

Tratamiento quirúrgico inmediato en niños con perforación espontánea de la vía biliar. Experiencias de 16 años

Immediate Surgical Treatment in Children with Spontaneous Perforation of the Bile duct. Experiences of 16 years

Ramón Villamil Martínez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3544-9604>

César Emilio Silverio García² <https://orcid.org/0000-0001-6168-7801>

Alejandro Ramírez Guirado¹ <https://orcid.org/0000-0003-0358-6062>

Ilianne Santana Hernández¹ <https://orcid.org/0000-0002-0389-7170>

Yanislidy Cobas Torres² <https://orcid.org/0000-0001-7526-3444>

¹Hospital Pediátrico Universitario “William Soler”, Servicio de Cirugía Hepatobiliar y Trasplante Hepático. La Habana, Cuba.

²Hospital Pediátrico Universitario “William Soler”, Servicio de Hepatología. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: vmrvmartin@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La perforación espontánea de los conductos biliares es una rara enfermedad caracterizada por una disrupción no traumática de la vía biliar en pacientes aparentemente sanos. Se trata de una grave situación potencialmente letal, pero diagnosticada y tratada correctamente tiene un pronóstico excelente.

Objetivo: Caracterizar los principales elementos clínico-quirúrgicos expresados en una serie de 5 pacientes operados en un servicio de referencia nacional.



Presentación de casos: Se presenta la experiencia con una serie de casos en 16 años en una sola institución. La afección se observó en niñas recién nacidas y lactantes con una edad media de 4 meses, y se presentó desde la clínica como una colestasis acompañada de distensión abdominal, ascitis biliar, acolia, y signos de irritación peritoneal. El 80 % de los casos se intervinieron en el hospital “William Soler”, y en un caso se ejecutó el procedimiento después de una laparotomía por una posible apendicitis aguda, en otro hospital. El diagnóstico se basó en el cuadro clínico descrito, la ecografía abdominal, la paracentesis con medición del índice bilirrubina líquido ascítico/bilirrubina sérica, y la colangiografía intraoperatoria. La cirugía definitiva se realizó inmediatamente, y consistió en: lavado peritoneal, colangiografía diagnóstica, reparación hepaticoyeyunostomía en Y de Roux y colocación de drenaje.

Conclusiones: El tratamiento realizado resulta eficaz y seguro en todos los casos, con una excelente evolución, sin complicaciones importantes y con una total supervivencia posoperatoria. La colangiografía intraoperatoria permitió identificar el sitio de la perforación y diagnosticar malformaciones asociadas como dilataciones biliares congénitas y anomalías de la unión bilio-pancreática.

Palabras clave: perforación espontánea de la vía biliar; dilatación congénita de la vía biliar; quiste de colédoco; anomalía de la unión bilio-pancreática; hepaticoyeyunostomía en Y de Roux.

ABSTRACT

Introduction: Spontaneous bile duct perforation is a rare condition characterized by non-traumatic disruption of the bile duct in apparently healthy patients. It is a serious potentially lethal situation, but correctly diagnosed and treated its prognosis is excellent.

Objective: To characterize the main clinical-surgical elements expressed in a series of 5 patients operated in a national referral service.

Case presentation: The experience with a series of cases during a period of 16 years in a single institution is presented. The condition was observed mainly in newborn girls and infants with an average age of 4 months, and presented clinically as cholestasis accompanied by abdominal



distension, biliary ascites, acholia, and signs of peritoneal irritation. 80% of the cases were operated primarily in the "William Soler" hospital, and in one case the procedure was performed after a laparotomy for a possible acute appendicitis, in another hospital. The diagnosis was based on the clinical picture described, abdominal ultrasound, paracentesis with measurement of the ascitic liquid bilirubin/serum bilirubin index, and intraoperative cholangiography. Definitive surgery was performed immediately and consisted of: peritoneal lavage, diagnostic cholangiography, Roux-en-Y liver and jejunostomy repair and drainage placement.

