

## TRABAJOS CIENTÍFICOS

# Enfermedad de Caroli

Dr. FERNANDO PIMENTEL M

Departamento de Cirugía Digestiva, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

### TRABAJO DE INGRESO

#### RESUMEN

**Antecedentes:** La Enfermedad de Caroli es una patología congénita caracterizada por dilataciones saculares multifocales de la vía biliar con litiasis secundaria. Aunque puede evolucionar asintomática por años, sus manifestaciones más frecuentes son dolor, ictericia obstructiva y colangitis. El objetivo de este trabajo es presentar una serie de 26 enfermos tratados por esta patología. **Material y Métodos:** Se revisaron en forma retrospectiva las fichas clínicas de los pacientes tratados entre 1983 y 2001 por Enfermedad de Caroli, registrándose características clínicas, exámenes diagnósticos y resultados de la terapia ofrecida. **Resultados:** La serie estuvo constituida por 26 pacientes, con promedio de edad de 47,9 años (rango: 24-71). Las manifestaciones más frecuentes fueron la ictericia obstructiva en 14 pacientes y el dolor en hipocondrio derecho en 10. En todos los pacientes se practicó ecografía, en 25 (96%) se detectó dilatación segmentaria de la vía biliar y/o litiasis intrahepática. El compromiso fue del árbol biliar izquierdo en 16, del derecho en 4 y bilateral en 6. Se efectuaron resecciones hepáticas en 20 pacientes (en todos los casos de compromiso unilateral y 4 de los con compromiso bilateral), observándose complicaciones quirúrgicas en cuatro de ellos (20%). Dos pacientes no se resecaron, practicándose una coledocoduodenostomía y una papilotomía endoscópica. El examen patológico confirmó el diagnóstico en todas las resecciones hepáticas. Se logró seguimiento en 23 pacientes (88%) por 5,5 años en promedio. Dos pacientes han fallecido, uno por insuficiencia renal crónica y hepática asociada a compromiso bilateral del hígado y el otro por una causa no relacionada. Seis pacientes operados han presentado colangitis aguda, ellos se habían sometido a resecciones hepáticas parciales por enfermedad bilateral o a derivaciones biliodigestivas. Ningún paciente ha presentado evidencias de colangiocarcinoma. **Conclusión:** La serie presentada tiene características clínicas similares a las observadas en otras experiencias de Enfermedad de Caroli. La ecografía es un examen con buen rendimiento para el diagnóstico inicial de esta enfermedad. El tratamiento quirúrgico ha sido efectivo en pacientes con compromiso hepático unilateral. Los resultados en la enfermedad difusa plantean desafíos y puede incluir la incorporación del trasplante hepático en el manejo de esta patología.

PALABRAS CLAVES: *Enfermedad de Caroli, tratamiento médico*

#### SUMMARY

Caroli's disease is a congenital disorder characterized by multifocal saccular dilations of the biliary tree with secondary formation of bile duct stones. It may be asymptomatic for years. The main symptoms are upper right quadrant abdominal pain, obstructive jaundice and cholangitis. The aim of this study is to analyze a series of 26 patients treated with this disease. **Material and method:** A retrospective analysis was carried out including all patients who underwent surgery due to this disorder between 1983 and 2001, reporting

clinical symptoms, diagnostic test and the results of the treatment offered. *Results:* This series consists of 26 patients with a mean age of 47.9 years (range: 24-71). The most frequent manifestations were obstructive jaundice in 14 patients and right upper quadrant abdominal pain in 10 patients. An abdominal ultrasound was done in all patients. In 25 patients, (96%) a segmentary dilation of the bile duct was shown with or without intrahepatic biliary stones. The left biliary tree was involved in 16 patients, the right in 4 and in 6 patients it was bilateral. An hepatic resection was carried out in 20 patients (all those with unilateral disease and 4 with bilateral disease). Complications were registered in 4 of them (20%). Two patients did not undergo a resection but instead had a choledochoduodenostomy and an endoscopic sphincterotomy. The pathologist's study confirmed the diagnosis in all of the hepatic resections. In 23 patients (88%) a follow up period was recorded for an average of 5.5 years: 2 patients have died, one due to chronic renal and hepatic insufficiencies associated with bilateral hepatic involvement and the other due to a non related cause. Six patients operated on have presented acute cholangitis; these patients had undergone partial hepatic resection or a biliary-enteric reconstruction due to bilateral disease. No patient has yet shown evidence of a cholangiocarcinoma. *Conclusion:* The aforementioned series has similar clinical manifestations to those observed in other published series of Caroli's disease. An abdominal ultrasound is a good exam for initial diagnosis of the disease. Surgical treatment has proven to be effective in patients with unilateral hepatic involvement. Results in bilateral and diffuse disease pose important challenges and may need to include liver transplantation for an effective management of this disease.

