






Resección hepática en enfermedad de Caroli unilobar *Liver resection in monolobar Caroli's disease*

Lourdes Mollard , Rodrigo A. Gasque , Magalí Chahdi Beltrame , Marcelo E. Lenz , Francisco J. Mattera , Emilio G. Quiñonez 

Unidad de Cirugía
Hepatobiliar Compleja,
Pancreática y Trasplante
Hepático. Hospital de
Alta Complejidad El
Cruce.
Buenos Aires. Argentina

Los autores declaran no
tener conflictos
de interés.

Conflicts of interest
None declared.

Correspondencia
Correspondence:
Lourdes Mollard
Email: [lourdes.mollard@
gmail.com](mailto:lourdes.mollard@gmail.com)

RESUMEN

La enfermedad de Caroli es un trastorno congénito causado por malformación de la placa ductal. Se manifiesta con litiasis intrahepática y colangitis recurrente, habitualmente en personas jóvenes. Los hallazgos imagenológicos incluyen dilatación multifocal y segmentaria de los conductos biliares intrahepáticos. El colangiocarcinoma puede aparecer como complicación a largo plazo debido a la inflamación crónica de los conductos, por lo que debe estar siempre presente dentro de los posibles diagnósticos diferenciales. Se describe el caso infrecuente de una mujer de 52 años que presentó un cuadro de obstrucción biliar poscolecistectomía laparoscópica y requirió en su tratamiento quirúrgico la resección de los segmentos hepáticos II y III por enfermedad de Caroli, con buena evolución.

■ **Palabras clave:** hígado, enfermedad de Caroli, resección hepática.

ABSTRACT

Caroli's disease is a congenital disorder caused by a defect of the ductal plate. The clinical picture includes intrahepatic duct lithiasis and recurrent cholangitis usually in young people. The imaging tests reveal the presence of multifocal and segmental dilatation of the intrahepatic bile ducts. Cholangiocarcinoma can develop as a long-term complication of chronic bile duct inflammation and should always be considered as a differential diagnosis. We describe a rare case of a 52-year-old woman who presented with bile duct obstruction after laparoscopic cholecystectomy and required resection of liver segments II and III due to Caroli's disease with a favorable outcome.

■ **Keywords:** liver, Caroli disease, liver resection.

Recibido | Received 14-08-23 | ID ORCID: Lourdes Mollard, 0000-0001-6504-7406; Rodrigo A. Gasque, 0000-0002-0579-8125; Magalí Chahdi Beltrame, 0000-0001-5138-0400; Marcelo E. Lenz, 0000-0001-9087-8703; Francisco J. Mattera, 0000-0002-1773-353X; Emilio G. Quiñonez, 0000-0003-4167-8814.
Aceptado | Accepted 20-02-24

La enfermedad de Caroli es una rara entidad congénita de herencia autosómica recesiva causada por una malformación de la placa ductal. Su incidencia estimada es de 1/1 000 000 y la mayoría de los casos ocurren en personas menores de 30 años¹. Se caracteriza por la dilatación sacular multifocal y segmentaria de los conductos biliares intrahepáticos, que puede afectar todo el hígado, un lóbulo o un único segmento². Esto ocasiona estasis biliar, que favorece el desarrollo de litiasis intrahepática y colangitis recurrente, la forma más frecuente de presentación³. Se han descrito dos tipos: la enfermedad de Caroli pura y el síndrome de Caroli, que se asocia a fibrosis hepática congénita y cursa a largo plazo con manifestaciones secundarias a hipertensión portal¹. La principal herramienta diagnóstica es la colangiopancreatorresonancia magnética nuclear, que objetiva la dilatación de la vía biliar intrahepática en comunicación con el árbol biliar principal⁴. El colangiocarcinoma es uno de sus diagnósticos

diferenciales, y puede aparecer como complicación a largo plazo producto de la inflamación crónica de los conductos^{3,4}. El tratamiento debe ser individualizado y abarca desde el manejo conservador hasta la cirugía y el trasplante hepático.

