CIR. DEL URUGUAY, V. 50, Nº 3: 270-274, mayo/junio 1980

CASOS CLINICOS

Dilatación congénita de la vía biliar extra e intrahepática (Enfermedad de Caroli). Hepático - yeyunostomía

Dres. Nicolás Davidenko, Marys Casanova de Davidenko, José Roberto Sotelo; Bres. Martha Machado y Antonio Davidenko

Aportamos una observación de Dilatación Congénita de la Vía Biliar Extra e Intrahepática asociada a una ectasia canalicular precalicial, complicada por litiasis biliar pigmentaria tratada en una primera intervención por colecistectomía (litiasis vesicular). Seis años más tarde angiocolitis a repetición por litiasis coledociana realizándosele Hepático - yeyunostomía látero - lateral con asa de Hivet - Warren - Praderi; a los 17 meses de esta operación la paciente se encuentra asintomática.

La histología confirmó que el proceso es la Forma Pura de la enfermedad de Caroli. La microscopía electrónica permitió constatar la indemnidad del esbozo mesodérmico de las vías biliares.

No hemos encontrado descritas en la bibliografía: estudio con microscopio electrónico en esta afección, así como al tipo de montaje del asa utilizada en la confección de la anastomosis bilio - yeyunal.

Palabras clave (Key words, Mots clés) MEDLARS: Bile ducts, intrahepatic, abnormalities / Biliary tract diseases, surgery.

INTRODUCCION

Existe una variedad de afecciones cuya característica es la dilatación del árbol biliar, cuyo origen es congénito diferenciándose estas anomalías disgenéticas de otras entidades que presentan dilatación biliar pasiva y es secundaria al estasis biliar; éstas son adquiridas y sobre cuyo aspecto nos hemos referido anteriormente (7).

A continuación presentamos una observación de dilatación de la vía biliar intra y extrahepática de naturaleza congénita y denominada Enfermedad de Caroli.

Presentado en la Sociedad de Cirugía del Uruguay, el 9 de mayo de 1979.

Profesor Adjunto de Clínica Quirúrgica, Facultad de Medicina, Montevideo, Gastroenterólogo del Hospital Maciel, Sub - Director del Instituto de Ciencias Biológicas de Montevideo y Practicantes.

Dirección: Nelson 3329, Montevideo (Dr. N. Davidenko).

OBSERVACION

C. C. M. Hospital de Clínicas, Reg. 137.691. 7/3/72. Sexo F. Paciente de 37 años con historia de dispepsia hiposténica de 15 años de evolución, que en los últimos 6 meses presenta cólicos hepáticos a repetición. No tiene antecedentes de ictericia.

Examen: Buen estado general. Apirexia. Piel y mucosas bien coloreadas. No tiene ictericia. Abdomen: simétrico, depresible, dolor intenso a la palpación en hipocondrio derecho. Signo de Murphy positivo. No hepatoesplenomegalia. Resto del examen normal.

Colecistografía: Vesícula muy aumentada de tamaño, débilmente opacificada por el medio de contraste y aparentemente sin imágenes de cálculos. Por la historia de la paciente se plantea el diagnóstico de microlitiasis vesicular y se decide su intervención quirúrgica.

Primera operación (5/4/72): Dr. Davidenko.

Anestesia general. Incisión sub - costal derecha. Exploración: Hígado de tamaño normal, aumentado ligeramente de consistencia, llama la atención a nivel de su superficie la existencia de minúsculas zonas blanquecinas dispersas con el aspecto de "granos de sémola".

Vesícula enorme aparentemente sin cálculos; se decide efectuar colecistectomía. Disección del pedículo cístico. Conducto cístico de gran tamaño midiendo alrededor de 1 ½ centímetros de diámetro, se diseca constatándose su terminación en el colédoco en "doble caño de fusil", voluminoso colédoco mide más de 3 centímetros de diámetro.

