

Resección hepática en Enfermedad de Caroli

DRS. FEDERICO HERNÁNDEZ F, SALUSTIO MONTALVA N, HUMBERTO FLISFISCH F RICARDO CERDA S, LUIS LEIVA P, JORGE CASTILLO, SERGIO ALVAREZ D.

Departamento de Cirugía Sur, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Servicio de Cirugía y Anatomía Patológica, Hospital Barros Luco Trudeauau.

RESUMEN

La Enfermedad de Caroli constituye una rara entidad congénita caracterizada por dilatación sacular multifocal de las vías biliares intrahepáticas, cuya localización puede darse en un segmento, un sector o ambos lóbulos hepáticos, aunque más frecuente a izquierda. Zonas de estenosis y dilataciones producen inicialmente estasis y luego litiasis a infección biliar. La enfermedad debe ser reconocida antes que aparezcan graves complicaciones que pueden llevar a la muerte. Los nuevos estudios por imágenes permiten ahora un diagnóstico más precoz y un mejor manejo terapéutico. Se analizan el cuadro clínico, los estudios por imágenes, las opciones terapéuticas, la técnica quirúrgica y se revisa la literatura.

PALABRAS CLAVES: Dilataciones intrahepáticas, enfermedad de Caroli, resección hepática

SUMMARY

Caroli's disease is a rare congenital condition characterized by multifocal saccular dilatation of the intrahepatic biliary tree. It may occur in one segment, one sector or both hepatic lobes, although it is more frequent on the left side. Areas of stenosis and dilatation initially cause stasis and later on cause lithiasis and infection. The diagnosis should be made before life-threatening complications appear. New imaging studies allow for early diagnosis and improve therapeutic management. The clinical picture, imaging studies and therapeutic options are presented together with a review of published reports.

KEY WORDS: Intrahepatic biliary dilatations, Caroli's disease, liver resection.

INTRODUCCIÓN

En el contexto de la infrecuente patología quística de las vías biliares (1/2.000.000 de nacimientos), la Enfermedad de Caroli (EC) constituye una entidad caracterizada por dilatación congénita, sacular y multifocal de las vías biliares intrahepáticas, cuya localización puede darse en un segmento, un sector, o en uno, o en ambos lóbulos hepáticos, con una presentación más frecuente en el lóbulo izquierdo (Figura 1). Fue descrita por quien le dio su nombre en 1958¹; puede estar asociada con fibrosis hepática congénita, como lo menciona Grumbach² en 1954. Es una rara enfermedad que hasta 1982, contaba con 99 casos comunicados en la literatura internacional³, aunque con los nuevos estudios por imágenes la frecuencia de su diagnóstico ha aumentado notoriamente.

La estenosis y dilatación producen inicialmente estasia biliar seguida luego de litiasis intrahepática a infección. El curso normal de la enfermedad lleva a la colangitis supurada, sepsis a Gram (-), absceso hepático y eventualmente, a Síndrome de Respuesta Inflamatoria Sistémica (SRIS) y la muerte. Constituye para el cirujano un desafío poder reconocer precozmente la enfermedad y para elegir el tratamiento más adecuado y oportuno para cada caso.

Nos ha correspondido operar a dos pacientes con esta enfermedad en los últimos 4 años. Considerando su rareza ya mencionada, y la escasez de publicaciones nacionales, es que nos interesamos en comunicar nuestra experiencia, siendo el objetivo de este trabajo el análisis de los aspectos fundamentales del diagnóstico, estudios por imágenes, técnica quirúrgica efectuada y sus resultados.

MATERIAL Y MÉTODO

Corresponde al análisis retrospectivo de dos casos de portadores de EC localizada en el lóbulo hepático izquierdo, tratados quirúrgicamente. Se trata de dos casos sometidos a una resección hepática izquierda por una Enfermedad de Caroli localizada en ese lóbulo, entre los años 1995 y 1998: una mujer de 28 años y un hombre de 62 años.