KEY WORDS: *Caroli's disease, surgical treatment*

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Caroli es una malformación congénita poco frecuente, que se caracteriza por múltiples dilataciones saculares del árbol biliar intrahepático, descrita por Jacques Caroli en 1958.<sup>1</sup> Ocasionalmente compromete también la vía biliar extrahepática y es por ello que algunos autores, especialmente de países orientales, donde la enfermedad es más frecuente, incluyen la enfermedad de Caroli en las alteraciones quísticas de la vía biliar.<sup>2</sup>

Esta enfermedad parece tener un origen genético. Estudios cromosómicos han permitido identificar translocaciones entre los cromosomas 3 y 8, con pérdida de 3p y ganancia de 8q.<sup>3</sup> Se la reconoce como una patología autosómica recesiva, aunque hay casos con tendencia familiar, sugerentes de herencia autosómica dominante.<sup>4,5</sup>

La lesión básica consiste en dilataciones saculares multifocales de los conductos biliares segmentarios.<sup>6</sup>

Aun cuando las alteraciones están presentes desde el nacimiento, los pacientes pueden permanecer asintomáticos por largo tiempo, ocasionalmente toda la vida. Los síntomas más frecuentes corresponden a dolor, colangitis e ictericia obstructiva. Un riesgo de los pacientes con esta patología es el desarrollo de un colangiocarcinoma.<sup>7,8</sup>

En nuestro país las comunicaciones han sido más bien de casos aislados.<sup>9-13</sup> El objetivo del presente trabajo es presentar una serie de 26 enfermos tratados en el Hospital Clínico de la Pontificia

Universidad Católica de Chile, analizar sus características clínicas y los resultados del tratamiento.

## MATERIAL Y MÉTODO

Se revisó en forma retrospectiva los antecedentes clínicos de una serie de 26 enfermos con Enfermedad de Caroli tratados en el Departamento de Cirugía Digestiva del Hospital Clínico de la Pontificia Universidad Católica de Chile, entre 1983 y el 2001. Se analizaron las manifestaciones clínicas, los métodos diagnósticos utilizados, el tratamiento efectuado y los resultados inmediatos y a largo plazo. Para el seguimiento se utilizó el control en consultorio externo y entrevistas telefónicas.

## RESULTADOS

El promedio de edad de los 26 pacientes fue de 47,9 años, con un rango entre 24 y 71 años al momento del diagnóstico, de los cuales 16 (62%) eran mujeres. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron ictericia obstructiva en 14 pacientes, dolor en el hipocondrio derecho en 10 y fiebre en 6 (Tabla 1). En seis pacientes se desarrolló una pancreatitis aguda y uno presentó un absceso hepático. De los 26 pacientes, 13 habían sido colecistectomizados entre 3 y 26 años (en promedio 10 años) antes del diagnóstico.

Todos los pacientes se estudiaron inicialmente con una ecografía. El hallazgo más frecuente, en relación a la vía biliar, fue la dilatación segmentaria, que se observó en 17 pacientes; la presencia de

**Tabla 1**  
**MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

	<i>n</i>	%
Ictericia obstructiva	14	52
Cólico biliar simple	10	37
Fiebre	6	21

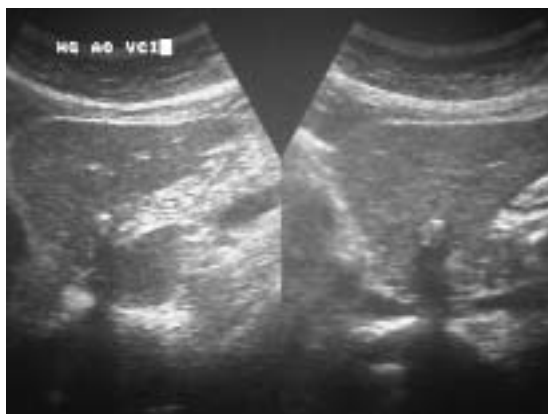
Hubo pacientes con asociación de síntomas.

cálculos intrahepáticos se observó en 15 del total (Figura 1). Sólo un estudio ecográfico no demostró alteraciones de la vía biliar intrahepática ni cálculos, pero sí una coledocolitiasis.