No se dispone de colangiografía intraoperatoria. Se carga el cístico con dos tractores, ligadura distal del cístico, colecistectomía de fondo a cuello. Una vez extraida la vesícula se procede a la apertura de la misma constatándose la existencia de microcálculos pigmentarios del tamaño de un milímetro.

Se explora la vía biliar principal aprovechando el gran diámetro del cístico, que permite una correcta exploración instrumental. Se constata gran calibre del hepato - colédoco y de los hepáticos, ausencia de litiasis, excelente pasaje al duodeno. Se deja tubo de Kehr transcístico que se saca por contraabertura. Biopsia hepática. Drenaje de Penrose en lecho hepático.

Buen postoperatorio.

Colangiografía postoperatoria: Gruesa vía biliar principal. Dilatación cilíndrica del hepato - colédoco con buen pasaje al duodeno, sin imágenes de cálculos residuales. La vía biliar alta es portadora de dilataciones

FIG. 1.— Colangiografía postoperatoria realizada a través del tubo de Kehr ubicado por encima de la anastomosis hepático - yeyunal que muestra un excelente pasaje de la sustancia de contraste por dicha anastomosis.

ampuliformes y sacciformes que toman toda su extensión, hasta los canalículos más pequeños que tienen un aspecto moniliforme.

El drenaje de Kehr se retira en los plazos habituales.

Anatomía Patológica: Vesícula biliar que mide 15 centímetros de largo por 6 centímetros de ancho. Micro: Colecistitis crónica en actividad con focos de infiltración linfoide en el corion y edema de la submucosa.

Biopsia hepática: Espacio porta agrandado sin distorsionar la lámina hepatocítica periférica. Gran número de conductos biliares muchos de los cuales se encuentran dilatados, el epitelio de los mismos es cilíndrico. Existen acúmulos de capilares biliares por debajo de la cápsula de Glisson.

Lobulillo: Arquitectura conservada. Ligera esteatosis. No hay necrosis hepatocítica. No hay exudados intralobulillares.

Con los datos aportados por la histología que se suma al aspecto colangiográfico se llega al diagnóstico de Dilatación congénita de las vías biliares (Enf. de Caroli).

Biopsia hepática. Estudio con Microscopio Electrónico. El resultado se comentará más adelante para evitar repeticiones.

Urografía de excreción: Estasis precalicial bilateral con túbulos dilatados como corresponde al riñón "en esponja".

Evolución: Asintomática durante 6 años; posteriormente presenta crisis de angiocolitis a repetición.

Colangiografía intravenosa: Gran colédoco de densidad débil e inhomogénea sospechosa la existencia de cálculos. No se observa pasaje al duodeno.

Segunda Operación (25/10/78): Dr. Davidenko.

ncisión transversa subcostal derecha, resección de la cicatriz anterior. Liberación de numerosas adherencias. Hígado de aspecto similar a la intervención anterior. Bazo normal. Disección del pedículo hepático. Enorme colédoco tenso. Colangiografía por punción muestra gran dilatación del hepatocolédoco y de la vía biliar intrahepática con ausencia de pasaje del contraste al duodeno por imagen de cálculo enclavado en el sector del colédoco inferior y papila. Disección del muñón cístico residual que no tiene patología. Hepaticotomía transversal, sale bilis a presión de aspecto claro; se extraen del colédoco inferior un conglomerado de tres cálculo pigmentarios que adoptan el molde del colédoco inferior y de la papila. Lavado exhaustivo; no existen otros cálculos. Se decide realizar hepático - yeyunostomía látero - lateral con asa diverticular según técnica de Hivet - Warren modificada por Praderi; dejando por encima un tubo de Kehr. Dado el calibre del hepático la anastomosis presentó un calibre excelente, especial cuidado se tuvo al montar el asa, que la longitud del asa proximal tuviera una longitud de más de 60 centímetros para evitar el reflujo digestivo.

Buen postoperatorio.