Presentamos el caso de una mujer de 52 años, con antecedentes de tabaquismo grave y enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), que fue derivada a nuestro centro cursando el segundo mes posoperatorio de una colecistectomía laparoscópica. Refiere haber presentado, previo a la intervención, un síndrome coledociano. Los cirujanos actuantes comunican que evidenciaron durante la cirugía una estenosis de la vía biliar principal de aparente origen tumoral, por lo que le colocaron un drenaje percutáneo biliar interno-externo izquierdo. En el interrogatorio, ella refiere molestias abdominales esporádicas e inespecíficas. En el examen físico se encuentra en buen estado general, con ictericia de piel y mucosas. El drenaje percutáneo se encuentra

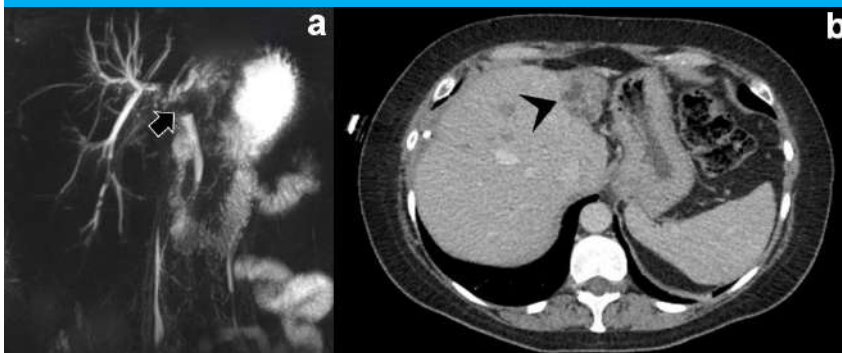
permeable y con débito bilioso. Presenta como hallazgos de laboratorio una fosfatasa alcalina de 587 UI/L, aspartato aminotransferasa de 120 UI/L, alanina aminotransferasa de 87 UI/L, bilirrubina total de 8,13 mg/dL, con predominio directa, con marcadores tumorales dentro de valores normales. Se le efectúan tomografía multicorte toracoabdominopelviana y colangiopancreatorresonancia magnética nuclear, en las que se observa una estenosis a nivel de los conductos hepático común e izquierdo, sin compromiso contralateral, con dilatación de la vía biliar intrahepática izquierda (Fig. 1a, flecha negra) y atrofia del parénquima asociado (Fig. 1b, cabeza de flecha negra). Se interpreta el cuadro como un posible colangiocarcinoma perihiliar, por lo que se decide la intervención quirúrgica.

Se realiza un abordaje convencional mediante incisión mediana supraumbilical con prolongación transversa derecha. La exploración quirúrgica revela una marcada atrofia de los segmentos II y III, que se resecan (Fig. 2a, flecha blanca). La colangiografía intraoperatoria objetiva múltiples litos en el árbol biliar derecho (Fig. 2b, cabeza de flecha blanca) no visualizados previamente, tal vez secundarios a la estasis biliar prolongada. Se instrumenta la vía biliar a través de una coledocotomía y se extraen los litos mediante canastilla de Dormia y flushing. Posteriormente se efectúa un cierre primario de colédoco. La paciente evoluciona favorablemente y es dada de alta al quinto día posoperatorio. Se recibe el resultado diferido del análisis

histopatológico, que revela ausencia de neoplasia, observándose conductos biliares con dilatación luminal sacular, rodeados por infiltrado mononuclear y tejido conectivo peribiliar, compatibles con enfermedad de Caroli. La paciente continúa bajo seguimiento en forma ambulatoria y un año y medio después del procedimiento se encuentra asintomática, sin alteraciones en los parámetros de laboratorio ni de las imágenes de control.