Caso 1. Mujer de 28 años, con patología biliar litiasica de más de 1 año de evolución con estudio ecotomográfico que demuestra una colelitiasis y una vía biliar de 11 mm con, al menos, un cálculo en su interior y con parénquima hepático homogéneo. Las pruebas hepáticas revelan: Bil total 2,5 mg/dl, Bil directa 0,9 mg/dl. Se opera el 22/08/95 practicándose colecistectomía con coledocostomía, extrayéndose cálculos de la vía biliar principal y de ambos hepáticos. La colangiografía intraoperatoria por Sonda T (CIO) mostró vía biliar sin cálculos y buen paso del medio de contraste al duodeno; evoluciona sin complicaciones y es dada de alta al 4º día de postoperatorio. La colangiografía postoperatoria por sonda T (CPO) (Figura 2), hecha 20 días después, revela imágenes de dilataciones saculares, litiasis múltiples intrahepáticas a nivel de hepático izquierdo y una estenosis en su llegada al hepático común. Estando anictérica, con su vía biliar drenada y en buenas condiciones generales, con pará-

metros de laboratorio normales a excepción de un moderado aumento de las fosfatasas alcalinas y transaminasas, se realizan una ecotomografía abdominal (ECO) y una tomografía axial computada (TAC) (Figura 3), que revelan imágenes de dilatación sacular de la vía biliar y litiasis en el lóbulo hepático izquierdo, lo que hace plantear el diagnóstico de EC.

Caso 2. Varón de 62 años, colecistectomizado y coledocostomizado 25 años antes y de otro cuadro en 1997, de un absceso hepático del lóbulo izquierdo que se resuelve con una laparotomía exploradora, vaciamiento, aseo y drenajes, sin exploración de la vía biliar. En su última consulta lo hace por dolor en hipocondrio derecho y un cuadro febril de tipo séptico, sin ictericia, coluria ni acolia, que requiere antibioterapia triasociada que se mantiene por 45 días mientras se concluye el estudio. Llega a un hematocrito de 30%, un recuento de blancos de 16.000 con desviación a izquierda, fosfatasas alcalinas de 467 u/I y VHS de 100 mm. Con ECO y TAC helicoidal se pesquiza imágenes de colección líquida "espesa" de 5-6 cm, litiasis y dilatación de la vía biliar intrahepática en el lóbulo izquierdo, lo que hace plantear el diagnóstico de EC, 45 días después de iniciado el cuadro.

Ambos pacientes se llevan a pabellón con antibióticos tipo profiláctico con Quemicetina y Gentamicina, con cuatro dosis en el primer caso, y mantención del esquema ya iniciado con Cefalosporina de tercera generación y Metronidazol hasta completar 20 días, en el segundo. No se utilizó SNG y se inició la realimentación oral a las 24-48 h, una vez resuelto el íleo paralítico, para ser enviados a su domicilio al 6º día.

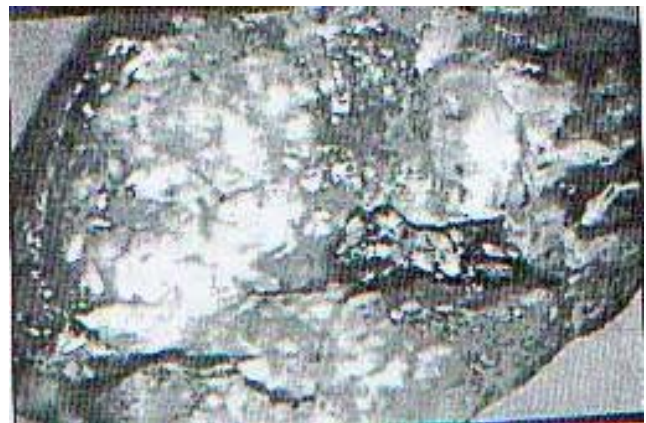


Figura 1. Macroscopía de dilataciones quísticas

RESULTADOS

En el Caso 1 se realiza una lobectomía hepática izquierda reglada con ligaduras de la suprahepática izquierda por arriba, y del conducto hepático en la zona de la estenosis, con sutura hemostática de la zona cruenta, con el agregado de una coledocostomía y con drenaje tubular por contraabertura. Es dada de alta al 6º día, reingresando una semana después con una colección residual diagnosticada clínicamente y por ECO, la que se resuelve exitosamente con punción percutánea bajo visión ecográfica. El estudio

histopatológico de la pieza operatoria correspondió a EC con moderada fibrosis y pericolangitis crónica, y abundante litiasis intracanalicular. Los controles alejados, 3 años después de su intervención definitiva, la encuentran absolutamente asintomática.

En el Caso 2, en cambio, se realiza una segmentectomía lateral izquierda, en concordancia con los hallazgos de colección y de dilatación de la vía biliar intrahepática con litiasis. El límite de la resección fue la inserción de los ligamentos redondo y suspensorio, la sección se hizo con electrobisturí y digitoclasia, ligando los elementos vasculares y biliares por separado, previo vaciamiento de un absceso hepático perforado y cubierto por el diafragma, que al ser vaciado permite caer en la cavidad hepática y sus dilataciones quísticas con cálculos de hasta 2 cm.