Colangiografía postoperatoria: Muestra un buen pasaje por la hepatico - yeyunostomía, la papila es permeable con pasaje al duodeno. No existen imágenes de cálculos. Vía biliar intra hepática con el aspecto descrito.

Se retiró el tubo de Kehr en los plazos habituales; la paciente lleva 17 meses de su intervención libre de síntomas.

COMENTARIO

En 1958 Caroli (3) describe una nueva afección de las vías biliares destacando su naturaleza congénita; en 1960 (4) presenta un nuevo caso y en 1964 (5) recoge las observaciones descritas en la literatura.

El autor clasifica a la dilatación congénita de las vías biliares intrahepáticas en una forma difusa y otra localizada a un lóbulo; pudiendo ser aislada o estar asociada a una dilatación del hepatocoledoco; a su vez, la afección puede ser pura o asociada a una fibroangioadenomatosis; existiendo formas intermedias (5).

En la *forma pura de la Enfermedad de Caroli* como es el presente caso, los canales biliares segmentarios y sus ramas aferentes presentan en el colangiograma una ectasia canalicular sacciforme o moniliforme tomando el aspecto de "árbol portador de frutos". Del punto de vista histológico el epitelio de las cavidades es cúbico o cilíndrico no existiendo alteraciones de la célula hepática; en el espacio porta los canales biliares se encuentran multiplicados por 7 u 8 (normales 1 ó 2) siendo el hecho que otorga el diagnóstico nosológico a esta enfermedad, *no siendo posible asegurar su naturaleza congénita sin estos elementos* (5).

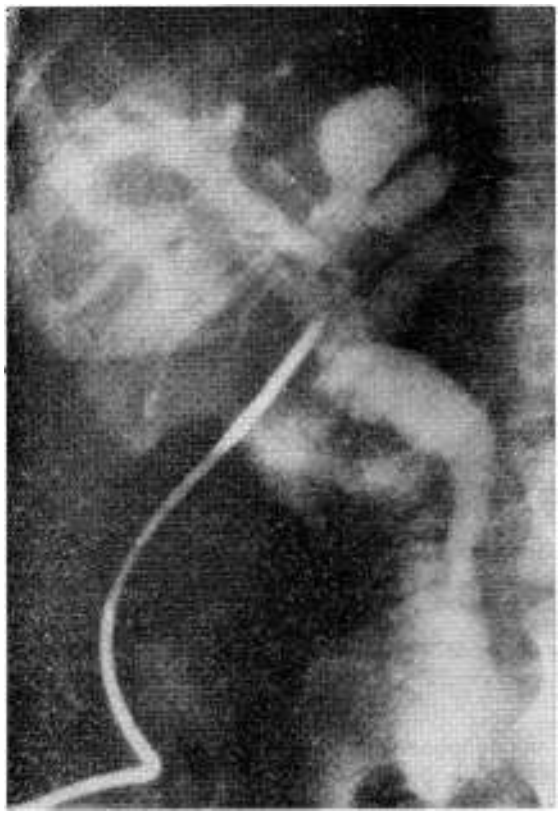

FIG. 2.— Colangiografía postoperatoria que muestra la existencia de un muy buen pasaje del contraste al duodeno. Nótese el aspecto quístico de la vía biliar intrahepática.

La vía biliar extrahepática (hepato - colédoco y vesícula) puede estar dilatada como en nuestra observación, o bien ser portadora de otras anomalías: agenesia vesicular (2), quiste del colédoco (9, 18) siendo señalada también la existencia de un colangiocarcinoma (8).

Esta malformación puede estar asociada como sucedió en nuestra paciente a una lesión renal caracterizada por una ectasia canalicular precalicial semejante a la nefrospongiosis o Enfermedad de Cacchi y Ricci (5).

El origen de la afección es congénito y se debe probablemente a una embiopatía en el momento de desarrollo de la vía biliar intrahepática cuya etiología es desconocida transmitiéndose con un carácter mendeliano recesivo (2).

