

CASOS CLINICOS

Dilatación congénita de las vías biliares intrahepáticas segmentarias

*(Enfermedad de Caroli) asociada a litiasis.
A propósito de una observación*

Dres. Federico Schneeberger, Joaquín Rabellino,
Marcos Gutenmajer, Luis Falconi y Jorge Boschi.

A propósito de una observación de dilatación congénita de las vías biliares intrahepáticas segmentarias (enfermedad de Caroli) asociada a litiasis intrahepática que consultó por angiocolitis severa y retrocedió con drenaje biliar externo, se realiza una breve reseña de esta afección, sus variedades, anatomía patológica y cuadro clínico, destacándose la resección hepática como tratamiento radical en las formas localizadas y la derivación biliodigestiva, como paliación, en las formas difusas de la enfermedad.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
Bile duct diseases.

SUMMARY: Congenital dilatation of segmentary intrahepatic biliary ducts (Caroli disease) associated with lithiasis. Based on an observation.

Based on observation of congenital dilatation of segmentary intrahepatic biliary ducts (Caroli disease) associated with intrahepatic lithiasis, in a patient seeking assistance for severe angiocholangitis that receded with external biliary drainage, a brief description is made of this affection, its variations, pathological anatomy and clinical condition. Hepatic resection being recommended as a radical treatment for localized forms and biliary-digestive derivation, as palliation, in the diffused forms of the disease.

Clinica Quirúrgica "B" (Director Prof. Dr. Uruguay Larre Borges). Hospital de Clínicas. Fac. de Medicina. Montevideo.

RÉSUMÉ: Dilatation congenitale de voies biliaires intrahepatiques segmentaires (maladie de Caroli) associée à une lithiase. A propos d'un cas.

A propos d'une observation de dilatation des voies biliaires intrahépatiques segmentaires (maladie de Caroli), associée à une lithiase, on fait un petit résumé de cette affection, ses variétés, son anatomie pathologique et sa présentation clinique. Le patient a consulté pour une angiocholite sévère, qui a reculé avec un drainage biliaire externe. On souligne la résection hépatique comme traitement radical des formes localisées, et la dérivation biliodigestive, comme palliation, dans les formes difuses de la maladie.

INTRODUCCION

La dilatación congénita de las vías biliares intrahepáticas segmentarias, descrita por Caroli en 1958, constituye una causa inhabitual de angiocolitis. Su diagnóstico se realiza generalmente a través de una colangiografía peroperatoria y su tratamiento plantea diferentes soluciones quirúrgicas. El tratamiento de un caso de esta enfermedad asociado a litiasis intrahepáticas motiva el interés de esta presentación.

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 1° de agosto de 1984.

Prof. Adjunto Clínica y Asistente Clínica Quirúrgica, Residente de Cirugía, Anatómo Patólogo y Médico Radiólogo.

Dirección: Rbla. Rpca. de México 5973. Montevideo (Dr. F. Schneeberger).

CASO CLINICO

B.D.D. - SIMS - Reg. 26012 - Hombre - 54 años - Raza blanca - Oriental - Ingresó 21/8/81. Egresó: 20/10/81.

Motivo de ingreso: Cuadro febril prolongado. **Enfermedad actual:** Comenzó 10 días antes con fiebre de hasta 40 grados, chuchos solemnes y sudoración profusa. No dolor abdominal.

