

Enfermedad de Caroli: Tratamiento Quirúrgico

Bogetti, Diego; Maurette, Rafael; Medina, Pablo; Bregante, Mariano; Porto, Eduardo

Servicio de Cirugía General
Hospital Británico de Buenos Aires

Correspondencia: Dr. D. Bogetti
Perdriel 74, Buenos Aires, Argentina.
Tel: 011-4309-6400

Resumen

La enfermedad de Caroli es una patología congénita rara, de carácter benigno que afecta al hígado produciendo dilataciones saculares de la vía biliar intrahepática. Estas pueden ser focales, con mayor frecuencia en el lóbulo izquierdo, o difusas. Esta entidad se asocia a litiasis intrahepática y tiene potencial malignidad. Su presentación varía desde casos asintomáticos hasta aquellos que se presentan con dolor, ictericia, colangitis a repetición, y abscesos intrahepáticos. El tratamiento puede ser médico, endoscópico, intervencionista o quirúrgico. El objetivo de este estudio es evaluar los resultados del tratamiento quirúrgico en una serie consecutiva de 4 pacientes con Enfermedad de Caroli (EC). La totalidad de los pacientes se estudió con Ecografía (ECO), tomografía axial computada (TAC) y colangiografía resonancia magnética (CRM). En todos los casos el compromiso era del lóbulo izquierdo hepático. Se realizó hepatectomía izquierda en todos los pacientes y la anatomía patológica confirmó el diagnóstico de EC en todos ellos. El seguimiento es de 100% hasta 6 años y todos se encuentran asintomáticos sin signos de recurrencia de la enfermedad. Conclusión: El tratamiento quirúrgico de esta patología cuando está confinada a un lóbulo hepático es una opción terapéutica eficaz en controlar la enfermedad y en prevenir sus complicaciones.

Abstract

Caroli's Disease (CD) is a rare congenital disorder, characterized by multifocal segmental dilations of the intrahepatic biliary tree. These can be focal, more commonly in the left hepatic lobe, or diffuse. It is com-

monly associated to hepatolithiasis and has potential malignant transformation. Clinical presentation is heterogeneous, from asymptomatic to abdominal pain, jaundice, repeated episodes of cholangitis and intrahepatic abscesses. Treatment can be conservative, endoscopic, interventional, or surgical. The aim of this study is to evaluate the role of surgical treatment in a series of 4 consecutive patients with CD. All patients were evaluated with ultrasonography (US), computed tomography (CT), and magnetic resonance (MRI). The affection compromised the left hepatic lobe in all the patients. A left hepatectomy was performed in all the patients, and pathology confirmed CD in all of them. Follow up is 100% up to 6 years, and all patients are asymptomatic and free of recurrences.

Conclusion: When CD is confined to one hepatic lobe, the surgical treatment is an effective treatment option in treating the disease and preventing its complications.

Introducción

La Enfermedad de Caroli (EC) es una patología congénita infrecuente que se cree es de transmisión autosómica recesiva. Se caracteriza por afectar al árbol biliar intrahepático produciendo múltiples dilataciones saculares del mismo. Estas dilataciones biliares sin obstrucción asociada fueron descritas por Caroli en 1958¹ y luego fueron incluidas por Todani en su clasificación de quistes de la vía biliar como Tipo V². Existen dos tipos distintivos de afección hepática en esta enfermedad: el tipo esporádico o simple, generalmente está limitado a un lóbulo hepático (más comúnmente el izquierdo) y el tipo fibrótico o Síndrome de Caroli que afecta a todo el hígado y se asocia a Fibrosis Hepática Crónica (FHC) e Hipertensión Portal. Este último es mucho más raro y existen menos de 150 casos descritos en la literatura^{3,4}.

La EC se asocia a litiasis intrahepática, colangitis a repetición, abscesos intrahepáticos, ictericia, y a enfermedad poliquística del riñón y/o páncreas⁵. También puede desarrollar cirrosis biliar secundaria y tiene potencial transformación maligna⁶. La forma de presentación clínica de estos pacientes es muy heterogénea. Los síntomas pueden estar ausentes por años o presentes desde muy corta edad. Los síntomas más comunes son dolor abdominal y

Figura 1. Dilataciones saculares de la vía biliar con atrofia del lóbulo hepático izquierdo en TAC



colangitis a repetición. El propósito de este estudio es evaluar el resultado del tratamiento quirúrgico en esta enfermedad, resolviendo los síntomas y previniendo la malignización.