Conclusions: The treatment performed was effective and safe in all cases, with an excellent evolution, no major complications and total postoperative survival. Intraoperative cholangiography made it possible to identify the site of perforation and to diagnose associated malformations such as congenital biliary dilatations and anomalies of the biliary-pancreatic junction.

Keywords: spontaneous bile duct perforation; congenital bile duct dilatation; common bile duct cyst; biliary-pancreatic junction anomaly; Roux-en-Y hepaticojejunostomy.

Recibido: 25/04/2022

Aceptado: 27/11/2022

Introducción

La perforación espontánea de los conductos biliares (PEVB) se considera una de las principales causas de colestasis quirúrgica de recién nacidos y lactantes pequeños menores de 2 meses; se describió por primera vez por *Dijkstra* en 1932.⁽¹⁾ Se registra una incidencia de 1,5 por cada 1 000 000 de nacidos vivos y solo aparecen publicados alrededor de 200 casos en todo el mundo, la mayoría constituyen reportes de casos aislados o pequeñas series y se carece de estudios con alto grado de evidencia.⁽²⁾ Esta enfermedad, rara pero bien documentada, se refiere a perforación del



árbol biliar que no tiene como causas los traumas, las iatrogenias ni otros agentes externos o internos; etiológicamente se asocia con algunas enfermedades como las dilataciones congénitas de la vía biliar, los defectos en la unión pancreatobiliar, el síndrome de la bilis espesa, entre otras. Se conjetura que la hiperpresión, la isquemia, y la debilidad de la pared de los conductos pueden ser factores favorecedores;⁽³⁾ por otra parte, la incidencia de dilatación congénita de la vía biliar es de 1 por cada 100 000 o 150 000 nacidos vivos en países occidentales y puede resultar mayor en países asiáticos de hasta 1 por cada 1000 nacidos vivos.⁽⁴⁾

Clínicamente se presenta como una colestasis, acompañada de distensión abdominal, ascitis y acolia. Estas manifestaciones se pueden acompañar de otros signos de gravedad según la presencia de peritonitis biliar y ,en ocasiones, pueden confundirse con otras causas de abdomen agudo.⁽⁵⁾ Su diagnóstico precoz requiere de un alto índice de sospecha para evitar complicaciones derivadas del coleperitoneo; resultan de valor la ecografía, la resonancia magnética o tomografía y los exámenes con radioisótopos,⁽⁶⁾ así como la determinación de la concentración de bilirrubina en líquido ascítico.⁽⁷⁾ Se describen múltiples formas de tratamiento, desde el tratamiento conservador⁽⁸⁾ hasta la cirugía más radical. No existen suficientes evidencias para apoyar una conducta terapéutica única y, aunque la mayoría de los autores recomiendan la laparotomía urgente, existen diferencias de opinión en cuanto a la conducta quirúrgica consecuente una vez abierta la cavidad abdominal y diagnosticado el sitio de la perforación. El drenaje aislado, el cierre de la perforación y drenaje, la colocación de sondas en T y la derivación bilio-entérica tipo hepaticoyeyunostomia, constituyen las variantes técnicas más utilizadas. En general, las condiciones clínicas del enfermo, el tipo de perforación, la enfermedad asociada y la experiencia del equipo quirúrgico, determinan la conducta a seguir.

Este artículo tuvo como objetivo caracterizar los principales elementos clínico-quirúrgicos expresados en una serie de 5 pacientes operados en un servicio de referencia nacional.

Presentación de casos



El rango de edad de los pacientes osciló entre los 16 días y los 13 meses, con una edad media de 4 meses para la serie y una proporción femenino/masculino de 4:1 con predominio del sexo femenino (80 %) de los casos; 3 pacientes (60 %), tuvieron antecedentes de quiste de colédoco e ingesta abundante de chocolate 1paciente (20 %) (tabla).

La presentación clínica se expresó por ictericia 100 %, distensión abdominal con ascitis biliar (80 %), acolia (80 %), dolor abdominal (60 %), fiebre (20 %) y reacción peritoneal aguda (20 %), lo que motivó que se diagnosticara abdomen agudo en un paciente: (tabla) (fig. 1).