Lumbalgia bilateral ocasional. Tránsito urinario normal. Hipo frecuente en los últimos días. Antecedentes de gastrectomía por úlcera duodenal y de colecistectomía por litiasis vesicular en el mismo acto quirúrgico hace 20 años. Hace 2 meses hematuria siendo tratado por infección urinaria. Al examen: Obeso, hábito pícnico, buen estado general y de hidratación. Piel y mucosas bien coloreadas. No ictericia. Cardiovascular: Taquicardia regular de 100 p.m. P.A. 100/70. Abdomen: eventración de mediana supraumbilical reductible e indolora. Dolor discreto a la palpación profunda del hipocondrio derecho y flanco derecho. No se palpan visceromegalias. Tacto rectal: normal. Fosas lumbares: libres e indoloras. De los estudios paraclínicos iniciales se destacan: Examen de orina: Color turbio. proteínas 0,42 gr/l; sedimento constituido por células, leucocitos y escasos cilindros hialinos. Urocultivo: Proteus. Creatininemia: 1,6 mg.%. Leucocitosis: 9600/mm³. Rx. abdomen: normal. Urografía de excreción: normal. Con el diagnóstico de infección urinaria recibió antibióticoterapia de elección, no obteniéndose la remisión del cuadro. A los 15 días los estudios revelaron: Hemograma: GR: 3.300.000; Hb. 68%; leucocitosis: 13.200; Rx simple de abdomen (Fig. 1): neumobilia. Con el diagnóstico de colangitis se operó el 9/9/81. Incisión: transversa de flanco e hipocondrio derecho. Exploración: Ascitis citrina abundante. Importante proceso adherencial. Hepatomegalia con lóbulo cuadrado pediculado, más pálido que el resto del parénquima hepático y con un sector blanquecino inferior derecho, ovoide, de 4 cm de eje mayor vertical, de consistencia pétreo. Epiplón mayor con vasos de calibre aumentado. **Procedimiento:** Liberación laboriosa de las adherencias antedichas con sangrado abundante. Resección biopsica del lóbulo cuadrado con disección y apertura de su canal segmentario obteniéndose bilis turbia. Caeterismo de dicho canal con sonda Nelaton fina realizándose colangiografía peroperatoria (Fig. 2) que reveló: Dilatación de los canales biliares intrahepáticos; existencia de cavidades en conexión con el árbol biliar; vía biliar extrahepática normal; buen pasaje del contraste al duodeno. Se deja la sonda Nelaton como drenaje externo biliar. Cierre por planos con reparación de la eventración.

ANAT. PATOL. Macroscopia: Segmentectomía hepática con cavidad labrada en el espesor del parénquima, lobulada, de aparente origen canalicular, de superficie interna lisa y que está ocupada por cálculos mixtos, compuestos, revestidos de pigmentos de 25 x 15 mm los mayores. El segmento tiene 10 x 6 x 4 cm (Fig. 3). **Microscopia:** Hay moderados signos de colestasis con trombos biliares en los capilares biliares. La pared de la cavidad está constituida por un tejido fibroso y un revestimiento epitelial cúbico uniseriado. En suma: Receso canalicular con litiasis intracanalicular. **Postoperatorio: Inmediato.** Co-lapso vascular por lo que ingresa a CTI mejorando con tratamiento en 72 horas. Disminución progresiva del drenaje biliar externo, con mejoría paulatina del estado general. Alta el 20/10/81. Se retira el drenaje biliar a los 3 meses. Previo al alta se realizaron los siguientes estudios: **Fibrogastroscofia:** várices esofágicas en tercio distal. **Ecotomografía:** en el lóbulo derecho, sector póstero externo, existen varias formaciones quísticas que miden entre 15 y 40 mm, redondeadas, de paredes lisas y contenido líquido. No se ven cálculos en su interior. No alteraciones estructurales en el lóbulo izquierdo. No dilatación ni litiasis en la vía biliar extrahepática (Fig. 4). **Tomografía**

axial computarizada (Foto 5), confirma los hallazgos de la eco-tomografía. **Colangiografía post operatoria:** similar al estudio intraoperatorio.



Fig. 1. Radiografía simple de abdomen. Se observa neumobilia demostrando árbol biliar y cavidades.



Fig. 2. Colangiografía. Se observan cavidades intrahepáticas. Aspecto de "árbol con frutos".