Materiales y métodos

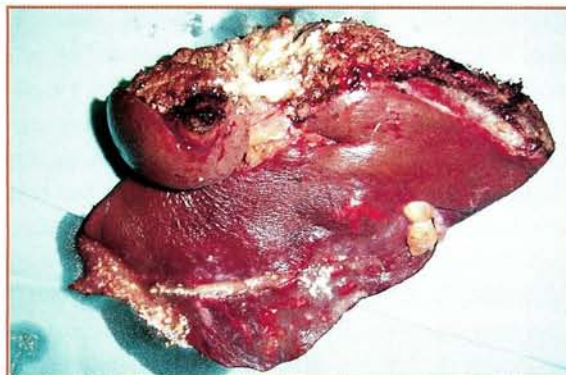
En el período 2004-2006 4 pacientes con EC fueron tratados quirúrgicamente en nuestro Servicio. Se analizaron los registros retrospectivamente para evaluar el grado de compromiso de la enfermedad, la edad de inicio de los síntomas, las formas de presentación, el tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la derivación, el tratamiento quirúrgico realizado, las complicaciones del tratamiento, y la incidencia de recurrencias.

El diagnóstico presuntivo fue hecho con Ecografía, Tomografía Axial Computada, y colangiografía, delineando la localización de la EC (Fig 1). Las cirugías fueron planeadas para cada caso en particular de acuerdo a los resultados de los estudios por imágenes preoperatorios.

Resultados

La serie analizada incluye a 3 hombres y 1 mujer; con una edad promedio de 43,7 años (28-61 años). El tiempo de evolución medio de la enfermedad fue de 5 años (1-10 años). Las formas de presentación incluyeron: dolor abdominal², colangitis a repetición³, e hiporexia y astenia¹. En los pacientes con colangitis a repetición se asoció litiasis intrahepática y en el restante el diagnóstico presuntivo fue de colangiocarcinoma del Carrefour

Figuras 2 y 3. Hepatectomía izquierda. En la pieza de resección se constata la litiasis intrahepática.



hepático (Tumor de Klatskin) con compromiso del conducto hepático izquierdo. Todos los pacientes presentaron afección unilobar del lóbulo izquierdo hepático con dilataciones saculares de la vía biliar. Indicaciones para la cirugía: Las indicaciones incluyeron sospecha de malignidad en un caso y fracaso del tratamiento médico en los tres restantes que presentaron colangitis a repetición.

Tratamiento quirúrgico: Se realizó hepatectomía izquierda (segmentos I, II, III y IV) en tres pacientes, y una segmentectomía lateral izquierda (Segmentos II y III) en el restante (Fig 2,3). El paciente con sospecha de Tumor de Klatskin presentó una estrechez del conducto hepático izquierdo benigna.

Morbilidad: Un paciente presentó una lesión intraoperatoria de la vena cava, y requirió múltiples transfusiones. Presentó un distress respiratorio en el postoperatorio que no requirió asistencia respiratoria mecánica invasiva. Otros dos pacientes presentaron biliomas que debieron ser drenados percutáneamente y resolvieron con dicho procedimiento. El tiempo promedio de internación postoperatorio fue de 7 días (7-9 días) No hubo mortalidad.

Seguimiento: Los cuatro pacientes están actualmente con vida, asisten a los controles de rutina y se encuentran sin signos de recurrencia de la enfermedad. Seguimiento: 4-6 años.

Discusión

La mayoría de los pacientes con EC sintomática

generalmente comienzan con tratamiento médico con ácido ursodesoxicólico. Sin embargo si presentan episodios de colangitis a repetición corren riesgo de desarrollar abscesos hepáticos, sepsis, cirrosis biliar secundaria, hipertensión portal, sangrado variceal e insuficiencia hepática^{7,8}.

Además, el éstasis biliar con la inflamación crónica del epitelio biliar conllevan un riesgo potencial de desarrollar un colangiocarcinoma. Algunos autores sugieren que la incidencia de desarrollar colangiocarcinoma es 100 veces mayor que en la población general^{6,9,10,11}.

