

ARTÍCULOS DE INVESTIGACIÓN

Resultados del tratamiento quirúrgico en pacientes con enfermedad de Caroli*

Results of surgical treatment of Caroli disease

Drs. JUAN C. DÍAZ G.¹, ATTILA CSENDES J.¹, GONZALO CARDEMIL H.¹, FRANCISCO J. PARADA C.¹, LAURA CARREÑO T.¹, HANNS LEMBACH J.³, JUAN CARLOS MOLINA F.³, MARÍA FRANCISCA NAVARRETE C.³

¹Departamento de Cirugía, ²Departamento de Anatomía Patológica, ³Internos Facultad de Medicina, Hospital Clínico Universidad de Chile, Santiago, Chile.

RESUMEN

Resumen: La enfermedad de Caroli corresponde a la dilatación sacular congénita de la vía biliar intrahepática¹. **Objetivo:** Revisar la experiencia del Servicio de Cirugía del Hospital Clínico de la Universidad de Chile en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico de esta enfermedad entre 1994 y 2005. **Resultados:** La serie consta de 18 pacientes, 11 mujeres (61,1%) y 7 hombres (38,8%), con $49.8 \pm 14,5$ años de edad promedio. El principal síntoma de presentación fue el dolor abdominal en 16 de 18 pacientes (88,8%). La enfermedad se presentó localizada en 16 de 18 pacientes (14 lob. izquierdo y 2 lob. derecho), y generalizada en 2. El 100% de los pacientes fueron estudiados con algún método de imagen, siendo el más usado la ecografía abdominal (10 de 18). Los hallazgos más comunes fueron dilatación de la vía biliar intrahepática, litiasis intrahepática, e imágenes quísticas. El diagnóstico fue confirmado por Colangiografía Endoscópica Retrógrada (CER) o Colangio Pancreato Resonancia Magnética (CPRM) en 10 de 18 pacientes. Todos los enfermos recibieron tratamiento quirúrgico, 17 de ellos (94,4%) segmentectomía y 1 (5,88%) destechamiento de quiste. La cirugía duró en promedio 3,4 horas, y la hospitalización 8,7 días. La incidencia de complicaciones fue 11,76%. No hubo mortalidad en el intra o postoperatorio. El seguimiento promedio fue de 29,38 meses, encontrándose aparición de enfermedad en el lóbulo hepático contralateral en un paciente.

PALABRAS CLAVE: *Enfermedad de Caroli, tratamiento quirúrgico, hepatectomía.*

SUMMARY

Background: Caroli disease is a congenital sacular dilatation of intrahepatic bile tract. **Aim:** To report a series of patients with Caroli disease. **Material and methods:** Retrospective review of medical records of patients with a pathological diagnosis of Caroli disease, operated in a surgical service, between 1994 and 2005. **Results:** We report 18 patients aged 50 ± 14 years (11 women). The main presentation symptom was abdominal pain in 16 patients (89%). The disease was localized in 16 patients (in the left lobe in 14 and in the right lobe in 2) and generalized in two. The most common findings in abdominal ultrasound or CAT scan,

*Recibido el 17 de Julio de 2007 y aceptado el 12 de Agosto de 2007.

Correspondencia: Dr. Juan C. Díaz G.

Santos Dumont 999, Santiago, Chile.

Fax : 7327245

e-mail: jdiaz@redclinicauchile.cl

were intrahepatic bile tract dilatation, intrahepatic lithiasis and cystic images. The diagnosis was confirmed by endoscopic retrograde colangiography in six patients and magnetic resonance of the bile tract in four. Seventeen patients were subjected to a segmentectomy and one to a cyst resection. Mean operative time and hospital stay were 3.4 hours and 8.7 days, respectively. No patient died. Patients were followed for a mean of 30 months and in one, the disease reappeared in the contralateral lobe. *Conclusions:* Partial hepatectomy is a definitive treatment for localized Caroli disease, with a low incidence of complications and mortality.