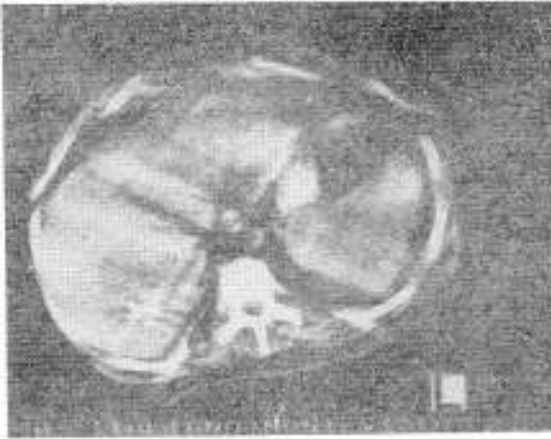


Fig. 3. Segmentectomía hepática. Sección transversal. Se observa la cavidad con litiasis.

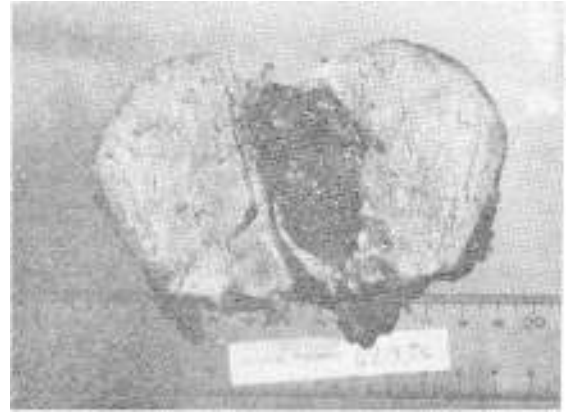


Fig. 5. Tomografía axial computarizada de hígado. Cavidades de lóbulo derecho rellenas con contraste.



Fig. 4. Ecografía hepática. Cavidades en lóbulo derecho.

COMENTARIOS

La dilatación de las vías biliares segmentarias intrahepáticas constituye una enfermedad congénita descrita por primera vez por Caroli en 1958⁽¹⁾.

Longmire la clasifica dentro de las enfermedades quísticas intrahepáticas de origen primariamente canalicular⁽⁶⁾. Caroli en 1964 estudió exhaustivamente esta enfermedad, revisando los 13 casos publicados en la literatura unviersal⁽³⁾. En nuestro medio, Maquieira y colaboradores publicaron en 1968 el primer caso⁽⁷⁾, y Davidenko y colaboradores el segundo en 1980⁽⁵⁾. La presente observación constituye la tercera publicación nacional.

Dentro de esta enfermedad, Caroli distingue dos formas^(1 2 3);

- a) *Una forma pura*, caracterizada por una extasia sacciforme, digiti o moniliforme de las grandes vías biliares intrahepáticas (canales derechos, izquierdo, canales segmentarios y algunas de sus ramas aferentes).
- b) *Formas asociadas a una fibroangioadenomatosis*, con ectasis similares a las anteriores pero existiendo además síntomas de hipertensión portal, o una hepatomegalia fibrosa, con esclerosis densa y difusa de los espacios porta, elementos totalmente ausentes en la forma pura.

La anatomía patológica de la forma pura se caracteriza por cavidades de volumen y formas variables situadas en el trayecto de los canales seg-

mentarios y de algunas de sus ramas aferentes, a localización central o subcordial, distribuyéndose en forma difusa en todo el hígado o en un solo sector del mismo. La distribución predomina en el lóbulo derecho como muestra nuestra observación. Cuando las cavidades están en el sector subcortical, se observa el aspecto radiológico de "árbol con frutos", claramente documentado en nuestro caso clínico (Fig. 2). Las cavidades se caracterizan por comunicar con el árbol biliar y contener bilis y a veces cálculos. Sólo 4 de las observaciones revisadas por Caroli presentaron cálculos que eran colesteropigmentarios y con un tamaño de 1 a 10 mm de diámetro. La presencia de estos cálculos agrava la angiolitiasis. Ninguna de las dos publicaciones nacionales previas presentaron una litiasis intrahepática. Las vías biliares extrahepáticas pueden estar simultáneamente interesadas, consistiendo en una dilatación simple hepatocolociana.

