

Enfermedad de Caroli monolobar asociada a hepatolitiasis

José Manuel Ramia, Alfonso Mansilla, Jesús Villar, Cecilio García, Daniel Garrote y José Antonio Ferron

Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática. Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

Resumen

La enfermedad de Caroli es una entidad que se hereda de forma autosómica recesiva y está caracterizada por la dilatación sacular no obstructiva de los grandes conductos biliares intrahepáticos. Puede afectar al hígado globalmente o a un solo lóbulo. Clínicamente, cursa con colangitis de repetición y se puede asociar a hepatolitiasis. La enfermedad monolobar puede resolverse mediante hepatectomía, y la bilobar puede requerir la realización de un trasplante hepático. Presentamos un caso de enfermedad de Caroli monolobar derecha asociada a hepatolitiasis, y debatimos los métodos diagnósticos y terapéuticos.

Palabras clave: Hígado. Caroli. Trasplante. Hepatolitiasis.

MONOLOBAR CAROLI'S DISEASE ASSOCIATED WITH HEPATOLITHIASIS

Caroli's disease is an autosomal recessive disease characterized by nonobstructive dilatation of the intrahepatic bile ducts. It can affect the entire liver or a single lobe. Clinically it produces recurrent cholangitis and can be associated with hepatolithiasis. Monolobar disease can be resolved by hepatectomy and bilobar disease may require liver transplantation. We present a case of right-sided monolobar Caroli's disease associated with hepatolithiasis and discuss the diagnostic and therapeutic methods.

Key words: Liver. Caroli. Transplantation. Hepatolithiasis.

Introducción

La enfermedad de Caroli (EC) es una rara entidad congénita con herencia autosómica recesiva, caracterizada por la dilatación sacular no obstructiva de los grandes conductos biliares intrahepáticos, que clínicamente cursa con colangitis de repetición^{1,2}. Presentamos un caso de EC monolobar derecha asociada a hepatolitiasis y debatimos los métodos diagnósticos y terapéuticos.

Caso clínico

Varón de 31 años de edad, sin antecedentes de interés, que consultó en otro centro en noviembre de 2002 por presentar un cuadro de dolor

en el hipocondrio derecho (HD), fiebre e ictericia. Es diagnosticado mediante ecografía de coledocolitiasis sin colelitiasis. Se le realizó colangiopancreatografía endoscópica (CPRE) y una esfinterotomía con extracción de gran cantidad de cálculos de la vía biliar extrahepática, y se observaron múltiples litiasis intrahepáticas de pequeño tamaño en los conductos de los segmentos anteriores y posteriores derechos que presentaban dilataciones fusiformes. Tras un reingreso en enero de 2003 por otro cuadro de fiebre, dolor en el HD e ictericia es remitido a nuestro servicio. En dicho momento, el paciente presentaba febrícula (37,6 °C) y dolor leve en el HD (analítica hepática: bilirrubina total, 1,10 mg/dl; AST, 53 U/l; ALT, 71 U/l; GGT, 479 U/l; fosfatasa alcalina, 182 U/l). Se realiza una nueva ecografía que revela la presencia de aerobilia en los radicales izquierdos, una dilatación segmentaria de los radicales biliares del lóbulo derecho, preferentemente los pertenecientes a los segmentos V y VI, que están ocupados por múltiples litiasis, una vesícula biliar sin litiasis y una vía biliar extrahepática normal. En la colangiografía se observan imágenes similares a las ecográficas, y se aprecia que el conducto del segmento VI parece desembocar en el conducto hepático izquierdo. El árbol biliar izquierdo es normal, sin hepatolitiasis o saculaciones. Se interviene realizando inicialmente una ecografía y una colangiografía intraoperatoria, que confirman los hallazgos, y una anatomía biliar tipo C1, y se observa la existencia de una arteria hepática común retroportal. Tras la adecuada visualización anatómica de los elementos hiliares se realiza una hepatectomía derecha reglada (fig. 1), sin pinzamiento del pedículo, mediante bisturí ultrasónico. Las pérdidas hemáticas fueron de 230 ml. El curso postoperatorio es favorable sin requerir transfusión sanguínea. En el hígado resecado no se observan signos de fibrosis periportal ni focos de colangiocarcinoma.

Correspondencia: Dr. J.M. Ramia.
Buensuceso 6, 4 D. 18002 Granada. España.
Correo electrónico: jose_ramia@hotmail.com

Manuscrito recibido el 16-6-2003 y aceptado el 16-9-2003.



Fig. 1. Hepatolitiasis múltiple en el conducto biliar del segmento V.

Discusión

En 1958, Jacques Caroli describió por primera vez una ectasia cavernosa biliar que ahora conocemos como enfermedad de Caroli (EC)^{2,3}. Esta enfermedad, que se hereda de forma autosómica recesiva, produce la falta o la alteración del modelado embriológico normal de los ductos biliares^{1,3}. Se divide en dos subtipos: la EC y el síndrome de Caroli.