KEY WORDS: *Caroli disease, colestasis, segmentectomy.*

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Caroli (EC), descrita por Jacques Caroli en 1958, corresponde a la dilatación sacular congénita de la vía biliar intrahepática¹. Es una patología poco frecuente, con una incidencia anual estimada de 1 caso por millón de habitantes, afectando principalmente mujeres^{2,3}. Es una enfermedad congénita, autosómica recesiva, producida por una alteración del desarrollo de la placa ductal.

La presentación clínica es generalmente resultado de la estasia biliar a nivel de las dilataciones, lo que lleva a litiasis biliar e infección secundaria. Los pacientes se presentan entonces con dolor abdominal en hipocondrio derecho, fiebre, ictericia y calofríos. Las pruebas hepáticas en general se encuentran normales, excepto en los episodios de colangitis.

Las series hasta ahora comunicadas en la literatura son escasas, y con reducido número de pacientes. El objetivo de este trabajo es revisar la experiencia del Departamento de Cirugía del Hospital Clínico de la Universidad de Chile en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico de esta enfermedad entre 1994 y 2005.

MATERIAL Y MÉTODO

Se revisaron en forma retrospectiva las fichas clínicas, exámenes radiológicos e informes anatómopatológicos de los pacientes con diagnóstico de EC en el Departamento de Cirugía del Hospital Clínico de la Universidad de Chile entre los años 1994-2005. A partir de estos registros se revisaron los antecedentes mórbidos, epidemiológicos y quirúrgicos de patología hepatobiliar, forma de presentación clínica y metodología diagnóstica, incluyendo estudio radiológico y de laboratorio. Se revisó también el manejo quirúrgico incluyendo técnica empleada, tipo de resección y evolución postoperatoria intra y extrahospitalaria.

RESULTADOS

La serie quedó compuesta por 18 pacientes, 11 mujeres (61,1%) y 7 hombres (38,8%), con una

edad promedio al momento del diagnóstico de 49,8 ± 14,5 años y un rango entre 17 y 73 años.

La presentación clínica predominante fue dolor abdominal en 16 pacientes (88,8%). De ellos 11 presentaron dolor en hipocondrio derecho y 4 epigastalgia. Otro síntoma importante fue la ictericia, presente en 10 pacientes (55%), acompañándose de coluria en 7 de ellos y de acolia en 2. Seis de los pacientes presentaron fiebre dentro de su cuadro clínico. Nueve pacientes presentaron otros síntomas inespecíficos como náuseas, vómitos, dispepsia o meteorismo. El lapso entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico fue en promedio 14,3 meses (rango 10 días a 60 meses).

Dentro de los exámenes de laboratorio, 11 de 16 pacientes analizados (68,7%) mostraron elevación de transaminasas (promedio 115 UI), 13 de 15 pacientes (86,6%) mostraron elevación de GGT (promedio 367 UI), y 10 de 14 pacientes (71,4%) mostraron elevación de fosfatasas alcalinas (promedio 265 UI). Las características de la serie, su presentación clínica y exámenes de laboratorio se resumen en la Tabla 1.

La totalidad de los pacientes fueron estudiados con algún método radiológico, siendo el más usado la ecografía abdominal en 10 de los 18 pacientes. Los hallazgos más comunes fueron: dilatación de la vía biliar intrahepática (4 pacientes), litiasis intrahepática (4 pacientes), e imagen quística (3 pacientes). El segundo examen más usado fue la Tomografía Axial Computarizada (TAC), que se realizó en 8 pacientes, seguido por la CER en 7 (Figura 1), la CPMR en 5, y la Resonancia Nuclear Magnética (RNM) en 4 (Figura 2). En todos ellos el hallazgo más frecuente fue la dilatación de la vía biliar intrahepática, litiasis intrahepática y, con menor frecuencia, imágenes quísticas, aerobilia y coledocolitiasis. Los resultados de la exploración radiológica de estos pacientes se resumen en la Tabla 2.