Los hallazgos de laboratorio más evidentes fueron la elevación de la bilirrubina directa (100 %), de la gammaglutamiltranspeptidasa (100 %) y leucocitosis con desviación izquierda en todos los enfermos (100 %), seguidos de la elevación discreta de la fosfatasa alcalina (80 %) y la transaminasa glutámico pirúvica en 2 casos (20 %). La coagulación estuvo afectada en el 60 % de los enfermos expresada en la prolongación de los tiempos de protrombina; se observó además una elevación de la bilirrubina directa del líquido ascítico por encima de la sanguínea en 3 pacientes (60 %) (tabla).

Las pruebas diagnósticas disponibles fueron: la ecografía abdominal (100 %), en la que se observó líquido libre en todos los pacientes (100 %) y dilatación de vías biliares en 60 % de ellos. Se realizó en 3 pacientes (60 %) paracentesis con estudio del líquido ascítico (fig.1).

La colangiografía intraoperatoria se realizó en todos los casos, estudio que descubrió la fuga biliar en las siguientes localizaciones: pared posterior del colédoco 3 casos (60 %), pared lateral del colédoco 1 caso (20 %), pared anterior unión hepatocística 1 caso (20 %) (fig. 2).

La *Escherichia coli* predominó en los cultivos realizados, aunque se encontraron también otros gérmenes gramnegativos en pacientes con severa peritonitis. En 4 de los casos existió la sospecha diagnóstica preoperatoria ya que estaban siendo estudiados por la colestasis y un paciente se diagnosticó incidentalmente durante la intervención quirúrgica de urgencia por una posible apendicitis aguda. En todos los casos se realizó laparotomía con toma de muestra de bilis para cultivo, lavado de la cavidad abdominal, colangiografía intraoperatoria para identificar el sitio de

la perforación, colecistectomía, hepaticoyeyunostomía en Y de Roux transmesocólica y colocación de drenajes (figs. 3 y 4).

La paracentesis se realizó en tres de los pacientes, guiada por ultrasonido previa inyección de anestesia local con lidocaína 1 %. La muestra obtenida se envió al laboratorio para realizar comparación de las concentraciones de bilirrubina directa con la bilirrubina sérica del paciente. Se consideró positiva la prueba si los valores de bilirrubina en líquido ascítico eran superiores a los valores sanguíneos.

La intervención quirúrgica en todos los casos consistió en laparotomía exploradora, toma de muestra para microbiología y lavado de la cavidad abdominal, colangiografía intraoperatoria transvesicular con inyección de medio de contraste hidrosoluble diluido a 50 % para visualización del sitio de la perforación y evaluación anatómica de los conductos bilio-pancreáticos, seguido de colecistectomía, cierre del extremo distal del colédoco, Y de Roux transmesocólica de 40 cm, acompañada de yeyuno-yeyunostomía término-lateral en dos planos a 15 cm de la primera asa yeyunal con sutura absorbible a largo plazo 5-0 luego, se hicieron anastomosis bilio-entérica tipo hepático yeyunostomía término-lateral en un plano con sutura monofilamento 6-0 de absorción prolongada, cierre de la brecha mesentérica y colocación de drenaje perianastomótico.

En el posoperatorio se administraron antibióticos de amplio espectro y se reinició la alimentación oral a las 72 h. Todos los pacientes se trasladaron a la unidad de cuidados intensivos para los cuidados posoperatorios inmediatos, posteriormente a sala de hospitalización y después del alta recibieron un seguimiento programado en consulta externa por equipo multidisciplinario. Se utilizó la estadística descriptiva de medias y porcentajes.

Todos los pacientes evolucionaron bien, con complicaciones posoperatorias inmediatas mínimas (infección de la herida quirúrgica y flebitis, ambas relacionadas con los cuidados médicos y que resolvieron rápidamente) y con estadías hospitalarias que oscilaron entre los 12 y los 19 días con una media de 15,4 días. Durante el seguimiento a largo plazo ningún paciente requirió reoperación. No hubo crisis de colangitis, estenosis u otra complicación y todos tuvieron una excelente calidad de vida y larga supervivencia que osciló entre los 2 y los 16 años después de la intervención.