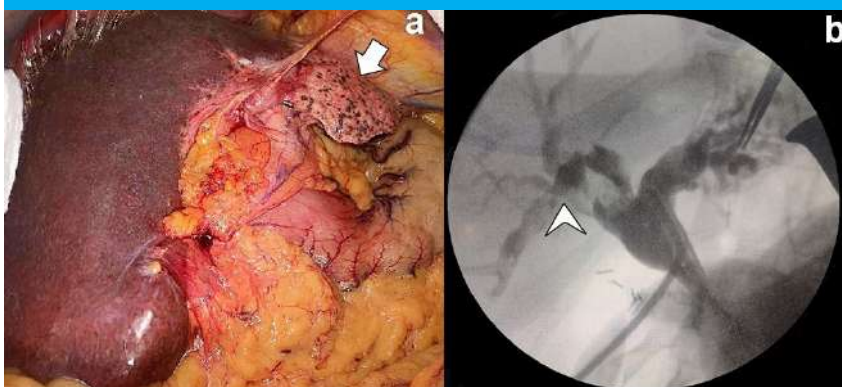
El caso de nuestra paciente pone de manifiesto la importancia de mantener un alto índice de sospecha en la práctica clínica. Consideramos que la dificultad diagnóstica de este cuadro reside en varios aspectos: por un lado, la edad inusitada de presentación de la enfermedad, que suele manifestarse en la juventud¹. Además, es habitual que –al momento del diagnóstico– los pacientes hayan presentado múltiples episodios de colangitis recurrente, mientras que el curso de la patología en nuestra paciente fue indolente durante muchos años. Por otro lado, llama la atención la discrepancia entre los hallazgos intraoperatorios y las imágenes obtenidas en la colangiorresonancia, donde no se objetiva con claridad la litiasis biliar múltiple como causa obstructiva. Finalmente, la obstrucción biliar prolongada suscitó una atrofia lobar izquierda significativa, que dificultó la interpretación tomográfica del cuadro y no permitió distinguir notoriamente el patrón típico de dilatación sacular en la vía biliar intrahepática. El fenómeno de atrofia-hipertrofia del hígado ha sido

■ FIGURA 1



A: Colangiorresonancia magnética nuclear que evidencia estenosis de los conductos hepático común e izquierdo. B: Tomografía computarizada en la que se observa atrofia de lóbulo hepático izquierdo.

■ FIGURA 2



A: Exploración quirúrgica: atrofia de segmentos hepáticos II y III. B: Colangiografía intraoperatoria con múltiples imágenes negativas en árbol biliar derecho, compatibles con litiasis.

ampliamente estudiado, y hace referencia a la respuesta regenerativa de hiperplasia hepatocitaria frente a una patología que ocasiona atrofia segmentaria. Puede deberse a distintos tipos de daño (toxinas, isquemia, hepatectomía parcial) o bien a lesiones hepáticas que ocasionan obstrucción del flujo biliar, venoso portal o de salida. Este hallazgo es frecuente en los procesos neoplásicos con compromiso vascular homolateral⁵, y fue nuestra primera impresión diagnóstica. Sin embargo, la etiología de la atrofia resultó ser de origen biliar. Además, en retrospectiva, consideramos que el grado de atrofia observado necesariamente implicaba un tiempo muy extenso de evolución, más compatible con una patología benigna.

El tratamiento en la enfermedad de Caroli debe adecuarse a la forma de presentación y al manejo de las complicaciones que se vayan desarrollando. El ácido urodesoxicólico se utiliza para prevenir la formación de

litiasis. Los abordajes endoscópico y percutáneo pueden ser útiles para el tratamiento de la colangitis por obstrucción endoluminal y los abscesos hepáticos³. En los casos sintomáticos con compromiso segmentario en los que fracasa el tratamiento conservador, o frente a una litiasis intrahepática, la hepatectomía ofrece muy buenos resultados. Finalmente, cuando la afectación es difusa con reiterados episodios de colangitis de difícil control, o existen complicaciones secundarias a la hipertensión portal, está indicado el trasplante hepático⁶. Aunque a los fines terapéuticos, el tratamiento instaurado en esta paciente fue el adecuado y su evolución, satisfactoria, consideramos de suma importancia para la planificación quirúrgica poder formular otros diagnósticos diferenciales menos habituales; por eso esperamos que este caso permita concientizar sobre la enfermedad de Caroli y tenerla presente a la hora de estudiar a un paciente con colangitis.

■ ENGLISH VERSION

Caroli's disease is a rare congenital disorder caused by a defect of the ductal plate. The estimated incidence of Caroli's disease is 1 in 1 000 000 population and most cases occur in persons < 30 years¹. It is characterized by multifocal segmental saccular dilatation of the intrahepatic bile ducts, involving the entire liver, a lobe or a single segment². This results in biliary ectasia, which increases the likelihood of developing intrahepatic duct lithiasis and recurrent cholangitis, the most common form of the disease³. Two types have been described: pure Caroli's disease and Caroli's syndrome, which is associated with congenital hepatic fibrosis and has long-term manifestations secondary to portal hypertension¹. Magnetic resonance cholangiopancreatography is the recommended diagnostic tool for the diagnosis of this condition, which shows dilatation of the intrahepatic bile ducts in communication with the main biliary tree⁴. Cholangiocarcinoma is a differential diagnosis and can develop as a long-term complication of chronic bile duct inflammation^{3,4}. Treatment must be individualized and ranges from conservative management to surgery and liver transplantation.