En 6 de los 7 pacientes estudiados con CER se obtuvieron imágenes confirmatorias de EC. En estos pacientes, previamente estudiados con otros métodos de imagen, la CER fue el estudio que certificó el diagnóstico y determinó la indicación

Tabla 1
CLÍNICA Y LABORATORIO

Serie	n	%
Total pacientes	18	
Hombres	7	38,89%
Mujeres	11	61,11%
Edad al diagnóstico (x/DS)	49,82	±14,54
Presentación clínica		
Dolor abdominal	16	88,9%
Epigastralgia	4	25,0%
Hipocondrio derecho	11	68,8%
Ictericia	10	55,6%
Coluria	8	44,4%
Fiebre	6	33,3%
Pancreatitis aguda	1	5,6%
OTROS: (Acolia, náuseas, vómitos, dolor torácico, dispepsia, meteorismo)		
	8	44,4%
Laboratorio		
Elevación transaminasas	x	DS
Elevación GGT	115,48	129,7
Elevación Fosfatasas alcalinas	367,6	478,3
	265,28	214,71

n: Número total; %: porcentaje del total;
x: Media; DS: desviación estándar

quirúrgica. En uno de los pacientes la CER no pudo confirmar el diagnóstico, debido a la presencia de una obstrucción completa de la vía biliar intrahepática izquierda.

Respecto a la localización, en 16 de los 18 pacientes esta correspondía a EC localizada, 14 de ellos en lóbulo hepático izquierdo y 2 en lóbulo hepático derecho, uno con enfermedad generalizada, y el otro con diagnóstico de quiste hepático gigante con sospecha de quiste hidatídico.

En los 17 pacientes con diagnóstico preoperatorio de EC hubo confirmación mediante estudio histopatológico de la presencia de dilataciones de la vía biliar intrahepática, infiltrados inflamatorios crónicos y grados variables de fibrosis periductal. En un paciente con sospecha diagnóstica preoperatoria de quiste hidatídico el diagnóstico de EC se realizó con el estudio anatomopatológico diferido de la pieza operatoria obtenida durante su segunda intervención, 3 meses después. En 9 pacientes se evidenció infiltrado inflamatorio compatible con colangitis aguda, y en una proporción equivalente se encontró cálculos en la vía biliar intrahepática. Menos frecuente fue el hallazgo de alteraciones



Figura 1. Colangiografía Endoscópica Retrograda, muestra una Enfermedad de Caroli localizada en el lóbulo hepático izquierdo. Obsérvese la gran dilatación de la vía biliar intrahepática izquierda, con litiasis biliar asociada.

como cirrosis, colesterosis, tejido pancreático heterotópico o colecistitis crónica.

Todos los pacientes de la serie recibieron manejo quirúrgico. Los 16 pacientes con diagnóstico preoperatorio de EC localizada fueron tratados inicialmente con una segmentectomía hepática, 11 de ellos con segmentectomías II y III, 3 con segmentectomías II, III y IV, 1 con segmentectomías V y VI, y 1 con segmentectomía IV. En 2 de estos pacientes se realizó derivación biliodigestiva del tipo hepático-yeyuno anastomosis. Un paciente con diagnóstico preoperatorio de quiste hidatídico fue manejado con un destechamiento y cierre de la fistula hacia la vía biliar. Por otro lado, el paciente con EC difusa fue manejado con hepaticoyeyuno anastomosis en Y de Roux. El tiempo operatorio

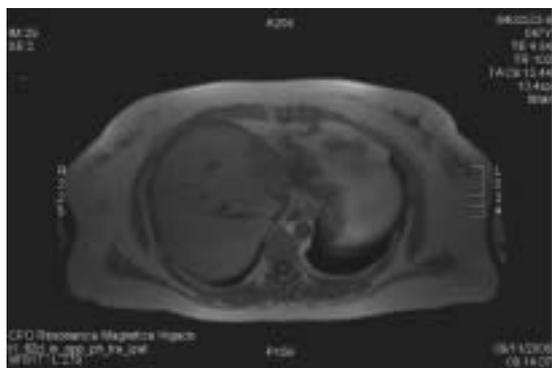


Figura 2. Resonancia Nuclear Magnética: Dilatación de la vía biliar intrahepática en un paciente portador de Enfermedad de Caroli.