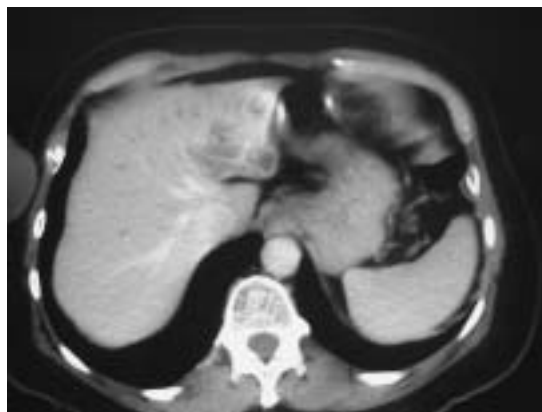
A 15 pacientes se les realizó una tomografía computada y en todos se demostró una dilatación segmentaria de la vía biliar (Figura 2).

En 22 pacientes se realizó una colangiografía endoscópica retrógrada como parte del estudio preoperatorio, la que fue anormal en todos ellos. El hallazgo más frecuente fue la dilatación irregular del árbol biliar intrahepático que se observó en 21 pacientes. La presencia de cálculos se observó sólo en 16 (Figura 3). El único examen en que no se vio dilatación de la vía biliar, demostró una obstrucción por cálculos del conducto comprometido (Tabla 2). En un paciente la dilatación segmentaria con litiasis de los conductos de los segmentos 2 y 3 fue demostrada en una colangiografía transcística al momento de la colecistectomía electiva; la ecografía de este paciente era la que había mostrado sólo dilatación de la vía biliar extrahepática y coledocolitiasis.

Se observó una dilatación segmentaria de los conductos biliares derechos en cuatro pacientes y



*Figura 1.* Ecografía de una paciente con compromiso de los segmentos 2 y 3. Se aprecia la dilatación de la vía biliar intrahepática y la presencia de una imagen que determina una sombra acústica en la vía biliar.



*Figura 2.* Tomografía computada que muestra la dilatación de los segmentos 2 y 3.

de los conductos biliares izquierdos en 16. En seis pacientes se encontró compromiso bilateral del árbol biliar.

Los procedimientos quirúrgicos realizados se detallan en la Tabla 3 y se describen a continuación: En nueve pacientes se realizó una papilotomía endoscópica para extraer cálculos que habían migrado a la vía biliar principal.

De los cuatro pacientes con compromiso hepático derecho, dos fueron sometidos a una lobectomía derecha, uno a una segmentectomía del segmento 7 y otro a la resección de los segmentos 6 y 7. De los 16 pacientes con compromiso de la vía biliar izquierda, nueve fueron sometidos a una segmentectomía 2 y 3, cinco a una lobectomía izquierda y dos a una anastomosis hepático yeyunal.



*Figura 3.* Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica de la misma paciente que muestra la dilatación segmentaria de los conductos. La imagen negativa en la vía biliar distal corresponde a un catéter de balón para llenar a presión y demostrar la dilatación y los defectos intrahepáticos.

**Tabla 2**  
**EXÁMENES DE IMÁGENES UTILIZADOS EN EL DIAGNÓSTICO**

	Realizados	Dilatación	Litiasis
Ecografía	26/26 (100%)	17/26 (65%)	15/26 (58%)
Tomografía	15/26 (58%)	15/15 (100%)	—
CPRE	22/26 (85%)	21/22 (95%)	16/22 (73%)

Estos dos últimos pacientes eran portadores de patología asociada importante y uno de ellos había sido sometido en forma previa a una papilotomía endoscópica para tratar episodios de ictericia obstructiva.

Los seis enfermos con compromiso bilateral fueron tratados como sigue; uno fue sometido a resección de los segmentos 2, 3 y 7, uno a segmentectomía 5, 6 y 7, uno a una lobectomía izquierda, uno a una lobectomía derecha, uno a una papilotomía endoscópica sola y uno a una coledocoduodenostomía. En cinco de ellos se había realizado previamente una papilotomía endoscópica para aliviar los síntomas obstructivos. Por recurrencia de los síntomas obstructivos, tres debieron ser operados posteriormente con resección del o de los segmentos más comprometidos.