Tabla - Caracterización de los pacientes

Variable	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5
Edad/ Sexo	28 d/f	16 d/f	6 m/m	13 m/f	2m/f
Antecedentes	no	Diagnóstico prenatal DCVB	DCVB	Ingesta de chocolate DCVB	No DCVB
Presentación clínica	Ictericia, distensión abdominal, acolia	Ictericia y acolia, dolor abdominal, reacción peritoneal, fiebre	Ictericia, distensión abdominal, dolor abdominal, acolia	Vómitos, dolor abdominal y ascitis biliar, ictero, distensión abdominal, fiebre, reacción peritoneal	Ictericia, distensión abdominal, acolia
Pruebas de laboratorio	BD↑↑, GGT↑↑↑, Leu↑↑↑, FA↑, TGP↑; TP↑	BD↑↑, GGT↑↑, Leu, FA, TGP, TP↑	BD↑↑↑, GGT↑↑, Leu↑↑, FA↑, TGP↑, TP	BD↑↑, GGT↑↑↑, Leu↑, FA, TGP↑, TP	BD↑↑, GGT↑↑, Leu↑↑, FA, TGP, TP↑↑
Ecografía	Líquido libre	Líquido libre, dilatación fusiforme V B	Líquido libre dilatación de vía biliar	Líquido libre en cavidad y retroperitoneal	Líquido libre, dilatación vía biliar
Colangiografía	Fuga pared posterior colédoco+MUCP	Fuga pared anterior unión hepaticística +DCVB +MUPB	Fuga pared posterior lateral +DCVB	Fuga pared posterior +DCVB+MUPB	Fuga pared lateral colédoco + DCBV
Paracentesis	Si	No	Si	No	Si
Sospecha diagnóstica	Si	Si	Si	No	Si
Microbiología	<i>E. coli</i>	No	<i>Klebsiella + E. coli</i>	<i>Proteus mirabilis + E. coli</i>	<i>E. coli</i>
Técnica quirúrgica	CIO+HTY+C+D	CIO+HTY+C+D	CIO+HTY+C+D	1.LA+C+D 2.CIO+HTY+D	CIO+ HTY+C+D
Complicaciones PO inmediatas	No	No	No	Infección de la herida quirúrgica	Flebitis
Complicaciones PO a largo plazo	No	No	No	No	No
Estadía hospitalaria en: días/supervivencia y seguimiento años	17/vivo 10 a	19/vivo 4a	13/vivo 5 a	16/vivo 2a	12 /vivo 3 a

Leyenda: DCVB: dilatación congénita de la vía biliar; MUPB: Malunion pancreatobiliar; HTY: hepático-yeyunostomía en Y de Roux; colecistectomía(C); CIO (colangiografía intraoperatoria); drenaje(D); LA (laparotomía y apendicetomía).





Fig. 1 - Gran distensión abdominal por ascitis biliar. Ictericia y aspecto del líquido ascítico con acolia total.



Fig. 2 - Colangiografía intraoperatoria con derrame del material de contraste y anomalía de la unión pancreatobiliar.



Fig. 3 - Aspecto operatorio del coleperitoneo.



Fig. 4 - Perforación en la pared anterior del conducto colédoco a nivel de la confluencia hepatocística.
Resto de la vía biliar extrahepática dilatada correspondiente con una DCVB.