We report the case of a 52-year-old female patient with a history of significant tobacco use and chronic obstructive pulmonary disease (COPD) who was referred to our center two months after undergoing laparoscopic cholecystectomy. Before surgery, she had presented jaundice, choloria and acholia. The surgical team reported that during the procedure they discovered a main bile duct stricture likely caused by a tumor, so they placed a left-sided internal-external percutaneous biliary drainage catheter. During history taking, the patient reported unspecific and abdominal

discomfort from time to time. On physical examination, the performance status was good and she presented jaundice and scleral icterus. The percutaneous drainage was patent and draining bile. The laboratory tests indicated the following results: alkaline phosphatase of 587 IU/L, aspartate aminotransferase of 120 IU/L, alanine aminotransferase of 87 IU/L, total bilirubin of 8.13 mg/dL with direct bilirubin predominance, and tumor markers within normal values. The patient underwent multislice computed tomography of the chest, abdomen, and pelvis, and magnetic resonance cholangiopancreatography, which revealed stricture of the common hepatic duct and left hepatic duct; the left intrahepatic bile duct was dilated (Fig. 1a, black arrow) and there was atrophy of the corresponding parenchyma (Fig. 1b, black arrowhead). The right hepatic duct was normal. A diagnosis of possible perihilar cholangiocarcinoma was made and surgery was decided using a conventional approach.

A supra-umbilical midline incision was made and extended transversely to the right. On surgical exploration there was a significant atrophy of liver segments II and III and were therefore resected (Fig. 2a, white arrow). The intraoperative cholangiogram evidenced multiple stones in the right biliary tree (Fig. 2b, white arrowhead) that had not been identified previously and could be due to prolonged biliary ectasia. The common bile duct was explored via choledochotomy, and the stones were removed using Dormia baskets and flushing. The common bile duct was closed by primary suture. The patient evolved with favorable outcome and was discharged on postoperative day 5. The pathology report described absence of neoplasm, saccular dilatation of the bile

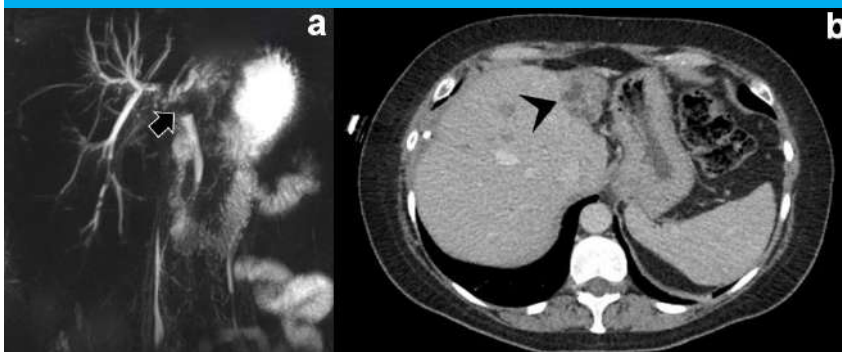
ducts surrounded by mononuclear cell infiltration and peribiliary connective tissue, consistent with Caroli's disease. The patient is still monitored on an outpatient basis. One and a half years after the procedure she is asymptomatic with no changes in the laboratory parameters or imaging tests.