Se observó alguna complicación quirúrgica en cuatro de los 20 pacientes sometidos a una resección hepática (20%). Un enfermo presentó una colección subfrénica que se drenó en forma percutánea, otro una colección del lecho hepático de resección e infección de la herida operatoria que se trató con antibióticos, otro una atelectasia y derrame pleural y el último una fístula biliar externa. No se observó

**Tabla 3**  
**OPERACIONES REALIZADAS**

<i>Compromiso del hígado derecho</i>	(4)
– lobectomía derecha	2
– segmentectomía 7	1
– segmentectomía 6,7	1
<i>Compromiso del hígado izquierdo</i>	(16)
– segmentectomía 2,3	9
– lobectomía izquierda	5
– papilotomía y hepatico yeyunostomía	2
<i>Compromiso bilateral del hígado</i>	(6)
– papilotomía y coledocoduodenostomía	1
– papilotomía endoscópica	1
– papilotomía y segmentectomía 2, 3, 7	1
– papilotomía y lobectomía izquierda	1
– papilotomía y lobectomía derecha	1
– segmentectomía 5, 6, 7	1

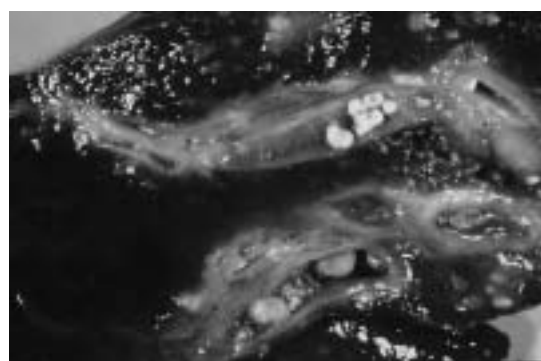
complicaciones en los pacientes sometidos a derivaciones internas. En esta serie no hubo mortalidad quirúrgica.

El estudio anatomopatológico de las piezas reseçadas demostró en todos los casos segmentos hepáticos con dilatación sacular de los conductos biliares con cálculos (Figura 4.). En ningún segmento reseçado se encontró alteraciones sugerentes de fibrosis hepática congénita.

Se ha seguido a 23 de los 26 pacientes (88%) por un tiempo promedio de 5,5 años, con un rango entre 2 meses y 13 años. Dos pacientes murieron durante el período de seguimiento, uno de ellos con compromiso hepático bilateral falleció debido a una insuficiencia renal crónica e insuficiencia hepática, 7 años después de habersele realizado una coledoco-duodenostomía. El otro enfermo murió de causa no relacionada a su patología hepática, 7 años después de una segmentectomía lateral izquierda.

Un paciente sometido a una resección incompleta de los conductos comprometidos quedó con cálculos residuales pequeños en un segmento del hígado remanente. A través de una sonda nasobiliar se lavó con solución fisiológica por aproximadamente un mes, con lo cual se eliminaron los cálculos y posteriormente se le indicó ácido ursodeoxicólico, a permanencia. Actualmente está asintomático 9 años después de la resección.

Se ha observado episodios compatibles con colangitis aguda en seis pacientes operados. Cuatro de ellos tenían compromiso bilateral del árbol biliar y la resección quirúrgica había sido anatómicamente incompleta en relación a los conductos alterados y en los otros dos se había realizado sólo una derivación biliodigestiva. Todos fueron tratados con antibióticos y ninguno de ellos presentó complicaciones sépticas mayores ni requirió de una nueva



*Figura 4.* Pieza de anatomía patológica reseçada en la paciente cuyas imágenes se han presentado. Se observa el engrosamiento de la pared de los conductos y los múltiples cálculos en su interior.

resección quirúrgica. En los cuatro pacientes con resección incompleta de los conductos comprometidos se indicó además ácido ursodeoxicólico oral, en dosis de 10 mg/kg al día.

No se ha observado la aparición de un colangiocarcinoma en ningún enfermo de esta serie en el período de observación. Una paciente con compromiso bilateral consultó en octubre del 2003 por ictericia obstructiva, demostrándose una masa en el hilio hepático y obstrucción de la bifurcación.

### DISCUSIÓN

Dada la baja frecuencia de esta enfermedad, la serie presentada parece ser de un tamaño relativamente importante, al menos en la literatura occidental. En general las series más numerosas son de países orientales.<sup>14,15,16</sup>

Las manifestaciones de los pacientes de esta serie correspondieron, como era de esperar, a episodios de dolor abdominal y a ictericia obstructiva y en la mayoría de ellos no se sospechó el diagnóstico de enfermedad de Caroli en forma inicial. Tampoco se sospechó en todos los pacientes que habían sido colecistectomizados y que presentaron síntomas recurrentes derivados de los cálculos en la vía biliar. Este hecho es de utilidad en la práctica clínica diaria, en el sentido de llamar a pensar en esta alternativa diagnóstica en los pacientes con litiasis biliar recurrente.

