

Caso N.° 3 – gennaio 2004

Maschio, aa. 56

Anamnesi patologica:

- Da anni colite ulcero-emorragica (CUC) dominata con terapia medica
- Da molto tempo episodi frequenti di subittero interpretati come m. di Gilbert
- Si ricovera per ittero ingravescente e febbre

Procedure diagnostiche

- Ecotomografia
- ERCP
- TAC



Fig. 1 - ERCP – calculosi coledocica. Dilatazione del sistema biliare Sn.
Confluenza biliare con tre dotti (2 Dx + 1 Sn)

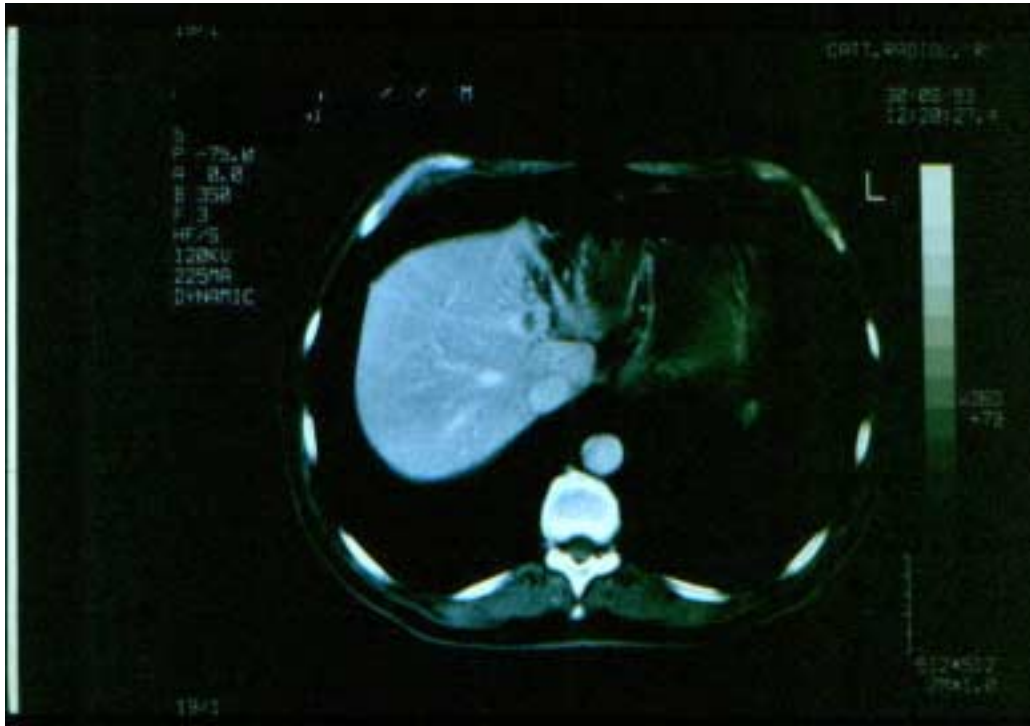


Fig. 2 – TAC - Atrofia del fegato Sn.(S2,S3,S4)
Si noti lo scheletro vascolo-biliare privo della componente parenchimale

Diagnosi

- Coledocolitiasi
- Dilatazione primitiva del sistema biliare intraepatico di Sn (malattia distrettuale di Caroli) con microlitiasi
- Atrofia del fegato Sn (S2,S3,S4)

Trattamento

- Bonifica endoscopica (ERCP) della Via Biliare Principale
- Epatectomia Sinistra (trisegmentectomia S2,S3,S4)

L' intervento chirurgico

Laparotomia sottocostale destra a esse, prolungata a sinistra della linea mediana. Il fegato sinistro (S2-S3-S4) si presenta di dimensioni notevolmente ridotte rispetto a quelle normali, di colorito roseo pallido (atrofia) e, soprattutto in corrispondenza di S2 e S3, traspare sotto la glissoniana tramatura di dotti biliari dilatati e di strie fibrotiche (Fig. 3).