Discusión

La perforación espontánea de la vía biliar es una rara enfermedad definida por la ruptura no traumática y sin otra causa de los conductos biliares en pacientes aparentemente sanos, frecuente en mayor medida en niños pequeños, desde recién nacidos hasta alrededor del año, con una edad media de 4 meses. Esta afirmación descrita en la literatura⁽⁹⁾ coincide también con los resultados de este trabajo y puede explicarse porque a esas edades las paredes de los conductos biliares son finas y menos resistentes a los cambios de presión y su estructura mural es más débil, especialmente si se asocia a dilatación congénita y alteraciones de la unión colédoco-pancreática, una condición subyacente que podría actuar como factor predisponente de rotura del árbol biliar, lo cual se referencia por otros autores.⁽¹⁰⁾ La distribución por sexos se presenta más frecuente en niñas, aspecto ampliamente documentada en la bibliografía.^(11,12)

La existencia de antecedentes o diagnóstico prenatal de la DCVB asociados a la ingestión de alimentos colecistoquinéticos como el chocolate, se presentan como factores predisponentes de valor, la identificación de su asociación tiene mucha utilidad en el diagnóstico, el cual es difícil y demorado en la mayoría de los casos reportados. Como se demostró en la serie estudiada, la PEVB como causa quirúrgica de colestasis debe sospecharse ante un paciente con ictericia, ascitis y acolia; esta asociación concuerda con lo informado por otros autores.⁽⁴⁾ La presencia de fiebre, irritación peritoneal y otros signos de escalada séptica sugieren la presencia de infección intrabdominal derivada del coleperitoneo, aunque se teoriza ampliamente que la bilis derramada al menos inicialmente no contiene gérmenes, lo cierto es que muchos casos de esta enfermedad se diagnostican tardíamente, complicados y hasta confundidos con otras enfermedades causantes de abdomen agudo,^(5,13) como sucedió en uno de nuestros pacientes el cual fue intervenido por una posible apendicitis aguda. La disociación clínico-microbiológica puede también afectarse por otros factores como la calidad de la toma de muestra, contaminación, uso de antimicrobianos, y otros. La colonización por bacterias gramnegativas fue frecuente, especialmente la *Escherichia coli*. La realización de una paracentesis ecoguiada para obtener muestra macroscópica de líquido ascítico y realizar dosificación de bilirrubina para compararla con la bilirrubina sérica resultó de

mucha utilidad mediana la determinación del índice bilirrubina líquido ascítico/bilirrubina sérica (BA/BS). Esta sencilla y rápida prueba se puede realizar con anestesia local en la propia cama del enfermo y permite corroborar la presencia de coleperitoneo al estar estos valores más elevados que los del suero. Su realización puede acelerar el diagnóstico y la toma de decisiones ante la duda en casos con colestasis y evita el uso de costosos medios diagnósticos como la gammagrafía hepatobiliar, tomografía axial computarizada, resonancia magnética nuclear y otros menos viables en niños pequeños como la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE). La paracentesis fue innecesaria en dos casos por presentar signos evidentes de peritonitis y el otro paciente se había intervenido por una posible apendicitis aguda en otro centro y tenía un drenaje con bilis franca. Los hallazgos de laboratorio, no son patognomónicos pero ayudan a descartar otras enfermedades ya que expresan alteraciones de la bilirrubina directa y su excreción, así como las consecuencias de esta colestasis en la coagulación. En general, la expresión en la función hepática no es severa, pero se requiere conocer el estado hematológico y de la coagulación ante un paciente que se someterá a una intervención quirúrgica.. La presencia de leucocitosis elevada con desviación izquierda debe hacer sospechar la infección intrabdominal principalmente en niños muy pequeños.

El uso del ultrasonido abdominal como método no invasivo fue de también de gran utilidad en todos los casos puesto que permitió identificar la presencia de líquido libre intrabdominal además de identificar la dilatación de vías biliares en casos de DCVB. La colangiografía intraoperatoria (CIO) fue la prueba de imágenes más importante y debe realizarse en todos los casos, no solo para conocer con exactitud el sitio de la perforación, sino para conocer la distribución anatómica normal y las variantes patológicas congénitas de los conductos biliares y de la unión colédoco pancreática, constituye un medio diagnóstico excelente y como guía quirúrgica, su realización es sencilla y rápida. Aunque varios autores⁽⁹⁾ coinciden en que la unión hepatocística es un punto frecuente de perforación, no se comportó así en esta serie al ser la pared posterior y lateral el sitio más frecuente de perforación.