Figura 2. Colangiografía postoperatoria por sonda T

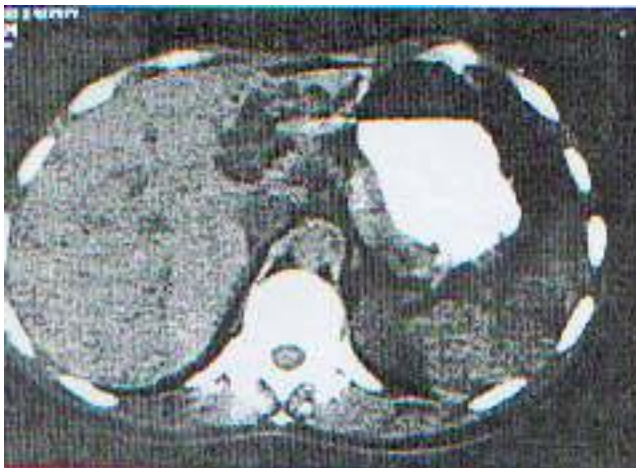


Figura 3. TAC: Dilatación quística y litiasis en lóbulo izquierdo

El estudio de la pieza operatoria del Caso 1 informa dilataciones saculares de los conductos y abundantes cálculos en su interior (Figuras 4-5). En el Caso 2 se informa un absceso hepático y una hepatitis reactiva, con dilataciones quísticas y litiasis intrahepática (Figura 6). También en este paciente se dejó una coledocostomía y un drenaje tubular,

ambos por contraabertura. En la Figura 7 se muestra la CPO con el hepático izquierdo amputado, correspondiente a la lobectomía hepática del Caso 1.

Ambos pacientes se realimentan desde el 2º- día, se mantienen los antibióticos hasta completar 20 días y se dan de alta al 6º día, sin haber presentado complicaciones. Luego de 8 meses de control se encuentran asintomáticos.

DISCUSIÓN

La EC constituye una entidad anatómo-clínica caracterizada por la dilatación sacular y multifocal de las vías biliares intrahepáticas: puede afectar al hígado en forma difusa o en algún sector, segmento o lóbulo, y su evolución natural produce estasia biliar intrahepática, lleva a la aparición de cálculos y eventualmente a su complicación más grave, la colangitis. Si la enfermedad es segmentaria o difusa determinará su gravedad, su pronóstico y las opciones terapéuticas que se puedan utilizar para resolverla. Se han descrito dos diferentes formas³⁻⁵: una asociada a fibrosis hepática congénita y otra simple, pudiendo también acompañarse de quistes coledocianos y/o nefropatía poliquística. Sólo 99 casos había publicados en la literatura mundial en 1982⁴, pero la frecuencia de su diagnóstico ha aumentado en los últimos 15 años con la incorporación de nuevos estudios por imágenes, lo que ha permitido la aparición de muchas publicaciones de series de uno o dos casos, y algunas con más de 20⁶, en las que se aprecia la aplicación y utilidad de nuevas terapias que se han puesto en práctica en los últimos años.

Manifestaciones clínicas

Se manifiesta clínicamente por episodios recurrentes de fiebre inexplicable acompañados de dolor profundo en el hipocondrio derecho; rara vez se agrega ictericia que es consecuencia de la obstrucción biliar extrahepática provocada por la migración de cálculos desde las zonas de dilatación. Otros síntomas de mayor gravedad pueden agregarse ante la presencia de infección biliar (colangitis) o abscesos subfrénico o hepático. El examen físico puede ser negativo aun durante las crisis agudas, sin encontrarse hepatomegalia, esplenomegalia, ni hipertensión portal. Las alteraciones de las pruebas hepáticas son mínimas y puede observarse leucocitosis y desviación a izquierda en los casos de infección grave.

Sólo el Caso 2 tuvo una larga evolución previa con cuadros de abscesos hepáticos que requirieron cirugía que se limitó al vaciamiento y drenaje del mismo, sospechándose el diagnóstico definitivo sólo en la tercera emergencia. El Caso 1, en cambio, se presentó clínicamente como un cuadro biliar habitual de colelitiasis con coledocolitiasis, cuyo único rasgo llamativo fue la litiasis coledociana múltiple.