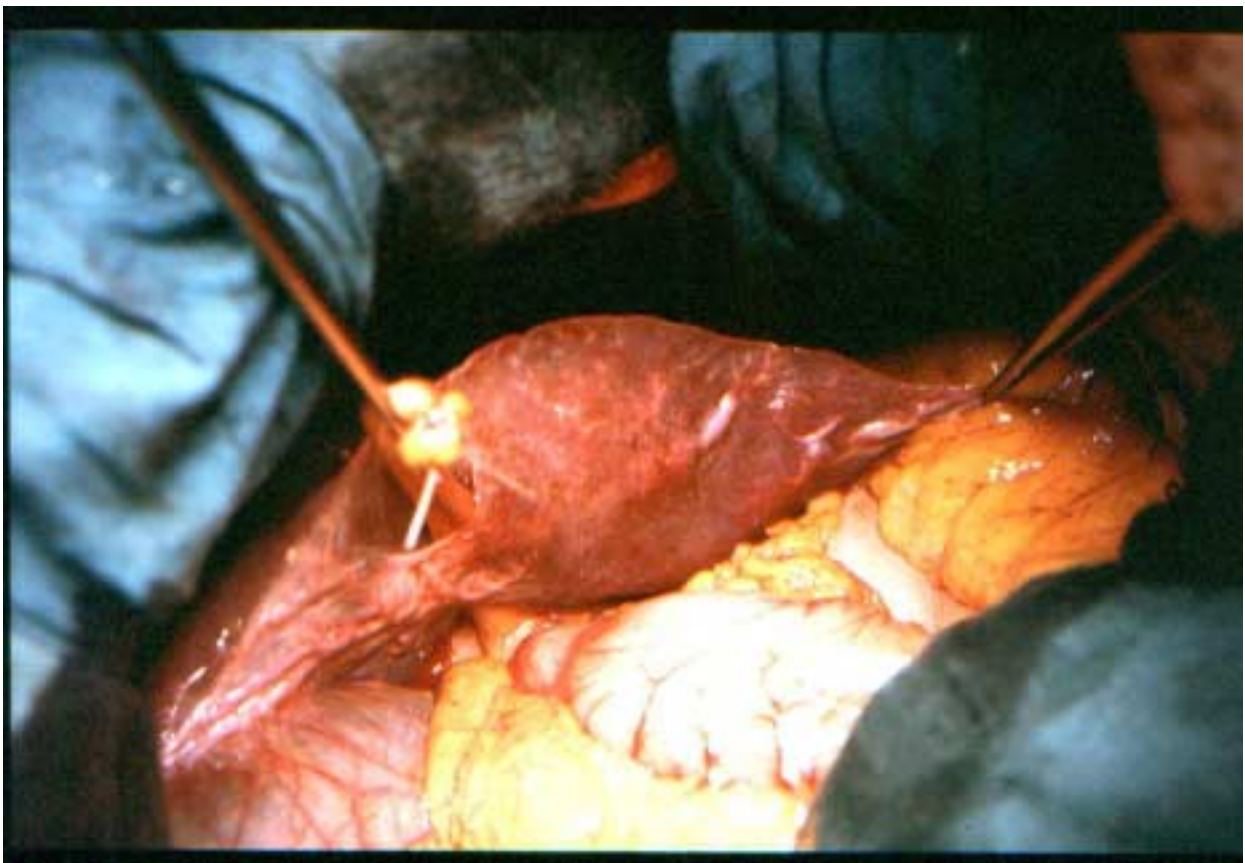


Fig. 3 - Fegato Sinistro – Ben visibili sotto la glissoniana le salienze dei dotti biliari dilatati e la tramatura vascolo – biliare con strie fibrotiche. Si noti la relativa esiguità del parenchima e il colore più chiaro rispetto al fegato destro.