Quizá el punto más controversial en esta entidad sea la conducta quirúrgica a seguir, ya que por su rareza y escasos casos reportados, no existen guías, protocolos ni estudios con suficiente grado de evidencia que permitan recomendar técnicas específicas. Se proponen varias conductas aunque la mayoría de los autores está de acuerdo en operar tempranamente.⁽¹⁴⁾ Se describen múltiples abordajes: algunos aportan resultados con el tratamiento conservador,⁽⁸⁾ el drenaje simple aislado de la cavidad, la sutura de la lesión y el drenaje simple con o sin sonda en T, y la derivación bilioentérica tipo hepático-yeyunostomía en una o varias por etapas.⁽¹⁵⁾

En la opinión de los autores y según los resultados observados en este grupo de pacientes, el tratamiento quirúrgico inmediato y la reparación definitiva en un solo tiempo con derivación bilioentérica está justificado como solución final ante este grave problema en enfermos con elevado riesgo letal por la presencia de peritonitis biliar, la edad y la asociación demostrada⁽¹⁶⁾ con anomalías de la vía biliar y unión colédoco pancreática,⁽¹⁷⁾ condiciones que implican una posición obstructiva distal,⁽¹⁸⁾ capaces de producir nuevas perforaciones, colangitis, cirrosis, pancreatitis, litiasis y riesgo de malignidad. Por otra parte, el tratamiento quirúrgico en esta serie fue efectivo, no se detectaron complicaciones de gravedad, corta estadía hospitalaria y los pacientes tuvieron una excelente supervivencia.

Se concluye que el tratamiento realizado resulta eficaz y seguro en todos los casos, con una excelente evolución, sin complicaciones importantes y con una total supervivencia posoperatoria. La colangiografía intraoperatoria permitió identificar el sitio de la perforación y diagnosticar malformaciones asociadas como dilataciones biliares congénitas y anomalías de la unión bilio-pancreática.

Referencias bibliográficas

1. Beltrán Joan M, Niño Tovar MA, León Martínez J, Cruz Hernández M, Alvarado Socarras JL. Perforación espontánea de la vía biliar en un neonato: un hallazgo inesperado. Caso clínico. Rev



- Chil Pediatr. 2017 [acceso 04/02/2021];88(5):656-61. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062017000500014&lng=en
2. Malik HS, Cheema HA, Fayyaz Z, Hashmi MA, Parkash A, Waheed N, *et al.* Spontaneous Perforation of Bile Duct, Clinical Presentation, Laboratory Work Up, Treatment and Outcome. J Ayub Med Coll Abbottabad (JAMC). 2016 [acceso 04/02/2021];28(3):518-22. Disponible en: <https://jamc.ayubmed.edu.pk/jamc/index.php/jamc/article/view/439/406>
3. Fukuzawa H, Urushihara N, Miyakoshi C, Kajihara K, Kawahara I, Isono K, *et al.* Clinical features and risk factors of bile duct perforation associated with pediatric congenital biliary dilatation. *Pediatr Surg Int.* 2018 [acceso 04/02/2021];34(10):1079-86. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00383-018-4321-6>
4. Kim S-H, Cho Y-H, Kim H-Y. Perforated Choledochal Cyst: Its Clinical Implications in Pediatric Patient. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2020 [acceso 04/02/2021];23(3):259. Disponible en: <https://pghn.org/DOIx.php?id=10.5223/pghn.2020.23.3.259>
5. Gómez-Torres GA, Rodríguez-Navarro FM, López-Lizárraga CR, Bautista-López CA, Ortega-García OS, Becerra-Navarro G, *et al.* Acute Abdomen Secondary to a Spontaneous Perforation of the Biliary Tract, a Rare Complication of Choledocholithiasis. *Int J Surg Case Rep.* 2017 [acceso 07/02/2021];41:255-258. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5675728/>
6. Lojo-Ramírez JA, Cuenca Cuenca JI, García-Hernández JA, Tirado-Hospital JL. (99m)Tc-BrIDA cholescintigraphy in a spontaneous biliary perforation of an infant. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol.* 2016;35(4):263-4. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.remn.2015.10.009>
7. Huda F, Naithani M, Singh SK, Saha S. Ascitic Fluid/Serum Bilirubin Ratio as an aid in Preoperative Diagnosis of Choleperitoneum in a Neglected Case of Spontaneous Common Bile Duct Perforation. *Euroasian J Hepato-Gastroenterol.* 2017 [acceso 04/02/2021];7(2):185-6. Disponible en: <https://www.ejohg.com/doi/10.5005/jp-journals-10018-1246>
8. Pereira E Cotta MV, Yan J, Asaid M, Ferguson P, Clarnette T. Conservative management of spontaneous bile duct perforation in infancy: *J Pediatr Surg.* 2012 [acceso