Varios métodos diagnósticos han sido propuestos para detectar malformaciones biliares intrahepáticas y definir la localización, la extensión y la gravedad de su compromiso. La ecografía abdominal, como se demuestra en esta serie, es un examen de alto rendimiento para sospechar el diagnóstico, al mostrar tanto las imágenes de litiasis en el espesor hepático, como la dilatación segmentaria de la vía biliar intrahepática. Por ello, sigue siendo el examen inicial de elección en el estudio de todo enfermo con litiasis biliar, en especial, de aquellos con litiasis residual o recurrente. Actualmente, los progresos demostrados por la colangiografía por resonancia magnética la han transformado en uno de los métodos con mayor sensibilidad y rendimiento para el estudio de la enfermedad de Caroli.<sup>17</sup> Por esta razón la colangiografía retrógrada o la directa, que son métodos invasivos y con morbilidad propia, han ido disminuyendo en importancia y frecuencia en su uso para el diagnóstico en esta enfermedad. Debieran ser reservadas solamente para ayudar a confirmar los casos dudosos. La alta frecuencia de colangiografía retrógrada en esta serie se explica porque un número importante de casos son de la época previa

a la incorporación de la resonancia magnética nuclear en estos enfermos. En el presente estudio se realizó el diagnóstico principalmente con ecografía abdominal, siendo la presencia de cálculos o calcificaciones intrahepáticas el hallazgo más importante. Menos frecuentemente se realizó con tomografía axial computada y colangiografía retrógrada, la colangio resonancia ha sido utilizada sólo en los casos más recientes (Figura 5).

El tratamiento de esta enfermedad es fundamentalmente quirúrgico y dada su variabilidad anatómica, el tipo de cirugía depende de la extensión y localización de las dilataciones de la vía biliar. El tratamiento con antibióticos de amplio espectro es útil en las crisis de colangitis, pero no ha demostrado mejorar el curso de la enfermedad.

Entre las técnicas quirúrgicas utilizadas, los drenajes biliares internos y externos fueron el tratamiento más frecuente para la enfermedad de Caroli hasta la década de los ochenta. Sin embargo dichos drenajes tienen una morbilidad no despreciable y además tienen la limitación de drenar en forma incompleta el árbol biliar, especialmente en las variedades más difusas de la enfermedad.<sup>18,19</sup> Asimismo, éstos no disminuyen el riesgo de que estos pacientes puedan desarrollar un colangiocarcinoma. Por estas razones, las resecciones hepáticas constituyen en la actualidad el tratamiento de elección.<sup>14,15</sup> La cirugía resectiva, por cierto, está especialmente indicada en los casos limitados a un lóbulo o a segmentos hepáticos. En este aspecto, el presente estudio confirma estas ventajas del tratamiento quirúrgico resectivo para la enfermedad de Caroli localizada. En la serie se realizaron veinte resecciones hepáticas sin mortalidad ni morbilidad mayor. El seguimiento alejado ha confirmado que los pacientes resecados se han aliviado en forma permanente de sus síntomas.

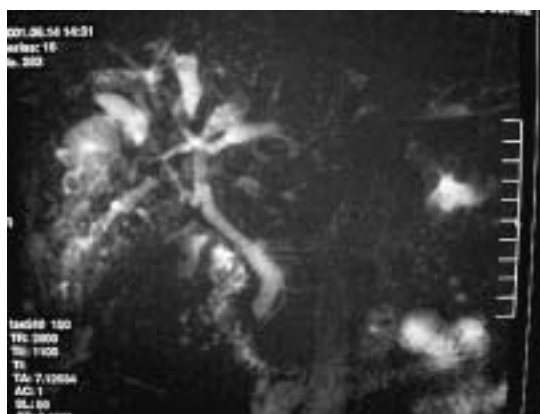


Figura 5. Colangiografía por resonancia magnética de un paciente con Enfermedad de Caroli difusa.