Frente al estudio de un paciente con sospecha de EC debe considerarse su asociación con enfermedades congénitas autosómicas como la Fibrosis Hepática, Nefropatía Quística, Dilatación Quística de la Vía Biliar y Colangiocarcinomas⁵⁻⁸ ninguna de las cuales se observó en nuestros casos.

Estudio por imágenes

Hoy día debe preferirse los estudios no invasivos como la ECO y la TAC; a pesar del riesgo de hemorragia a infección, las Colangiografías Transparietohepáticas (CTH) y Endoscópica Retrógrada (CER) tienen la ventaja de permitir la visualización de todo el árbol biliar intrahepático definiendo en forma más exacta, el carácter localizado o difuso de la enfermedad y una adecuada planificación de una eventual cirugía. Cuando el paciente se opera con otra indicación y sin sospechar la presencia de la EC, es la colangiografía intraoperatoria la que da el diagnóstico exacto, con las reservas de que su interpretación puede ser equivocada, como sucedió en el Caso 1; la presencia de coledocolitiasis múltiple y el estudio radiológico intraoperatorio debieron dar el diagnóstico, que luego se obtuvo con la colangiografía postoperatoria.

En nuestros casos el diagnóstico se obtuvo con la ECO y la TAC, con la sospecha señalada por la colangiografía postoperatoria por Sonda T en el Caso 1, y confirmada por la CER en el Caso 2.

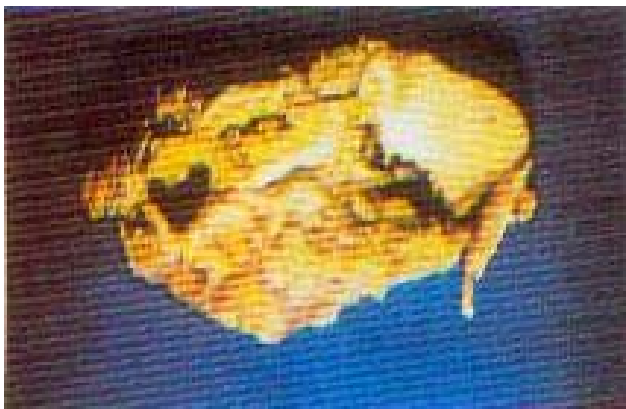


Figura 4. Macroscopía pieza fijada



Figura 5. Microscopía: cavidad quística con pared fibrosa y parénquima hepático

Hallazgos operatorios

La definición exacta de la enfermedad se hace con la exploración quirúrgica: la apariencia del hígado puede ser normal, siendo su superficie y color normales. El sitio y la extensión de las dilataciones pueden ser reconocidas con la palpación, que puede mostrar depresiones anormales y blandas cuya

apertura permite la salida de cálculos negros y café oscuro. Esta medida ya no es aceptada, y sólo se justificaría en caso que no se disponga de radiología intraoperatoria. La colangiografía, a través de una punción vesicular, de un catéter transcístico o de una sonda de coledostomía, con una inyección forzada del medio de contraste, permite la visualización de todo el árbol biliar y la definición de la magnitud del problema para poder elegir la técnica más adecuada. El examen ofrece además la posibilidad de detectar alguna obstrucción a nivel del esfínter de Oddi, cálculos coledocianos migrados desde las zonas de dilatación intrahepática, y la existencia de un quiste congénito de colédoco, a veces asociado a la EC. En nuestro Caso 1, perdimos la oportunidad de hacer el diagnóstico de esta forma porque no percibimos anomalías en la palpación de la superficie del hígado, no valoramos la presencia de una coledocolitiasis múltiple y malinterpretamos la CIO realizada en la primera operación.



Figura 6. Microscopía: Pared absceso hepático



Figura 7. Colangiografía por sonda T post lobectomía hepática izquierda

TRATAMIENTO

Para la elección del tratamiento es necesario distinguir claramente las formas localizadas de las difusas; son estas últimas las que tienen un peor pronóstico, dado que sus soluciones van más allá de una resección hepática segmentaria o lobar. El compromiso difuso del hígado ha obligado a la aplicación de variadas técnicas, comenzando por las esfinteroplastias amplias, ahora desplazadas por la papilotomía endoscópica c/s endoprótesis⁹, y las derivaciones biliodiges-

tivas, que sólo facilitan la expulsión de los cálculos migrados a la vía biliar extrahepática y no resuelven para nada el problema de la litiasis intrahepática.