Microscópicamente, la pared del canal ectásico tiene un epitelio cúbico o cilíndrico. El parénquima hepático no es cirrótico.

En las formas asociadas a una fibroangioadenomatosis,

las ectasias son similares a las de la forma pura. El hígado es típicamente cirrótico; observándose las alteraciones anatómicas propias de la cirrosis: esplenomegalia, ascitis, várices esofágicas, etc.

Microscópicamente existe una esclerosis muy densa y extensa que contiene numerosas cavidades. Esta enfermedad tiene una doble polaridad: hepática y renal. En efecto, a nivel renal se observa una ectasia canalicular pericalicial o nefroespongiosis, que parece asociarse a la forma pura de la enfermedad.

Patológicamente, esta enfermedad responde a una alteración de la embriogénesis en un sentido hiperplásico en el curso de la formación de los gruesos canales intrahepáticos.

Desde el punto de vista clínico, la edad de aparición de los síntomas resultó a los 10 años en 8 observaciones de las revisadas por Caroli. Sin embargo puede permanecer latente durante largo tiempo, como ocurrió en nuestro caso. Se aprecia un franco predominio del sexo masculino (10 a 2) en los casos de Caroli, coincidiendo con nuestro caso y el de Maquieira. El cuadro clínico se caracteriza por empujes de angiolitiasis que se repiten durante años, caracterizados por dolor abdominal, fiebre y ausencia de ictericia. Habitualmente el estado general está conservado y el examen es negativo.

Las formas asociadas a una fibroangioadenomatosis suman a estos síntomas los de la hipertensión portal, que sin embargo, pueden faltar.

Pueden observarse formas cirróticas y formas angiolíticas.

El diagnóstico de la enfermedad se certifica por la radiología a través de una colangiografía, ya sea preoperatoria, a menudo intraoperatoria, o post operatoria. La urografía de excreción puede detectar el compromiso renal. El diagnóstico de fibroangioadenomatosis se demuestra por biopsia hepática.

La ecografía y la tomografía axial computarizada permiten localizar las cavidades dentro del parénquima hepático, como vimos en nuestro caso.

Frente a un niño con una cirrosis, debe despreciarse esta enfermedad, sobre todo si la biopsia hepática demuestra una fibroangioadenomatosis.

Los accesos de angiolitiasis se repiten por intervalos de semanas, meses o años.

La evolución es prolongada, tratándose de una enfermedad que es siempre grave. La infección biliar está favorecida por la litiasis intrahepática. La evolución de las formas asociadas a fibroangioadenomatosis es particularmente grave, presentando los peligros de la angiolitiasis y de las complicaciones de la cirrosis: insuficiencia hepática, hemorragia digestiva, etc.

Tratamiento^(3, 4)

1) *Forma pura:* El tratamiento radical consiste en la excéresis completa de las ectasias canaliculares que es sólo posible en las formas localizadas, por ejemplo, a un lóbulo hepático, mediante la resección del mismo.

En las formas difusas, no hay tratamiento radical posible, y la intervención de elección es la derivación biliodigestiva (coládoco o hepaticoyeyu-nostomía).

2) *Formas asociadas a una cirrosis:* El único planteo razonable es la derivación biliodigestiva. El tratamiento de la cirrosis es médico, y quirúrgico en las hemorragias digestivas por hipertensión portal.