En los pacientes con enfermedad de Caroli difusa, en quienes la resección quirúrgica no puede eliminar todos los conductos comprometidos, la migración de cálculos intrahepáticos residuales es frecuente, con los consecuentes episodios de obstrucción biliar y pancreatitis recurrentes. Si bien el drenaje endoscópico con esfinterotomía puede ser de ayuda para facilitar la extracción de dichos cálculos, éste puede también aumentar la frecuencia y la gravedad de los episodios de colangitis.<sup>20</sup> En la presente serie hubo 3 casos de enfermedad de Caroli difusa tratados inicialmente con drenaje endoscópico con persistencia de los síntomas, en quienes se resecó en un segundo tiempo los segmentos más comprometidos, con alivio de sus síntomas. El uso de la ecografía intraoperatoria facilita la identificación del tejido hepático alterado y los límites de la resección. En nuestro hospital la hemos utilizado desde 1993.<sup>16</sup>

El uso de ácido ursodeoxicólico se ha recomendado para los pacientes con resección incompleta de los conductos comprometidos. Sin embargo su utilidad es limitada.<sup>20,21</sup>

Aún cuando hasta la fecha no se han identificado pacientes de este grupo que hayan presentado un colangiocarcinoma durante el seguimiento, parte del objetivo del tratamiento debe ser también la prevención de esta grave complicación, con la resección completa de los segmentos comprometidos.<sup>7</sup> Series extranjeras han descrito una frecuencia de aparición de colangiocarcinoma de hasta el 7% de estos pacientes.<sup>7,8</sup>

Los relativos pobres resultados obtenidos con la terapia médica y quirúrgica de los enfermos con enfermedad de Caroli difusa y colangitis recurrente, sumado a los progresos en el trasplante hepático, han hecho que se esté constituyendo como el tratamiento de elección para ellos. El trasplante además evitaría el riesgo de un colangiocarcinoma. Si bien la experiencia con trasplante hepático en el tratamiento de pacientes con enfermedad de Caroli es aún limitada, los resultados comunicados parecen ser alentadores.<sup>22,23</sup>

En resumen, la enfermedad de Caroli es una entidad compleja, constituida por malformaciones de la vía biliar intrahepática con litiasis secundaria y colangitis recurrente. A veces, es de difícil diagnóstico si no se la tiene presente. Con frecuencia es de difícil tratamiento, dependiendo de su extensión. Además puede ser punto de partida para el desarrollo de un colangiocarcinoma. El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico y debe estar dirigido a la resección de todos los segmentos hepáticos comprometidos. Las alternativas quirúrgicas van desde la lobectomía hepática y resecciones seg-

mentarias hasta el trasplante hepático. La papilotomía y las derivaciones biliodigestivas, de mayor uso hace algunos años, en la actualidad tienen una indicación menor, secundaria o limitada, a veces complementarias de una resección hepática.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Caroli J, Courhand C: Une affection nouvelle, sans doute congenitale, des voies biliaires: la dilatation cystique unilobaire des canaux hepatiques. *Semin Hop Paris* 1958; 14: 496-502.
2. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, *et al*: Congenital Bile Duct Cysts. Classification, operative procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledocal cysts. *Am J Surg* 1977; 134: 263-9.
3. Parada LA, Hallen H: Clonal chromosomal abnormalities in congenital bile duct dilatation. *Gut* 1999; 45: 780-2.
4. Dagli U, Atalay F: Caroli's Disease 1977-1995 Experiences. *Eur J Hepatol* 1998; 10: 109-12.
5. Tsuchida Y, Sanjo K: 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: 175-81.
6. Desmet VJ. Congenital diseases of Intrahepatic Bile Ducts: Variations on the Theme "Ductal Plate Malformation". *Hepatology* 1992; 16: 1069-82.
7. Chijiwa K, Ichimiya H, Kuroki S, *et al*: Late development of cholangiocarcinoma after the treatment of hepatolithiasis. *Surg Gynecol Obstet* 1993; 177: 279-82.
8. Dayton MT, Longmire WP Jr, Tompkins RK: Caroli's Disease: a premalignant condition? *Am J Surg* 1983; 145: 41-8.
9. Espinoza R, San Martin S, Court F, *et al*: Resección hepática en Enfermedad de Caroli localizada. *Rev Méd. Chile* 2003; 2: 183-9.
10. Jiménez O, Palacios JM, Náquira N, *et al*: Enfermedad de Caroli asociada a colangiocarcinoma in situ. *Rev Chil Cir* 1996; 48: 407-10.
11. Hernández F, Montalva S, Flisfisch F *et al*: Resección hepática en Enfermedad de Caroli. *Rev Chil Cir* 1999; 51: 517-22.
12. Parrochia E, Jirón A: Enfermedad o Síndrome de Caroli. Caso clínico. *Bol Hosp SJ de Dios* 1992; 39: 94-8.
13. Faría G, Aretxabala X, Sierralta A, *et al*: Colangiocarcinoma primario asociado a enfermedad de Caroli. *Rev Méd Chile* 2001; 129: 1433-8.
14. Jan Y, Chen E, Wang C, *et al*: Surgical treatment of hepatolithiasis: Long term results. *Surgery* 1996; 120: 509-14.
15. Fan S, Lai E, Wong J: Hepatic Resection for Hepatolithiasis. *Arch Surg* 1993; 128: 1070-4.
16. Zhang W, Niu H, Zhao G, *et al*: Use of intraoperative Ultrasonography during hepatolithiasis. *World J Surg* 1996; 20: 50-4.