Mercadier³ propuso la lobectomía hepática izquierda y la desimpactación de los cálculos del lóbulo derecho, seguida de una hepático-yeyunoanastomosis en Y de Roux del mismo conducto. Este procedimiento, como otros que se limitan al lavado¹⁰ curetaje, extracción de cálculos con canastillo de Dormia o balones de Fogarty y drenaje permanente de ambos hepáticos, todos realizados por una coledocostomía, sólo ofrecen resultados parciales que no resuelven totalmente el problema. Lo mismo sucede con el tratamiento médico que se basa en el use de antibióticos para el manejo de la infección, y de agentes disolventes de cálculos como el ácido urso-desoxicólico, aunque Ros¹¹ ha demostrado la remisión ecográfica de los 12 casos tratados con este mencionado solvente.

La última opción para estos casos de compromiso difuso del hígado, cuando no responden a las terapias mencionadas en los párrafos precedentes y/o cuando se presentan como colangitis recidivantes que amenazan periódicamente la vida del paciente, es el trasplante hepático, comunicado por Schino¹² y Sans¹³.

Las formas localizadas, afortunadamente las más frecuentes, pueden resolverse con una resección hepática lobar o segmentaria según corresponda^{3-5,6}, con el agregado de la extracción de los cálculos de la vía biliar extrahepática, con o sin esfinterotomía, que hoy puede ser endoscópica, y de la solución de la eventual coexistencia de un quiste de colédoco. La situación suele complicarse cuando el diagnóstico no se hizo en la primera operación, y/o se realizó un procedimiento inadecuado como una derivación biliodigestiva. Así sucedió en nuestro Caso 1 en la que, afortunadamente, sólo se realizó una coledocostomía que no dificultó mayormente la cirugía definitiva.

Nuestros pacientes fueron sometidos a una lobectomía hepática izquierda y a una segmentectomía lateral izquierda, cirugía concordante con el diagnóstico de una enfermedad localizada a ese lóbulo, ambos se fueron de alta a los 6 días, y uno de ellos reingresó por una colección subfrénica residual que fue resuelta con punción percutánea bajo visión ecográfica. Con 3 y 1 año de seguimiento, no han vuelto a presentar crisis de dolor ni cuadros febriles recurrentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Caroli J, Soupault R: La dilatation polykystique congenitale de voies biliaires intra-hépatiques. Essai de classification. *Sem Hop Paris* 1958; 14: 128.
2. Grumbach R, Bourillon J, Auvert J: Maladie fibrokystique du foie avec hypertension portale chez l'enfant. *Sem Hop Arch Anat Pathol* 1954: 74.
3. Mercadier M, Chigot JP, Clot JP, Langlois P, Lansiaux P: Caroli Disease. *World J Surg* 1984; 8: 22-9.
4. Mercadier M, Clot JP, Meillere D, Bacourt F: Nouvelles observabons de dilatation congénitales de voie biliaire intra-hépatiques. (Maladie de Caroli). *Sem Hop Paris* 1968; 44: 283.
5. Taylor AC, Palmer KR: Caroli's disease. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1998; 10: 105-8.
6. Dagli U, Atalay F, Sasmaz N et al: Caroli's disease: 1977-1995 experiences. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1998; 10: 109-12.
7. Jiménez PO, Palacios JM, Náquira et al. Enfermedad de Caroli asociada a colangiocarcinoma in situ. *Rev Chil Cir* 1996; 48: 407-10.
8. Gold DM, Stark B, Pettei MJ, Levine JJ: Successful use of internal biliary stent in Caroli's disease. *Gastrointest Endosc* 1995; 42: 589-92.
9. Tritapepe R: Treatment of intrahepatic calculi in Caroli's disease by non-invasiove saline washhout. *Panminerva Med* 1996; 38: 48-50.
10. Ros E, Navarro S, Bru C et al: Ursodeoxycolic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndromen. *Lancet* 1993; 342: 404-6.
11. Sans M, Rimola A, Navasa M et al: Liver transplantation in patients with Caroli's disease and recurrent cholangitis. *Transpl Int* 1997; 10: 241-4.
12. Moreno GE, Gómez SR, Hidalgo PM et al: Surgical treatment of congenital dilatation of the biliary system. *Hepatogastroenterology* 1993; 4: 134-8.
13. Rodríguez RE, Santolaria FF, González RE et al: Caroli's disease, congenital hepatic fibrosis and renal polycystosis: a little frequent association. *Rev Esp Enferm Dig* 1996; 88: 873-6.
14. Taylor AC, Palmer KR: Caroli's disease. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1998; 10: 105-8