Our case highlights the importance of high index of suspicion in clinical practice. We believe that the difficulty in diagnosing this disease lies in several aspects. First, the unusual age of onset of the disease, which usually occurs in young people¹. Second, at the time of diagnosis, patients have already had several episodes of recurrent cholangitis, whereas the course of the disease was indolent for many years in our patient. Third, the intraoperative findings do not align with those of magnetic resonance cholangiopancreatography, which did not clearly indicate multiple cholelithiasis as the cause of obstruction. Finally, the prolonged bile duct obstruction resulted in significant left lobar atrophy, which made it challenging to interpret the computed tomography scan images. This made it difficult to clearly distinguish the typical pattern of saccular dilatation in the intrahepatic bile duct. The atrophy-hypertrophy complex has been extensively studied and refers to the restorative hyperplasia in response to a liver disease that causes segmental liver atrophy. It may be due to different types of injury (toxins, ischemia, and partial

hepatectomy) or occur by liver injury that impedes bile flow and portal venous inflow and outflow. This is a common finding in neoplasms with ipsilateral vascular involvement⁵ and was our first diagnosis. Yet, atrophy was caused by bile duct obstruction. Moreover, in retrospect, we think that the degree of atrophy observed necessarily implied a long-time course, more consistent with a benign condition.

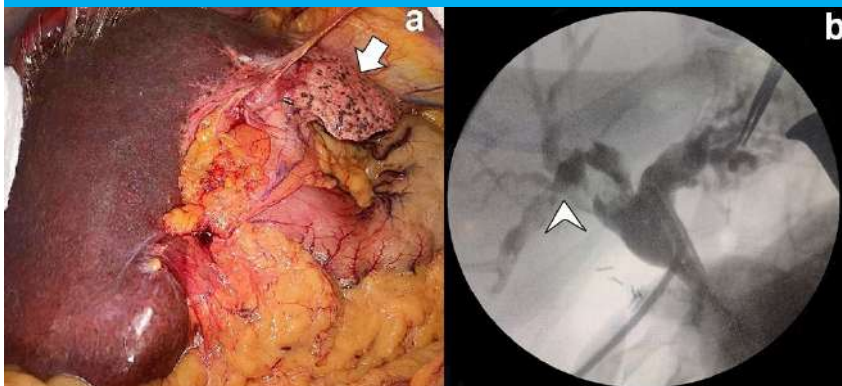
The treatment of Caroli's disease should be tailored to the type of presentation and associated complications. Ursodeoxycholic acid is used to prevent gallstone formation. Endoscopic and percutaneous approaches may be useful for treating cholangitis due to intraductal obstruction and liver abscesses³. In symptomatic cases where conservative management has been unsuccessful or intrahepatic duct lithiasis is present, hepatectomy offers excellent results. Finally, in cases of diffuse involvement with recurrent episodes of cholangitis that are difficult to control or complications secondary to portal hypertension, liver transplantation is indicated⁶. While the treatment plan was appropriate and the patient's outcome was favorable, we believe that less common differential diagnoses should be considered before planning surgical treatment. We hope that this case will serve to raise awareness of Caroli's disease and that it will be considered when evaluating a patient with cholangitis.

■ FIGURE 1



A: Magnetic resonance cholangiopancreatography showing stricture of the common hepatic duct and left hepatic duct. B: Computed tomography section showing atrophy of the left liver lobe.

■ FIGURE 2



A: Surgical exploration with significant atrophy of liver segments II and III. B: Intraoperative cholangiogram with negative images in the right biliary tree suggestive of lithiasis

Referencias bibliográficas /References

1. Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's disease. *World J Gastroenterol.* 2007; 13:1930-3.
2. Wang Z-X, Li Y-G, Wang R-L, Li YW, Li ZY, Wang LF, et al. Clinical classification of Caroli's disease: an analysis of 30 patients. *HPB.* 2015; 17:278-83.
3. Menon S, Holt A. Large-duct cholangiopathies: aetiology, diagnosis and treatment. *Frontline Gastroenterol.* 2019; 10:284-91.
4. Cannella R, Giambelluca D, Diamarco M, Caruana G, Cutaia G, Midiri M, et al. Congenital Cystic Lesions of the Bile Ducts: Imaging-Based Diagnosis. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2020;49:285-93.
5. Kim RD, Kim JS, Watanabe G, Mohuczy D, Behrns KE. Liver regeneration and the atrophy-hypertrophy complex. *Semin Intervent Radiol.* 2008;25:92-103.
6. Mabrut J-Y, Kianmanesh R, Nuzzo G, Castaing D, Boudjema K, Létoublon C, et al. Surgical management of congenital intrahepatic bile duct dilatation, Caroli's disease and syndrome: long-term results of the French Association of Surgery Multicenter Study. *Ann Surg.* 2013;258:713-21; discussion 721.