Alonso - Lej (1) clasifica a las dilataciones congénitas que toman la vía biliar extra - hepática en tres tipos: a) Quiste del colédoco; b) Divertículo del colédoco, y c) El coledococele. Babut (2) le agrega una cuarta forma que es la Enfermedad de Caroli.

Todani (17) realiza una clasificación de las malformaciones quísticas congénitas en 5 tipos fundamentales al que agrega sub - tipos en cada uno de ellos ya que el autor incluye en su clasificación a las malformaciones mixtas. El tipo V le corresponde a la Enfermedad de Caroli.

El cuadro clínico está dominado por la existencia de crisis de angiocolitis a repetición como presentó nuestra paciente, sin embargo puede tomar un curso grave y determinar la existencia de abscesos intrahepáticos y septicemia (3, 4, 5, 20).

Watts (20) en una reciente revista de la literatura recoge 84 casos publicados de esta enfermedad, lo que le permite analizar los distintos procedimientos quirúrgicos efectuados así como sus resultados. Al igual que otros autores (10, 11, 14) considera al drenaje biliar

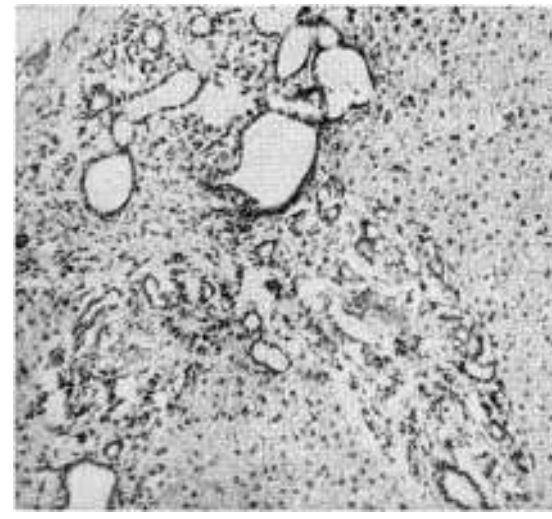

FIG. 3.— Microfotografía que objetiva un espacio porta con un elevadísimo número de canales biliares que están muy dilatados. Las células hepáticas son de aspecto normal. Estos son los elementos típicos de la forma Pura de la Enfermedad de Caroli.

FIG. 4.— Fotografía obtenida con el microscopio electrónico que muestra a un capilar biliar intercelular de aspecto normal, nótese la existencia de microvellosidades en su interior.

externo como un procedimiento de resultado muy pobre ya que la angiocolitis está presente posteriormente, lo que motiva múltiples intervenciones. Del mismo modo consideran inadecuado a la esfinterotomía y la esfinteroplastia y a las anastomosis quisto - digestivas.

De las anastomosis bilio - digestivas, la colédoco - duodenostomía dio malos resultados (20) y Longmire (10) propone abandonarla, es evidente que al crear un gran reflujo duodeno - biliar favorece la formación de cálculos.

Todos los autores (3, 4, 5, 10, 11, 14, 18, 20) son unánimes en expresar que las mejores intervenciones son la coledoco - yeyunostomía o la hepático - yeyunostomía, ya que existe una baja incidencia de colangitis en el postoperatorio alejado.

En nuestro país se conocen otras dos observaciones de esta afección: la primera (1968) de Maquieira (11) cuyo paciente fue intervenido en dos ocasiones sucesivas realizándosele drenaje biliar externo, el aspecto colangiográfico es típico así como el estudio histológico; desconociéndose su evolución alejada.

La segunda (1969) de Crestanello (6) que corresponde a un enfermo portador de una angiocolitis grave y que fue intervenido en 3 ocasiones. En la segunda operación se le realizó una hepático - yeyunostomía con asa en Y de Roux, pero lamentablemente el paciente falleció en el postoperatorio de una tercera reintervención. Si bien no existe estudio necrópsico, ni confirmación histológica es muy sugestivo el aspecto colangiográfico, los hallazgos operatorios y la evolución del paciente.