07/02/2021];47(9):1757-9.

Disponible

en:

<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346812004952>

9. Evans K, Marsden N, Desai A. Spontaneous Perforation of the Bile Duct in Infancy and Childhood: A Systematic Review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2010 [acceso 07/02/2021];50(6):677-81. Disponible en: <http://journals.lww.com/00005176-201006000-00018>

10. Kohli S, Singhal A, Arora A, Singhal S. Spontaneous Biliary Peritonitis in Children. *J Clin Imaging Sci.* 2013 [acceso 07/02/2021];3:25. Disponible en: <https://clinicalimagingscience.org/spontaneous-biliary-peritonitis-in-children/>

11. Friedmacher F, Ford KE, Davenport M. Choledochal malformations: global research, scientific advances and key controversies. *Pediatr Surg Int.* 2019 [acceso 04/02/2021];35(3):273-82. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00383-018-4392-4>

12. Urushihara N, Fukumoto K, Yamoto M, Miyake H, Takahashi T, Nomura A, *et al.* Characteristics, management, and outcomes of congenital biliary dilatation in neonates and early infants: a 20-year, single-institution study. *J Hepato-Biliary-Pancreat Sci.* 2018 [acceso 04/02/2021];25(12):544-9. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jhbp.590>

13. Sharma C, Desale J, Waghmare M, Shah H. A Case of Biliary Peritonitis following Spontaneous Common Bile Duct Perforation in a Child. *Euroasian J Hepato-Gastroenterol.* 2016 [acceso 09/03/2021];6(2):167-9. Disponible en: <https://www.ejohg.com/doi/pdf/10.5005/jp-journals-10018-1191>

14. Halabi M, Merritt N, Ashok D. Emergency case of spontaneous common bile duct (CBD) perforation. *Can Liver J.* 2018 [acceso 04/02/2021];1(4):256-60. Disponible en: <https://canlivj.utpjournals.press/doi/10.3138/canlivj.2018-0001>

15. Ngoc Son T, Thanh Liem N, Manh Hoan V. One-staged or two-staged surgery for perforated choledochal cyst with bile peritonitis in children? A single center experience with 27 cases. *Pediatr Surg Int.* 2014 [acceso 04/02/2021];30(3):287-90. Disponible en: <http://link.springer.com/10.1007/s00383-014-3461-6>



16. Ohba G, Yamamoto H, Nakayama M, Honda S, Taketomi A. Single-stage operation for perforated choledochal cyst. *J Pediatr Surg*. 2018 [acceso 07/02/2021];53(4):653-5. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346817304293>
17. Zhu L, Xiong J, Lv Z, Liu J, Huang X, Xu W. Type C Pancreaticobiliary Maljunction Is Associated with Perforated Choledochal Cyst in Children. *Front Pediatr*. 2020 [acceso 07/02/2021];8:168. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/article/10.3389/fped.2020.00168/full>
18. Azahouani A, Zaari N, Aissaoui FE, Hida M, Fitri M, Benradi L, *et al*. Cyst of the broken common bile duct: literature review. *Pan Afr Med J*. 2019 [acceso 08/02/2021];33:276. Disponible en: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/33/276/full/>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