17. Asselah T., Ernst O., Sergent G, *et al*: A Magnetic Resonance Cholangiopancreatography. Diagnosis. AJG 1998; 9: 109-10.
18. Rose SC, Kumpe DA, Weil R. Percutaneous biliary drainage in diffuse Caroli's Disease (case report). AJR 1986; 147: 159-60.
19. Tandom RK, Grewal H, Anand AC *et al*: Caroli's syndrome: a heterogeneous entity. Am J Gastroenterol 1990; 80: 170-3
20. Carli-Bosc FX, Demarquay JF: The Role of Therapeutic Endoscopy Associated with Extracorporeal Shock-Wave Lithotripsy and Bile Acid Treatment in the Management of Caroli's Disease. Endoscopy 1999; 31: 280-4.
21. Ros E, Navarro S, Bru C, *et al*: Ursodeoxycolic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. Lancet 1993; 342: 404-6.
22. 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.
23. Waechter FL, Sampaio JA, Pinto RD, *et al*: The role of liver transplantation in patients with Caroli's disease. Hepatogastroenterology 2001; 39: 672-5.

## INFORME

Estoy especialmente agradecido de mis compañeros del Directorio por haber aceptado mi ofrecimiento para debutar como Informante de un Trabajo de Ingreso luego de 23 años de activa participación como Miembro Titular de nuestra Sociedad de Cirujanos de Chile. Mi motivación surgió por mi especial interés en el Tema que nos trae el Dr. Fernando Pimentel Muller.

De verdad, muchas gracias.

El Dr. Fernando Pimentel M., estudió Medicina, hizo una beca de Cirugía General y la Residencia en Cirugía Digestiva en la Clínica de la Pontificia Universidad Católica de Chile, entre los años 1976 y 1989, y parte luego a la Universidad de Heidelberg, Alemania, para hacer una Estada en Perfeccionamiento de dos años en Endoscopia.

Desde 1992 integra el staff del Depto. de Cirugía de la Pontificia Universidad Católica de Chile y desde 1995 ostenta el Grado Académico de Profesor Auxiliar de Cirugía.

Tiene tres publicaciones en calidad de autor, y doce como coautor; ha asistido a 23 cursos de perfeccionamiento hasta el año 1992, y ha presentado 21 comunicaciones en los Congresos de la Sociedad de Cirugía Chilena de Gastroenterología, de Radiología, y 11 en Congresos realizados en el extranjero.

El Dr. Pimentel es el tercer postulante del año del Depto. de Cirugía de la PUC para acceder a la condición de Miembro Titular durante el presente año, y nos trae una importante casuística sobre una infrecuente y compleja condición patológica como es la Enfermedad de Caroli (EC).

Difícil desafío ha tenido el Dr. Pimentel al querer ingresar con esta serie y tener que obligarse a generar un documento que será buscado como referencia de consulta; y también la de este Informante que les habla, que deberá comentar su ex-

posición con menos experiencia que el postulante en el tema.

Se trata de una revisión retrospectiva de una serie de 26 pacientes manejados en la PUC en los últimos 20 años.

Con no más de 200 casos de EC publicados en la literatura internacional, y solo 4 comunicaciones nacionales con un total de 8 casos, transforman la serie que nos ocupa en la más importante de occidente y por supuesto de nuestro país. Con la explosión tecnológica que se ha producido en Imagenología en las últimas tres décadas, debería esperarse la aparición de otras series similares en un futuro próximo.