Tabla 2
EXPLORACIÓN RADIOLÓGICA Y RESULTADOS

	<i>Ecografía (10/18)</i>	<i>TAC (8/18)</i>	<i>CER (7/18)</i>	<i>CPRM (5/18)</i>	<i>RNM (4/18)</i>
Litiasis intrahepática	4/10	3/8	3/7	3/5	3/4
Dilatación V.B. Intrahepática	3/10	5/8	4/7	3/5	3/4
Quistes hepáticos	2/10	2/8	–	–	–
Coledocolitiasis	1/10	1/8	2/7	1/5	–
Estenosis V.B.	–	–	1/7	–	–
Dilatación colédoco	–	–	2/7	–	–
Hepatomegalia	1/10	1/8	–	–	–

TAC: Tomografía Axial Computarizada; CER: Colangiografía endoscópica retrograda.

CPRM: Colangiografía por Resonancia Magnética; RNM: Resonancia Nuclear Magnética

fluctuó entre 1,5 y 7 horas con un promedio de 3,41 horas, y no se reportaron incidentes intraoperatorios en ninguno de los pacientes.

Respecto al postoperatorio, el tiempo de hospitalización varió entre 5 y 24 días con una duración promedio de 9 días. Dos de los pacientes presentaron complicaciones postoperatorias, uno de ellos una fistula biliodigestiva y el otro una infección de herida operatoria. No hubo mortalidad postoperatoria.

El seguimiento tuvo una duración promedio de 29 meses. Cuatro de los pacientes persistieron sintomáticos, dos con dolor abdominal y dos con molestias inespecíficas. Durante el seguimiento, uno de los pacientes inicialmente tratado con segmentectomía presentó evidencia de enfermedad en el lóbulo hepático izquierdo. Otro paciente presentó un cuadro sugerente de litiasis de la vía biliar, por lo que se le realizó una CER que no demostró obstrucción de la vía biliar. El paciente que tenía sospecha diagnóstica de quiste hidatídico presentó una infección de la porción residual del quiste, requiriendo drenaje percutáneo y una hepatectomía derecha 3 meses después. Del estudio anatomopatológico de su pieza operatoria se obtuvo el diagnóstico de EC.

DISCUSIÓN

La EC corresponde a una dilatación sacular congénita de la vía biliar intra hepática¹⁻³. La presentación clínica de la EC es en general una consecuencia de la estasia biliar a nivel de las dilataciones, lo que lleva a litiasis biliar e infección secundaria.

El estudio mediante ecografía abdominal puede mostrar dilataciones quísticas focales o difusas, asociadas o no a imágenes sugerentes de litiasis o barro biliar⁴. La TAC y la RNM son de gran utilidad en la detección inicial de las dilataciones, y en el monitoreo posterior de complicaciones como abscesos intra o perihepáticos^{5,6}. Sin embargo los exámenes centrales en el diagnóstico son las colangiografías, que pueden ser endoscópicas (CER), Colangiogramas, o por vía percutánea (PTC). Estos exámenes muestran en detalle la anatomía ductal, demostrando la comunicación de las imágenes quísticas con la vía biliar, hecho que permite certificar el diagnóstico⁷.

El tratamiento médico de la EC es principalmente de soporte mediante analgesia, ácido ursodeoxicólico, tratamiento antibiótico de los episodios de colangitis, y manejo de la hipertensión portal si

Tabla 3
ENFERMEDAD DE CAROLI: DISTRIBUCIÓN ANATÓMICA

	<i>Díaz HCUCH* Chile</i>	<i>Espinoza H. Parroquial Chile</i>	<i>Pimentel PUC** Chile</i>	<i>Kassahun Leipzig Alemania</i>	<i>Gillet Francia</i>	<i>Bockhorn Essen Alemania</i>	<i>Levy Washington USA</i>
Total pacientes	18	7	26	31	12	12	17
Difusa	11,1% (2)	0% (0)	23,1% (6)	19,4% (6)	0% (0)	33,3% (4)	18% (3)
Localizada	88,8% (16)	100% (7)	76,9% (20)	80,6% (25)	100% (12)	66,7% (8)	82% (14)
Lóbulo derecho	12,5% (2)	28,6% (2)	20% (4)	52% (13)	25% (3)	0% (0)	57,1% (8)
Lóbulo izquierdo	87,5% (14)	71,4% (5)	80% (16)	48% (12)	75% (9)	100% (8)	42,8% (6)

*HCUCH: Hospital Clínico Universidad de Chile, Santiago, Chile.