La presente corresponde a la tercera observación nacional y a la primera mundial tratada mediante hepático - yeyunostomía látero - lateral montada en asa de Hivet - Warren modificada por Praderi (13). Dadas las características y funcionamiento de dicha asa pensamos que pueda contribuir a la buena evolución alejada de estos pacientes. No hemos encontrado en la bibliografía sobre el tema intervenciones similares a la nuestra ya que los autores realizan el montaje del asa en Y de Roux y en algunos casos se ha observado la recidiva de la litiasis y colangitis (20).

La paciente se encuentra asintomática a 17 meses de la intervención, consideramos que es necesario esperar una evolución más prolongada para poder pensar que la paciente tiene definitivamente solucionado su problema. A pesar de que el procedimiento quirúrgico utilizado lo consideramos el más adecuado, recordemos que las bolsas intrahepáticas típicas en esta enfermedad se encuentran mal drenadas hacia la vía biliar principal, lo que conlleva a la estasis biliar que es una causa de litiasis intrahepática; a la misma consecuencia se llega con las anastomosis biliodigestivas inadecuadas; consideramos haber eliminado este último factor al proponer la anastomosis bilio - yeyunal antedicha.

Consideramos de interés los resultados obtenidos mediante el estudio con el microscopio electrónico ya que no hemos encontrado referencias bibliográficas al respecto.

Embiológicamente las células hepáticas provenientes del mesodermo celómico forman los capilares biliares intercelulares y a los intralobulillares, los restantes elementos de las vías biliares (capilares biliares interlobulillares, conductos biliares, canales segmentarios, vía biliar principal y accesoria) tienen un origen endodérmico (2, 4). El lugar de fusión de estos dos grupos de elementos embiológicamente diferentes se efectúa a nivel de los capilares biliares interlobulillares llamados también colangiolos o canales de Hering, que forman un plazo a nivel de la periferia del espacio porta.

No hemos encontrado alteraciones de la sustancia adhesiva que se encuentra entre las células hepáticas. El número de capilares biliares así como el aspecto de sus microvellosidades son de tamaño y forma normales. Los capilares biliares intralobulillares también tienen un aspecto normal. Los restantes elementos biliares fueron estudiados con la microscopía óptica y presentaron los elementos patológicos ya descritos. Estos elementos nos permiten asegurar que en la Enfermedad de Caroli la malformación toma exclusivamente al esbozo endodérmico de las vías biliares.

RESUME

Dilatation congénitale de la voie biliaire extra et intrahépatique, Maladie de Caroli. Hépaticojejunostomie

Nous apportons une observation personnelle de dilatation congénitale de la voie biliaire extra et intrahépatique, associée à une stase canaliculaire précalicial, compliquée d'une lithiase biliaire pigmentaire, traitée lors d'une première intervention avec une cholécystectomie (lithiase vésiculaire). Six ans plus tard, des angiocholites à plusieurs reprises, à cause d'une lithiase cholédocienne en réalisant une hépaticojéjunostomie latéro - latérale, avec une anse de Hivet - Warren - Praderi; 17 mois plus tard, après l'opération, la malade ne présente aucun symptôme.

L'histologie a confirmé que le processus est la forme pure de la maladie de Caroli. La microscopie électronique a permis de constater l'indemnité de l'ébauche mésodermique des voies biliaires.

Nous n'avons pas trouvé décrites dans la bibliographie: une étude de cette affection avec le microscope électronique, ainsi que le type de montage de l'anse employée pour la préparation de l'anastomose biliojéjunale.

SUMMARY

Intra and Extrahepatic Congenital Dilatation of the Bile Ducts. Caroli's Disease. Hepatic - Jejunostomy

One case of intra and extrahepatic congenital dilatation fo the biliary tree associated to a pigmentary biliary lithiasis is reported.