El cuadro clínico observado con mayor frecuencia incluye la tríada de Charcot que, en pacientes con o sin colecistectomía previa, sugiere el diagnóstico de Colangitis, contribuye a generar alarma y precipitación, y posterga la inclusión de la EC entre las posibles causas de la emergencia.

Los recursos diagnósticos disponibles, dice el autor, son necesarios, tanto para hacer el diagnóstico, como para definir la localización y la extensión de la enfermedad, ayudando en la toma de decisiones respecto del tratamiento.

Sospechando el diagnóstico, una buena Ecografía Abdominal debe describir hallazgos suficientes para sustentarlo, aunque en esta serie tuvo una discreta sensibilidad (65 y 58%). Comparto con el autor que la Colangio-Resonancia (CR) es hoy día el mejor complemento de la Ecografía, ya que "dibuja" claramente la vía biliar entregando al cirujano mejor información para realizar la cirugía más adecuada.

La Colangiografía Endoscópica Retrógrada (CPER), realizada en el 85% de los 26 casos, tiene una altísima sensibilidad (95% y 73%), pero representa claros riesgos de desencadenar una colan-

gitis intrahepática, por el medio de contraste, la papilotomía y la endoprótesis. Sin embargo, cuando no se disponía de la CR o cuando se está en presencia de una coledocolitiasis con o sin colangitis, juega un rol importantísimo tanto para confirmar el diagnóstico, como para hacer un tratamiento inicial de la patología biliar.

A pesar de ser un trabajo retrospectivo de 20 años, se puede sentir una cierta protocolización que ha perdurado en el tiempo, en la que el objetivo principal del tratamiento fue la resección completa de los defectos saculares de la VBIH siempre que fuera posible, respetando al máximo el tejido hepático sano, como la única forma de evitar los episodios de colangitis recidivante y la aparición de un colangiocarcinoma, ojalá ayudado por una Ecografía intraoperatoria, que tuvieron disponible en los últimos 12 casos.

La técnica quirúrgica usada estuvo determinada por el tipo de enfermedad y la magnitud y localización de las lesiones. En 18 de los 20 casos con enfermedad localizada se realizó una resección (lobectomía, segmentectomía 11) y sólo en 2 casos, una derivación biliodigestiva. Y en la enfermedad difusa (6 casos), se hicieron 4 resecciones a pesar de ser insuficientes (lobectomía 2, segmentectomía 2), más 1 papilotomía endoscópica (el único no operado) y 1 coledocoduodenoanastomosis.

Llama la atención que en ningún estudio AP de la pieza operatoria se haya encontrado un colangiocarcinoma, toda vez que se cita un 7% de incidencia, y que en nuestra pequeña serie de 5 pacientes hemos observado ya dos casos.

Los resultados inmediatos fueron excelentes, sin mortalidad y con una morbilidad quirúrgica del 18,2%, observada solo en los pacientes resecaos (4/22). Con seguimiento de 23/26 pacientes (88%)

y con tiempo promedio de 5,5 años, se mencionan dos fallecidos, 2 y 7 años después. En cuanto a los resultados alejados, destacan los episodios de colangitis recidivante (6 casos), observados especialmente cuando no se pudieron cumplir los objetivos del tratamiento: en casos de enfermedad difusa, con resecciones incompletas (4 casos), o tratados solo con una derivación biliodigestiva.

Nos ha mostrado también el Dr. Pimentel el uso de la antibioterapia y del ácido ursodesoxicólico que en ningún caso mejoran la enfermedad pero que son fundamentales en el manejo de las crisis de colangitis la primera, y en las resecciones incompletas en enfermedad difusa el segundo; igualmente, compartimos con el autor que las derivaciones biliodigestivas internas o externas solo tienen indicación como recurso de urgencia y ojalá transitorio.

Con estos resultados alejados queda claro que el mayor problema está dado por la forma difusa de la enfermedad, siendo razonable tener presente el trasplante hepático como la mejor alternativa para estos casos.

Es decir, el Dr. Pimentel nos ha paseado, de la mano de una serie de 26 casos sucesivos de EC con una participación personal bastante directa, por toda la gamma de formas de presentación, usando todos los recursos diagnósticos y terapéuticos disponibles y con muy buenos resultados. Creo Sr. Presidente que el Dr. Fernando Pimentel Muller cumple largamente con los requisitos para ser acogido como Miembro Titular de nuestra Sociedad. Solo nos cabe esperar que podamos contar con su participación activa y comprometida para beneficio de todos.

Dr. FEDERICO HERNÁNDEZ