**PUC: Hospital Clínico Pontificia Universidad Católica, Santiago, Chile.

existe. En caso de obstrucción biliar es necesario el uso de procedimientos de drenaje radiológicos, endoscópicos o quirúrgicos. En los casos de enfermedad severa y localizada a un lóbulo hepático se indica la hepatectomía como procedimiento terapéutico. Los pacientes con enfermedad severa con compromiso bilobar, infección biliar a repetición o complicaciones de la hipertensión portal son candidatos para trasplante hepático ortotópico⁸⁻¹¹.

Caracterización de la serie

Nuestra serie presenta un promedio de edad al momento del diagnóstico de 49 años, lo cual es similar a lo publicado en otras series^{2,3,12}. Existe un discreto predominio de la enfermedad en el sexo femenino, con una representación del 61,1%. Kassahun et al², en una serie de 33 pacientes, describe un 55% de representación femenina. Otras publicaciones presentan resultados disímiles sin un claro predominio de sexo, hecho explicable por el pequeño número de pacientes de las series hasta ahora publicadas.

En cuanto a la distribución anatómica de la enfermedad, se observa en las distintas publicaciones un predominio de las presentaciones localizadas en un lóbulo hepático, con cifras entre 66 y 100%. Nuestra serie muestra un 88,8% de cuadros localizados, lo cual es similar a lo reportado en otras comunicaciones.² En nuestra serie predominó la enfermedad limitada al lóbulo izquierdo en 13 pacientes (72,2%). En este punto existe divergencia en la literatura, con series que reportan claro predominio a izquierda^{3,12-14} y otras que no informan un claro predominio de localización^{2,15}. La localización anatómica respecto a otros autores se compara en la Tabla 3.

Clínica y laboratorio básico

Al igual que lo observado en otras publicaciones, en gran parte de la serie (16 de los 18 pacientes) se presentó con un cuadro sugerente de patología hepatobiliar, siendo el dolor en hipocondrio derecho el síntoma cardinal, asociado en algunas ocasiones a ictericia, coluria y acolia. En los dos pacientes que no presentaron dolor abdominal el diagnóstico fue sospechado por el hallazgo de colestasia. En relación al estudio de laboratorio, aún cuando la dispersión de las cifras es amplia, cabe destacar que el 100% de los pacientes de nuestra serie presentó elevados algunos de los parámetros de función hepática (GGT, Fosfatasas alcalinas, Transaminasas).

Estos antecedentes determinaron una mayor tasa de sospecha clínica de patología hepatobiliar

y un estudio imagenológico dirigido precoz, y por lo tanto un diagnóstico temprano. En nuestra serie el tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico es, en promedio, de 14,3 meses, diagnosticándose más del 50% de los casos antes de 6 meses del inicio de los síntomas. Esto es significativamente menor que lo publicado en otras series: 12,5 años en la serie de Gillet et al¹², entre 1 y 29 años en la serie de Bockhom et al³, y entre 1 y 5 años en la serie de Kassaun et al². Esta diferencia puede tener relación con la mayor prevalencia de patología biliar en nuestro país¹⁶ y por lo tanto mayor experiencia en su diagnóstico y manejo.