First was treated by cholecystectomy (gallstones). 6 years later began with recurrent cholangitis due to choledocholithiasis.

A side to side hepatic - jejunostomy was performed with an Hivet - Warren - Praderi loop. 17 months later the patient remains asyntomatic. Electronic microscopy confirmed the diagnosis.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ALONSO LEJ F, REVER WV and PESSAGNO D. Congenital choledochal cyst with a report of two and an analysis of 94 cases. *Intern Abst Surg*, 108: 1, 1959.
2. BABUT JM, BRACQ H, FEUILLU J. Malformations des voies biliaires. Encycl. Méd. - Chir. París 7-1975. Foie - Pancréas, 7002 A-10.
3. CAROLI J, SOUPAULT R, KOSSAKOWSKI J, PLOCKER L et PARADOWSKA M. La dilatation polykystique congénitales des voies biliaires intrahépatiques. *Sem Hop Paris*, 34: 488, 1958.
4. CAROLI J, ETEVE J et EMERIT B. Un noueveau cas de dilatations kystiques congénitales des voies biliaires intrahépatiques. *Sem Hop Paris*, 36: 1791, 1960.
5. CAROLI J et CORCOS V. Maladies des voies biliaires intrahépatiques segmentaires. París. Masson, 1964.
6. CRESTANELLO FA. Dilatación y litiasis múltiple de la vía biliar intrahepática y del hepatocolédoco sin litiasis vesicular. Trabajo del Primer Año del Curso de Cirugía. Escuela de Graduados. Facultad de Medicina. Montevideo, 1969 (inédito).
7. DAVIDENKO N. Dilatación intrahepática de la vía biliar. Curso Intensivo de Cirugía de la Vía Biliar Principal. *Congreso Uruguayo de Cirugía, 28º*, Montevideo, 1977 (inédito).
8. GALLAGHER PJ, MILLIS RR, MITCHINSON MJ. Congenital dilatation of the intrahepatic bile ducts with cholangiocarcinoma. *J Clin Pathol*, 25: 804, 1972.
9. GOTS RE, ZUIDEMIA GD. Dilatation of the intrahepatic biliary ducts in a patient with a choledochal cyst. *Am J Surg*, 119: 726, 1970.
10. LONGMIRE WP, MANDIOLA SA, GORDON HE. Congenital cystic disease of the liver and biliary system. *Ann Surg*, 174: 711, 1971.
11. LORENZO G, SEED RW, BEAL JM. Congenital dilatation of the biliary tract. *Am J Surg*, 121: 510, 1971.
12. MAQUIEIRA G, MAZZA ME, SILVA C. Dilatación congénita de las vías biilares intrahepáticas segmentarias. *Día Méd Urug*, 34: 3, 1968.
13. PRADERI R, ESTEFAN A, GOMEZ FOSSATI C, MAZZA M. Dérivations bilioyeyunales sur anses exclues. Modifications techniques du procédé de Hivet - Warren. *Lyon Chir*, 69: 459, 1973.
14. PRIDGEN JE, BRADLEY J, MC INNIS D. Primary intrahepatic gallstones. *Arch Surg*, 112: 1037, 1977.
15. ROUILLER C. Les canalicules biliaires. Etude au microscope éléctronique. *Acta Anat*, 26: 94, 1956.
16. STEINER JW, CARRUTHERS JS. Studies on the fine structure of the terminal branches of the biliary tree. *Am J Path*, 38: 639, 1961.
17. TODANI T, WATANABE Y, NARYSUE M, TUBUCHI K, OKASIMA K. Congenital bile ducts cysts. *Am J Surg*, 134: 263, 1977.
18. TSUCHIDA Y, ISHIDA M. Dilatation of intrahepatic bile ducts in congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Surgery*, 69: 776, 1971.
19. VIAL JD, SIMON FR and MAD O AM. Effect of bile duct ligation on the ultrastructural morphology of hepatocytes. *Gastroenterology*, 70: 85, 1976.
20. WATTS DR, LORENZO CA, BEAL JM. Congenital dilatation of the intrahepatic biliary ducts. *Arch Surg*, 108: 592, 1974.

