

Ekki er alltaf mögulegt að framkvæma brotnám á gallvegablöðrum. Þetta á við þegar um er að ræða fjölda blaðra á gallvegum innan og utan lifrar eins og finnst í tegund IV og V. Er þá reynt að taka sem mest af blöðrunum og framkvæma samtengingu milli þeirra sem eftir eru og garnar.<sup>3</sup> Þessi meðferð er þó ekki ákjósanleg þar sem eina leiðin til að koma í veg fyrir krabbamein er að gera blaðnam á þeim hlutum lifrar sem hafa blöðrur og í þeim tilvikum þar sem margir gallvegir innan lifrar eru undirlagðir eru lifrarskipti eina endanlega meðferðin.<sup>4</sup>

Þrátt fyrir góða raun af ofanefndum aðgerðum er nýgengi krabbameins eftir aðgerð um 0,7-6%. Það er því mælt með að allir sem gangast undir skurðaðgerð vegna gallvegablaðra hljóti lífs-tíðareftirfylgni með ómskoðun og lifrarprófum.<sup>9</sup> Hér á landi er aðgengi að segulómun gott og væri hún því kjörrannsókn.

## Horfur

Talið er að illkynja vöxtur sé líklegri til að verða á stöðum þar sem rennslistöðvun verður á galli, en hún er talin valda ertingu og bólgu í gallvegum. Gallblöðrukrabbamein er algengara í einstaklingum með APBJ og er mælt með að fjarlægja gallblöðru vegna þessa. Þar sem útvíkkun er á gallvegi verða til kjöraðstæður fyrir langvarandi bólgu, sem leiðir til breytingar á frumu-DNA, sem veldur breyttum eiginleika frumna og svo forstigsbreytingum í slímhimnunni. Þetta umhverfi er einnig frjór jarðvegur fyrir baktériur eins og *E. coli* sem er þekkt fyrir að brjóta gallsýrur niður í krabbameinsvaldandi efni (*carcinogen*).<sup>6</sup> Þá er mikilvægt að nefna það að illkynja vöxtur er ekki aðeins bundinn við gallvegablöðrunar heldur getur myndast hvar sem er í gallvegum eða brisgangi, jafnvel eftir að blöðrunar hafa verið fjarlægðar.<sup>5</sup>

Hættan á illkynja umbreytingu gallvegablaðra er vel þekkt og er tíðni krabbameins talin liggja á bilinu 10-30%. Þá er hlutfallsleg áhætta (*relative risk*) þeirra sem hafa útvíkkunir á gallvegum á illkynja myndun 20-30 sinnum hærra en almennt gerist.<sup>3</sup> Aldur við greiningu er talinn hafa mikil áhrif á krabbameinshættu en hættu einstaklings sem greinist með gallvegablöðru fyrir 10 ára aldur er um 1% en 15% hjá einstaklingi sem er eldri en tvítugur.<sup>13</sup> Algengasta staðsetning krabbameins er í gallvegum utan lifrar eða um 50-62% og þarf því ekki að koma á óvart að blöðrur af tegund I og IV eru þær gerðir sem hvað sterkast eru tengdar við krabbamein. Kirtilmyndandi krabbamein (*adenocarcinoma*) er algengasta vefjagerðin, eða í 84% tilfella. Flest krabbamein í gallvegablöðrum greinast á sama tíma og blaðran (*synchronous*) en til eru dæmi um að þau hafi greinst mörgum árum eftir að gallvega-

blöðrur hafa verið fjarlægðar. Það er því afar mikilvægt að þessum sjúklingum sé fylgt eftir í lengri tíma, en miðgildi lifunar (*median survival*) þeirra sem greinst hafa með krabbamein er 6-21 mánuður og tveggja ára lífslíkur um það bil 5%.<sup>3</sup>