Preparazione del triangolo di Calot. Colangiografia transcistica, che conferma i dati della ERCP: normalità della VBP (confluenza biliare triplice) e del sistema biliare Dx. L'epatico di sinistra, dilatato a monte di tratto stenotico, si continua con dotti biliari irregolari e con dilatazioni segmentarie, dove sono evidenti microcalcoli.

Colecistectomia.

Sezione dei legamenti falciforme e triangolare sinistro, Si libera il triangolo di attacco in modo da esporre la vena cava inferiore e confluenza delle vene sovraepatiche.

Si esegue ETG per individuare il decorso della vena sovraepatica media; si conferma il rilievo di dotti di sinistra dilatati con microcalcoli, stenosi dell'epatico di sinistra e atrofia parenchimale. Aspetti di normalità a destra.

Abbassamento della placca ilare . Preparazione degli elementi dell'ilo. Si conferma che la confluenza biliare è costituita da 3 dotti, 2 a dx e 1 a sx. Isolamento e interruzione del ramo sinistro rispettivamente dell'arteria epatica e della vena porta.

Manovra di Pringle.

Incisione della superficie del fegato passando, superiormente un cm circa a sinistra della grande scissura di Castle per evitare con sicurezza la vena sovraepatica media, inferiormente sul lato sinistro del letto colecistico.

Kellyclasia del parenchima epatico con interruzione progressiva degli elementi biliari e vascolari mediante clips e lacci. Interruzione separata degli elementi glissoniani di sinistra. Rami trasversali della sovraepatica media sono isolati e interrotti fra lacci.

Al termine della sezione parenchimale la vena sovraepatica sinistra è interrotta fra lacci, rinforzati da punto transfisso.

Epatectomia sinistra.

Controllo dell'emostasi e della bilistasi sulla superficie di sezione. (Fig. 4).

Sutura della parete addominale senza drenaggio. (*)