DISCUSION

DR. R. PRADERI.— Es importante establecer la clasificación diferencial entre la forma de Enfermedad de Caroli con fibrosis o sin fibrosis y otras formas de dilataciones de la vía biliar intrahepática.

En lo que va de este año y fines del año pasado operé 2 casos de litiasis recidivante intrahepática con colangitis séptica grave, y dilataciones quísticas intrahepáticas.

A esos 2 enfermos que estuvieron gravísimos se les realizó una hepático - colédoco - yeyunostomía amplia, de 5 a 10 cms. de largo, y están vivos, lo cual habla de la bondad de este procedimiento que han desarrollado sobre todo los cirujanos japoneses y vietnamitas, que son los que manejan más estas formas de dilataciones saculares intrahepáticas. Ellos hacen resecciones hepáticas izquierdas cuando tienen litiasis con colangitis sépticas del segmento 3; situación bastante común.

El año pasado en San Pablo el grupo de Sato mostró una estadística de 70 casos de litiasis con muy buen resultado, aunque se sabe que no siempre es posible sacar todos los cálculos.

Es una enfermedad que no es común en nuestro medio y que hay que empezar a acostumbrarse a verla. Además de estos casos debo señalar que he operado varios más de litiasis intrahepática en sus distintas formas.

DR. DAVIDENKO.— Yo agradezco mucho la atención; lástima que la discusión no haya sido mayor porque hay diversos puntos muy interesantes a tomar en cuenta. En primer término me voy a referir a las palabras del Dr. R. Praderi. quien habla de diversas formas; eso es así, existe una clasificación reciente hecha por Kasai en la cual se agrupan todas las malformaciones en 5 grupos distintos que a su vez los divide en subtipos, o sea que complica un poco el panorama.

Respecto a la litiasis intrahepática yo quiero decir que los autores norteamericanos mezclan litiasis intrahepática de occidente con malformación congénita. Son dos cosas completamente distintas. En algunos casos discutibles, sobre todo la litiasis intrahepática del hepático izquierdo en el cual algunos han señalado una disminución del calibre del hepático izquierdo y por ello la formación de cálculos; sin embargo la histología del lóbulo que se reseca en el caso del lóbulo izquierdo con litiasis de este tipo, la histología corresponde a una cirrosis biliar, por ello yo he destacado la histología como valor diagnóstico en las malformaciones del tipo que nos hemos referido. Del mismo modo quiero señalar que cuando la malformación es sobre el hepático izquierdo, la hepatectomía izquierda es un hecho ya descripto, que hay una publicación reciente, porque cura la enfermedad. Otra cosa muy cierta que dijo el Dr. R. Praderi es que la coledoco - duodenostomía es insuficiente en estos casos y por eso prácticamente se contraindica. Respecto a la hepático - yeyunostomía hay un hecho interesante: a pesar de que el asa sea larga no existen estudios capaces de demostrar desde el punto de vista del tránsito digestivo, que el Bario pueda remontar hacia la anastomosis hepático - yeyunal. Sin embargo yo tuve ocasión de ver al Dr. Hautefeuille en París que había operado una enferma que le había hecho una hepático - yeyunostomía bien larga con una anastomosis permeable y él retiró cálculos que estaban por encima de dicha anastomosis y el núcleo del cálculo eran restos vegetales, o sea contenido intestinal que había remontado tan alto.

La tendencia actual es la de realizar ese tipo de operación en esta enfermedad que como dijo el Dr. Praderi es rara, pero que de pronto buscándola se pueden encontrar más casos. Pero quiero destacar que la histología es concluyente y es la que hace el diagnóstico, no es la morfología ni hace tampoco el diagnóstico el hecho de encontrar una litiasis pigmentaria.

Muchas gracias por la atención.