## Umræða

Þrjú tilfelli gallvegablaðra greindust á árunum 2000-2010 á Íslandi við hefðbundna uppvinnslu kviðverkja frá efri hlutar kviðar. Tilfelli, tveir fullorðnir og eitt barn, höfðu ekki klassíska birtingarmynd. Fjölbreytt birtingarmynd sjúkdómsins þykir renna stöðum undir það að verið sé að flokka saman ólíka sjúkdóma.<sup>6</sup> Í tveimur tilfellum af þremur var um gallvegablöðru af tegund II að ræða en það er sjaldgæfa formið. Ómskoðun var fyrsta myndgreiningarrannsóknin í öllum tilfellum og kom meðferðaraðilum snemma á sporið með greininguna. Brottnám gallvegablaðra með eða án samtengingar gallvega við görn er meginmeðferð sjúkdómsins en sýnt hefur verið fram á að minni líkur séu á þróun illkynja vaxtar ef blaðra er fjarlægð.<sup>2</sup> Í öllum tilfellum var gallvegabláðran fjarlægð ásamt gallblöðru (þegar hún var fyrir hendi) og er sú meðferð í samræmi við meðferðartilmæli. Vegna mikillar hættu á illkynja umbreytingu gallvega er mælt með lífstiðareftirfylgd eftir brott-nám gallvegablaðra.<sup>9</sup> Í fyrri tveimur tilfellum var skipulögð langtímaeftirfylgd en í því þriðja var eftirliti hætt 5 árum eftir aðgerð. Gallvegablöðrur eru sjaldgæfar en mikilvægt er að greina þær snemma og meðhöndla rétt.

## Heimildir

1. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977; 134: 263-9.
2. Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg* 1994; 220: 644-52.
3. Mesleh M, Deziel DJ. Bile duct cysts. *Surg Clin North Am* 2008; 88: 1369-84.
4. Edil BH, Cameron JL, Reddy S, Lum Y, Lipsett PA, Nathan H, et al. Choledochal cyst disease in children and adults: a 30-year single-institution experience. *J Am Coll Surg* 2008; 206: 1000-5; discussion 1005-8.
5. Kendrick ML, Nagorney DM. Bile duct cysts: contemporary surgical management. *Curr Opin Gastroenterol* 2009; 25: 240-4.
6. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. *Can J Surg* 2009; 52: 434-40.
7. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 2 of 3: Diagnosis. *Can J Surg* 2009; 52: 506-11.
8. Park DH, Kim MH, Lee SK, Lee SS, Choi JS, Lee YS, et al. Can MRCP replace the diagnostic role of ERCP for patients with choledochal cysts? *Gastrointest Endoscopy* 2005; 62: 360-6.
9. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts. Part 3 of 3: management. *Can J Surg* 2010; 53: 51-6.
10. Yamataka A, Ohshiro K, Okada Y, Hosoda Y, Fujiwara T, Kohno S, et al. Complications after cyst excision with hepaticostomy for choledochal cysts and their surgical management in children versus adults. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1097-102.
11. Tian Y, Wu SD, Zhu AD, Chen DX. Management of type I choledochal cyst in adult: totally laparoscopic resection and Roux-en-Y hepaticostomy. *J Gastrointest Surg* 2010; 14: 1381-8.
12. Santore MT, Behar BJ, Blinman TA, Doolin EJ, Hedrick HL, Mattei P, et al. Hepaticoduodenostomy vs hepaticojejunostomy for reconstruction after resection of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 209-13.
13. Voyles CR, Smadja C, Shands WC, Blumgart LH. Carcinoma in choledochal cysts. Age-related incidence.

## ENGLISH SUMMARY

### Choledochal cyst - case report

Kristinsson K, Haraldsdóttir KH, Möller PH

The clinical manifestation of a choledochal cyst is diverse and can mimic common diseases like gallstones, cholecystitis or pancreatitis. Initial diagnosis is often suspected after ultrasound of the biliary tract and confirmed with more specific studies as magnetic resonance cholangiopancreatography or endoscopic retrograde cholangiopancreatography. The risk of malignant transformation is well documented

and the mainstay of therapy is excision of the choledochal cysts along with the gallbladder. Choledochal cysts are a rare phenomenon and only three cases were diagnosed in Iceland in the years 2000-2010. The following is a description of one of these cases along with an overview of the literature.

**Key words:** Choledochal cyst, biliary tract cancer, magnetic resonance cholangiopancreatography.

**Correspondence:** Karl Kristinsson, [karlkris@landspitali.is](mailto:karlkris@landspitali.is)

<sup>1</sup>Department of Surgery, Landspítali - University Hospital, Reykjavík, Iceland. <sup>2</sup>Faculty of Medicine, University of Iceland.