El drenaje biliar externo, utilizado en nuestro caso y en la observación de Maquieira, constituye un procedimiento de necesidad, que de acuerdo a la literatura, se sigue de resultados pobres, porque aunque soluciona el empuje agudo de angiolitiasis, no previene la aparición de nuevos empujes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CAROLI J., SOUPAULT R., KOSSKAKOWSKI J., PLOCKER L., PARADOWSKA M. — La dilatation polykistique congenitale des voies biliaires intrahepatiques. Sem. Hop. Paris, 34: 486, 1958.
2. CAROLI J., ELEVE J., et EMERIT B. — Un nouveau cas de dilatations kystiques congénitales des voies biliaires intrahepatiques. Sem. Hop. Paris, 36: 1971, 1960.
3. CAROLI J. et CORCOS V. — Maladies des voies biliaires. Paris, Hasson, 1964.
4. CLEMENS M., JOST J.O., KAUTZ G., SCHWERING H., KESSLER B., und GALANSKY M. — Das Caroli Syndrom. Chirurg. 51: 219, 1980.
5. DAVIDENKO N., CASANOVA M., SOTELO J.R., MACHADO M., y DAVIDENKO A. — Dilatación congénita de la vía biliar extra e intrahepática (Enf. de Caroli) Hepaticoyeyunos-tomia. Cir. Urug., 50: 270, 1980.
6. LONGMIRE P., MANDIOLA S.A., GORDON H.E. — Congenital cystic disease of the liver and biliary system. Ann. Surg., 174: 711, 1971.
7. MAQUIEIRA G., MAZZA M.E., SILVA C. — Dilatación congénita de las vías biliares intrahepáticas segmentarias. Día Med. Urug. 421: 353, 1968.

COMENTARIOS:

Dr. VALLS: Felicito al Dr. Schneberguer por haber traído este caso tan interesante. Cuando él estaba leyendo este caso clínico yo me planteaba si la dilatación ésta que tuvo, la fundamental estaba en el lóbulo cuadrado, porque las otras no eran dilataciones congénitas; son secundarias a la angiocolitis y por vía retrógrada aparecieron los abscesos que nosotros también hemos visto y que después tratada la dilatación congénita retrocedieron haciendo tratamiento médico. El tratamiento estuvo absolutamente correcto. Yo me preguntaba también por qué le apareció a esta edad. Seguramente había sido bien tolerado hasta la colecistectomía. Una cosa que hemos aprendido de Del Campo es la función de reservorio que al hacerle la colecistectomía ya no la puede desempeñar la vesícula; y se alberga la bilis en el hígado y aumenta de tamaño y si hay una dilatación congénita se va a dilatar más y va a actuar a modo de vesícula secundaria. Seguramente con esa estasis apareció su litiasis y la litiasis fue lo que trajo como consecuencia la angiocolitis y la aparición de abscesos angiocolíticos. Yo tengo placas preciosas de enfermos con angiocolitis que aparece como si fuera un raci-

mo de uvas. Habiendo sacado el absceso, habiendo tratado el foco primario, habiendo combatido la infección, los otros pueden retroceder aunque es muy grave como él lo demostró.

Dr. TORTEROLO: Simplemente quiero agregar un caso a la casuística. Un enfermo que fue operado 3 veces en el interior por síndromes coledocianos reiterados encontrándose en todas las operaciones litiasis coledociana. Ingresó por un cuarto síndrome coledociano con repercusión general importante y lo que llama la atención en las colangiografías anteriores que este enfermo presentaba un árbol biliar normal a derecha y una ausencia persistente del hepático izquierdo en las colangiografías. Fue operado y se encontró que tenía un doble absceso en botón de camisa, uno hacia el espacio subfrénico izquierdo y otro hacia el espacio subhepático, originado en una cavidad que era fundamentalmente una cavidad quística del hepático izquierdo con cálculos en su interior. Ese enfermo se trató con una hepatectomía izquierda. Es otro modo de presentación que hay que tener en cuenta y es cuando los pacientes reiteran las crisis de síndrome coledociano a pesar de haber sido correctamente operados en intervenciones anteriores.