Estudio radiológico

El estudio se complementó con imágenes en la totalidad de los pacientes. El examen más utilizado fue la ecografía abdominal en 10 de los 18 pacientes, siendo los hallazgos más comunes la dilatación de la vía biliar intrahepática, imágenes quísticas en parénquima hepático y litiasis intrahepática. Cabe destacar que ninguno de los pacientes que se sometieron a ecografía tuvo un examen normal, aunque los hallazgos fueron inespecíficos. Esto es de interés, pues en todos estos casos la ecografía abdominal alterada más el cuadro clínico de presentación motivó un examen imagenológico de mayor complejidad, que orientó y finalmente confirmó el diagnóstico. La TAC de abdomen se solicitó en 9 pacientes, permitiendo destacar también la dilatación de vía biliar intrahepática y la litiasis. Sin embargo, el diagnóstico se apoyó en este examen sólo en 3 pacientes, requiriendo los otros 6 algún otro examen adicional para su confirmación. Algo similar sucede con la RNM que en 2 de los 4 pacientes estudiados requirió del apoyo de otro examen más específico para vía biliar para confirmar el diagnóstico. Otras publicaciones nacionales^{17,18} y extranjeras^{2,12} muestran una conducta similar para el estudio inicial, destacando el rol de la ecografía abdominal y de la TAC como exámenes de gran sensibilidad para la aproximación diagnóstica, con hallazgos similares a los encontrados en nuestra serie.

Distintas publicaciones destacan el rol de la CER y la CPRM como exámenes de elección para demostrar la comunicación de las dilataciones quísticas con la vía biliar. Sin embargo, es importante mencionar que la CER es un procedimiento invasivo y con morbilidad reconocida, mientras la CPRM es un examen no invasivo sin uso de medio de contraste y prácticamente exento de eventos adversos, que en muchas instancias puede hacer

el diagnóstico de EC¹⁹. Por esta razón la literatura avala el uso de la CPRM como el examen de elección para el estudio radiológico de la vía biliar cuando existe la sospecha de EC. La CER, por otro lado, se reserva para casos de duda diagnóstica o cuando existe comorbilidad (Ej. coledocolitiasis, colangitis) susceptible a ser tratada por esta vía¹⁸.

Respecto a los hallazgos histológicos, en ningún paciente de nuestra serie se encontró evidencia de colangiocarcinoma, reportado frecuentemente en series extranjeras^{2,8,15}.

Tratamiento

La totalidad de nuestros pacientes fueron manejados en forma quirúrgica, con resección hepática parcial en el 94% (16 pacientes) correspondientes a los diagnosticados en forma inicial como EC. A diferencia de otras series publicadas, ninguno de nuestros pacientes requirió trasplante hepático como tratamiento. Este hecho podría estar relacionado con el predominio de enfermedad localizada, la precocidad del diagnóstico y la baja tasa de pacientes portadores de cirrosis hepática.

Sólo dos pacientes de la serie presentaron complicaciones derivadas de la cirugía; uno una fistula biliodigestiva y otro una infección de herida operatoria, lo que corresponde a un 11,76%. La incidencia de complicaciones es muy variable en las distintas series publicadas. Espinoza et al¹⁷ (2003), en una serie chilena de 7 pacientes con EC localizada tratados con resección hepática, mostró complicaciones en 3 de ellos (42,85%). Un estudio francés¹² de 1999, que analizó el manejo de 12 pacientes con EC localizada, mostró complicaciones en un paciente (fistula de vía biliar, 8,33%). Kassahun et cols.², en una serie de 33 pacientes que incluyó trasplante hepático como alternativa quirúrgica, presentó un 68% de complicaciones.

Seguimiento

Fue realizado por períodos de hasta 109 meses, (29 meses promedio). Durante el seguimiento 2 pacientes (11,1%) presentaron nuevos cuadros de patología hepatobiliar. Uno de ellos requirió CER por sospecha de coledocolitiasis, la que resultó negativa y evolucionó con resolución espontánea del cuadro. Otro paciente, con diagnóstico de EC localizada en el lóbulo derecho tratado inicialmente con segmentectomías V-VI, presentó 36 meses después evidencias de enfermedad en el lóbulo hepático izquierdo. Este paciente se mantiene en control clínico sin presentar hasta ahora nueva indicación quirúrgica. Ninguno de los pacientes falle-

ció en el postoperatorio inmediato ni durante el seguimiento.