(*) intervento registrato in versione digitale

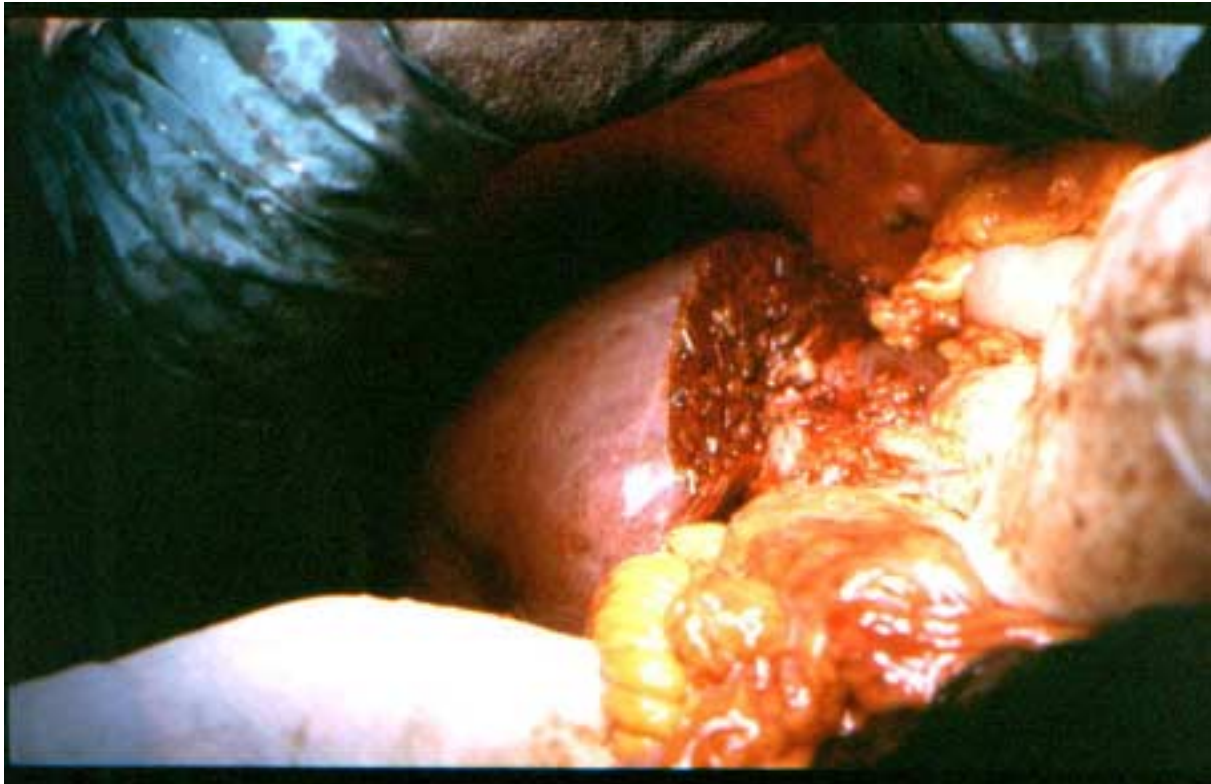


Fig. 4 - La trancia di sezione sul fegato destro residuo

Anatomia Patologica



a)

b)



c)



Fig. 5 – a) fegato Sn resecato; b-c) Parenchima atrofico, dilatazione cistica dei dotti e microcalcoli

Reperti istologici:

- atrofia parenchimale
- parete duttale con fibrosi e con gradi diversi di flogosi acuta e cronica; l'epitelio è focalmente iperplastico con zone ulcerate

Follow-up

Dopo sette anni di relativo benessere:

- Ittero colestatico (bilirubinemia totale mg 12,4 - diretta 10,7)
- ETG: dilatazione lieve vie biliari intraepatiche – calcoli in S8 e S6
- ERCP: posizionamento di drenaggio transepatoduodenale alla confluenza di S7 e S8
- Colangiografia via PTC: calcolosi intraepatica con stenosi alla confluenza dei dotti drenanti S6, S7, S8
- Lavaggi biquotidiani via PTC con soluzione fisiologica
- Via PTC (drenaggio biliare) asportazione dei calcoli

Diagnosi

- Colangite sclerosante ?
- Calcolosi intraepatica
- Esiti di epatectomia sinistra
- Colite ulcerosa

Outcome

- Controllo post-procedura: negativo per stenosi e/o litiasi intraduttale
- Bilirubinemia: in riduzione fino a normalizzazione
- Terapia domiciliare: PPI, steroidi, 5-ASA, ac. tauroursodesossicolico

Follow-up

Dopo tre anni (10 anni dopo l'esordio della patologia biliare intraepatica) :

nessuna residua o ulteriore evidenza patologica

Commento

- il reperto di dilatazione del sistema biliare sinistro con aspetti cistici e microlitiasi in soggetto adulto suggerisce la diagnosi di malattia distrettuale di Caroli del “*tipo semplice*”, da distinguersi dalla sindrome

omonima, associata a malformazioni di origine congenita, come ad es. la fibrosi epatica.

- un dato che sembra poco rilevato in letteratura è l'atrofia parenchimale.
- interessante a fini di speculazione patogenetica l'associazione con colite ulcerosa cronica (CUC)
- la manifestazione successiva di possibile colangite sclerosante (primitiva?secondaria?) per la più volte descritta concomitanza con la CUC e relativi ipotetici, comuni elementi immuni, suscita il sospetto di una correlazione patogenetica della m. di Caroli con queste due forme: questo dato tuttavia non sembra presente in letteratura.
- l'apparente evoluzione favorevole nel tempo della patologia biliare nel fegato residuo sembra tuttavia contraddire la succitata ipotesi.
- questo caso è in corso di pubblicazione a stampa per auspicabile confronto e discussione, alla quale gli esperti in materia sono invitati fin d'ora, anche approfittando di questo strumento informatico.