La EC simple se caracteriza por una dilatación segmentaria sacular multifocal de las vías biliares intrahepáticas principales y puede afectar al hígado globalmente o a un solo lóbulo, como ocurre en nuestro caso^{1,2}. En un 21% de los pacientes con EC, la dilatación es difusa sin saculaciones³. La EC se caracteriza por presentar una ectasia pura de los conductos biliares sin fibrosis ni otras lesiones histológicas concomitantes¹. Debido al estancamiento biliar que producen las dilataciones, existe una alta incidencia de hepatolitiasis y colangitis de repetición que pueden provocar abscesos hepáticos y sepsis de origen biliar³. En estos episodios de colangitis, la fiebre no siempre se acompaña de ictericia o dolor abdominal, lo que retrasa el diagnóstico. Los procesos inflamatorios de repetición pueden llevar al desarrollo de un colangiocarcinoma, hecho que ocurre entre un 7 y un 24% de los pacientes con EC^{3,4}. La EC unilobar afecta, en el 80% de los casos, al lóbulo izquierdo, en el 23% de los pacientes se manifiesta en mayores de 50 años, y sólo un 43% presenta litiasis biliar acompañante¹⁻⁴.

El síndrome de Caroli se asocia a fibrosis hepática congénita y presenta su fibrosis periportal típica². Su clínica habitual es la presencia de colangitis e hipertensión portal, que puede evolucionar a una cirrosis hepática. La EC y el síndrome de Caroli se pueden asociar a la enfermedad renal poliquística recesiva y también a la dilatación de la vía biliar extrahepática y los quistes de colédoco¹⁻⁴.

El diagnóstico de EC se basa en diversos métodos de imagen. La ecografía abdominal es el método más económico, accesible y fiable para la patología biliar, especialmente útil para determinar la dilatación de la vía biliar intrahepática y la hepatolitiasis de hasta 1-2 mm. La tomografía computarizada (TC) no helicoidal tiene una sensibilidad del 63-81% para el diagnóstico de hepatolitiasis y dilataciones biliares, aunque estos resultados han mejorado con la TC helicoidal². Actualmente, la colangiorrisonancia es la prueba de elección no invasiva para la valoración del árbol biliar y ha sustituido a la CPRE, que ha evolucionado de un método diagnóstico a terapéutico. La ecografía y la colangiografía intraoperatoria son muy importantes para la confirmación diagnóstica y para la planificación de la intervención quirúrgica.

El diagnóstico diferencial de la EC se plantea con la colangitis esclerosante primaria, la colangitis recurrente, la enfermedad poliquística hepática y la papilomatosis biliar. La colangitis recurrente es prácticamente indistinguible radiológicamente de la forma difusa de EC³.

El tratamiento en la EC depende de la localización y la extensión de las dilataciones biliares. Si la enfermedad afecta a un segmento o segmentos o la totalidad de un lóbulo, la resección hepática es el tratamiento de elección. Las ventajas de la hepatectomía son la resolución definitiva del problema, eliminando los episodios de colangitis y el riesgo de malignización⁴. La resección está especialmente indicada cuando la EC es monolobar, y existen cambios fibróticos o atrofia en el parénquima hepático y estenosis a más de 10 mm del conducto hepático común⁴. En los pacientes donde no sea factible la hepatectomía y presenten una hepatolitiasis concomitante se puede intentar la extracción de cálculos por vía endoscópica, asociada o no a litotricia, el tratamiento médico con ácido ursodesoxicólico o la extracción quirúrgica, aunque ésta sin resección se acompaña de una elevada recidiva litiasica⁶. Cuando la enfermedad sea bilateral y difusa, con colangitis muy frecuentes, puede estar indicado el trasplante hepático. En nuestro caso, la anómala distribución biliar y arterial dificultó la técnica quirúrgica, que fue facilitada por la ecografía intraoperatoria y el bisturí ultrasónico, herramientas básicas en una unidad de cirugía hepatobiliar.

Bibliografía

- Escartín P. Patología de la placa ductal. *Gastroenterol Hepatol* 1998;21:492-7.
- Garre C, Mercader J, García B, Sáez R, Albadalejo A, Baños R. Enfermedad de Caroli segmentaria. *Rev Esp Enferm Dig* 2002;94:504-5.
- Levy A, Rohrmann CA, Murakata LA, Loneragan GJ. Caroli's disease: radiologic spectrum with pathologic correlation. *AJR* 2002;179:1053-7.
- Gillet M, Favre S, Fontollet C, Halkic N, Mantion G, Heyd B. Monolobar Caroli disease. Apropos of 12 cases. *Chirurgie* 1999;124:13-8.
- Uchiyama K, Onishi H, Tani M, Kinoshita H, Ueno M, Yamaue H. Indication and procedure for treatment of hepatolithiasis. *Arch Surg* 2002;137:149-53.
- Robles R, Marín C, López J, et al. Hepatectomía en 4 pacientes con