CONCLUSIÓN

La EC es una enfermedad de baja frecuencia, que no se considera dentro del estudio inicial de la patología de la vía biliar¹. Sin embargo, dada la importancia pronóstica del diagnóstico precoz, este cuadro debe considerarse en el diagnóstico diferencial del paciente con cuadros colestásicos sin etiología demostrada luego del estudio inicial. Destaca el rol de la ecografía abdominal como elemento de estudio inicial y de la CER y CRNM como métodos confirmatorios. La hepatectomía parcial puede ofrecer un tratamiento definitivo en los casos de enfermedad localizada, con baja morbimortalidad asociada.

REFERENCIAS

1. Caroli J, Soupault R, Kossakowski J. Congenital polycystic dilation of the intrahepatic bile ducts; attempt at classification. *Sem Hop* 1958; 34:488-495.
2. Kassahun WT, Kahn T, Wittekind C, Mossner J, Caca K, Hauss J. *et al.* Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery* 2005; 138: 888-898.
3. Bockhorn M, Malago M, Lang H, Nadalin S, Paul A, Saner F *et al.* The role of surgery in Caroli's disease. *J Am Coll Surg* 2006; 202: 928-932.
4. Mittelstaedt CA, Volberg FM, Fischer GJ. Caroli's disease: sonographic findings. *AJR* 1980; 134: 585-587.
5. Miller WJ, Sechtin AG, Campbell WL. Imaging findings in Caroli's disease. *AJR* 1995; 165: 333-337.
6. Krause D, Cercueil JP, Dransart M, Cognet F, Piard F, Hillon P. MRI for evaluating congenital bile duct abnormalities. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26: 541-552.
7. Asselah T, Ernst O, Sergent G, L'hermine C, Paris JC. Caroli's disease: a magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 109-110.
8. Habib S, Shakil O, Couto OF, Demetris AJ, Fung JJ, Marcos A. *et al.* Caroli's disease and orthotopic liver transplantation. *Liver Transpl* 2006; 12: 416-421.
9. Ros E, Navarro S, Bru C, Gilibert R, Bianchi L, Bruguera. M. Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet* 1993; 342: 404-406.
10. Moreno Gonzalez E, Gomez Sanz R, Hidalgo Pascual M, Garcia Garcia I, Rico Selas P, Calle Santiuste A, *et al.* Surgical treatment of congenital dilatation of the biliary system. *Hepatogastroenterology* 1993; 40: 134-138.
11. Ammori BJ, Jenkins BL, Lim PC, Prasad KR, Pollard SG, Lodge JP. Surgical strategy for cystic diseases

- of the liver in a western hepatobiliary center. *World J Surg* 2002; 26: 462-469.
12. Gillet M, Favre S, Fontollet C, Halkic N, Manton G, Heyd B. Monolobar Caroli's disease. A propos of 12 cases. *Chirurgie* 1999; 124: 13-18 (discussion 18-19).
 13. Ulrich F, Steinmu Ller T, Settmacher U. Therapy Of Caroli's Disease By Orthotopic Liver Transplantation. *Transpl Proc* 2002; 34: 2279-2280.
 14. Landen S, Bardaxoglou E, Maddern GJ, Delugeau V, Gosselin M, Launois B. Caroli's Disease: A Surgical Dilemma. *Acta Chir Belg* 1993; 93: 224-226.
 15. Levy AD, Rohrmann CA Jr, Murakata LA. Caroli's disease: radiologic spectrum with pathologic correlation. *AJR* 2002; 179: 1053-1057.
 16. Fernandez M, Csendes A, Yarmuch J, Diaz H, Silva J. Management of common bile duct stones: the state of the art in 2000. *Int Surg* 2003; 88: 159-163.
 17. Espinoza R, San Martín S, Court F, Vera E, Ferreira R, Croxatto H. Hepatic resection in localized Caroli disease. *Rev Med Chil* 2003; 131: 183-189.
 18. Pimentel F. Enfermedad de Caroli. *Rev Chil Cir* 2004; 56: 426-433.
 19. Levy AD, Rohrmann CA Jr. Biliary cystic disease. *Curr Probl Diagn Radiol* 2003; 32: 233-263.