A pesar de que la asociación de la EC con el colangiocarcinoma está probada, el desarrollo del mismo es impredecible¹². En aquellos pacientes con EC sintomática y fracaso del tratamiento médico, estaría justificado un tratamiento quirúrgico más agresivo. Cuando la EC está confinada a un lóbulo, ésta puede tratarse con una hemi-hepatectomía derecha o izquierda, con baja morbilidad y virtualmente sin mortalidad^{12,13}.

Cuando se asocia hepatolitiasis y más aún cuando ésta es del lóbulo izquierdo varios estudios han demostrado que la hepatectomía parece ser el tratamiento más efectivo^{14,15}. Hasta ahora no se han reportado casos de malignidad que se hayan desarrollado luego del tratamiento quirúrgico.

Por el contrario, en aquellos pacientes con compromiso difuso del hígado y Síndrome de Caroli, el tratamiento es más difícil. Cuando la enfermedad es bilateral y se asocia cirrosis el trasplante hepático puede ser la solución^{16,17}.

Conclusión

Se presenta una serie consecutiva de pacientes con EC con afección unilobar del lóbulo izquierdo hepático y una alta incidencia de litiasis intrahepática. En todos los casos, fracasó el tratamiento médico, y la hepatectomía izquierda fue una opción terapéutica eficaz.

Bibliografía

1. Caroli J, Soupault R, Kossakowski J, et al. Congenital polycystic dilation of the intrahepatic bile ducts; attempt at classification. *Sem Hop* 1958;34:488-495.
2. Todani T, Watanabe Y, Narusue M. Congenital bile duct cysts. Classification, operative procederes, and review of thirty seven cases including cancer arising from choledocal cyst. *Am J Surg* 1977;134:263-269.
3. Dagli U, Atalay F, Sasmaz N, et al. Caroli´s Disease: 1977-1995 experiences. *Europ Journ of Gastr & Hep* 1998;10:109-112.
4. Mall JC, Chahremani CG. Caroli´s Disease associated with congenital hepatic fibrosis and renal tubular ectasia. *Gastroenterology* 1974;66:1029-1035.
5. Jeha GS, Tatevian N, Heptulla RA. Congenital Hypothyroidism in association with Caroli´s disease and autosomal recessive polycystic kidney disease: patient report. *J Pediatr Endocrin Metab* 2005;18:315-318.
6. Dayton MT, Longmire WP Jr, Tompkuns RK. Caroli´s disease: a premalignant condition? *Am J Surg* 1983;145:41-48.
7. Tsuchida Y, Sato T, Sanjo K, et al. Evaluation of long term results

of Caroli´s Disease. 21 years´ observation of a family with autosomal “dominant” inheritance, and review of the literature. *Hepatogastroenterology* 1995;42:175-181.

8. Sun WB, Han BL, Cai JX. The surgical treatment of isolated Left-sided hepatolithiasis: a 22 year experience. *Surgery* 2000;127:493-497.
9. Shimonishi T, Sasaki M, Nakanuma Y. Precancerous lesions of intrahepatic cholangiocarcinoma. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2000;7:542-550.
10. Torkas S, Hohenberger P. Cholangiocellular carcinoma associated with segmental Caroli´s disease. *Europ J Surg Oncol* 2000;26:520-521.
11. Abdalla EK, Forsmark CE, Lauwers GY, et al. Monolobar Caroli´s disease and Cholangiocarcinoma. *HPB Surg* 1999;11:271-276.
12. Bockhorn M, Malagó M, Lange H, et al. The role of surgery in Caroli´s Disease. *J Am Coll Surg* 2006;202:928-932.
13. Kassahun WT, Kahn T, Wittekind C, et al. Caroli´s disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery* 2005;138:888-898.
14. Uchiyama K, Onishi H, Tani M, et al. Indication and procedure for treatment of hepatolithiasis. *Arch Surg* 2002;137:149-153.
15. Lendoire J, Barros Schelotto P, Rodriguez JA, et al. Byle Duct cyst Tipe V (Caroli´s Disease): Surgical strategy and results. *HPB Surg* 2007;9:281-284.
16. Waechter FL, Sampaio JA, Pinto Rd, et al. The role of liver transplantation in patients with Caroli´s Disease. *Hepatogastroenterology* 2001;48:672-674.
17. Ulrich F, Steinmuller T, Settmacher U, et al. Therapy of Caroli´s Disease by orthotopic liver transplantation. *Transplant Proc* 2002 ;34:2279-2280.

