

La dilatazione congenita delle vie biliari: la nostra esperienza



Ann. Ital. Chir., 2005; 76: 367-376

Enzo Saverio Zito, Giuseppe Romagnuolo, Francesco La Rocca, Maurizio Castriconi,
Guido De Sena

Con la collaborazione di Francesco Chianese, Giovanni Bartone, Maria Elena Giuliano

Azienda Ospedaliera di Rilievo Nazionale "A. Cardarelli", Unità Operativa Complessa di "Chirurgia Generale" del Dipartimento di Emergenza, Direttore: Prof. G. De Sena.

The congenital cystic dilatation of the liver and bile ducts (CDB): our experience

The congenital cystic dilatation of the liver and bile ducts (CDB) is a very uncommon disease. It often appears in females and most frequently in paediatric patients. Its etiopathogenesis is not yet completely defined. Its evolution includes, together with several complications, the malignant transformation.

The Authors present the outcomes of their experience based on a series of 5 patients observed from 1991 till today. Apart from the rarity of this disease, their series is so interesting because 4 out of 5 are adult patients and the fifth one is over 15. In addition, differentiating from the literature trend, the group included only male patients.

Are also discussed the most important aspects referring to nosology, epidemiology, etiopathogenesis, clinical pattern and its evolution of CDB, looking over a wide review too.

The Authors extensively examine the diagnostic problems; owing to that the patients were observed in the period 1991-1999 it is necessary to clarify that some imaging methods, i.e. CSTscan and the bile duct MNR, were not yet introduced.

The surgical treatment has been investigated as well, developed during its historical evolution until nowadays and our solutions for the 5 cases have been presented and discussed. In their series the Authors haven't ever observed during hospitalisation a malignant transformation.

KEY WORDS: Bile ducts, Congenital cystic dilatation, Management evolution.

Introduzione

La Patologia Dilatativa Cistica delle Vie Biliari è un'affezione rara, di natura congenita, caratterizzata da ectasia segmentaria dell'albero biliare intra- e/o extraepatico, con localizzazione singola o multipla. Essa è tipica dell'età pediatrica e di più infrequente riscontro nell'età adulta. La correlazione osservata tra questa patologia malformativa e le neoplasie delle vie biliari ne ha indotto il riconoscimento quale lesione precancerosa ed ha condizionato l'evoluzione del trattamento chirurgico verso procedimenti resettivi ad intento radicale.

In questo lavoro gli Autori riportano la loro esperienza

e discutono le caratteristiche più significative di questa patologia, sottolineandone gli aspetti problematici.

Pazienti e metodi

Nel periodo compreso tra il 1991 ed il 2004 abbiamo osservato 1865 casi di patologia epato-bilio-pancreatica. Su questa serie di pazienti, 5 erano portatori di Dilatazione Cistica Congenita delle Vie Biliari e tutti di sesso maschile. Il range di età è stato compreso tra i 15 ed i 60 anni con un'età media di 43 anni, con una mediana di 37,5. Di questi uno dimostrò una dilatazione dell'epato-coledoco estesa dalla confluenza cistico-epatico sino al tratto retropancreatico (Tipo Ic sec. Todani), uno era portatore di una dilatazione localizzata del dotto epatico di sinistra e dei dotti del II e del III segmento (Tipo IVa sec. Todani) con calcolo "a stampo", infine tre pazienti risultarono affetti da Malattia di Caroli

Pervenuto in Redazione Gennaio 2005. Accettato per la pubblicazione Maggio 2005.

Per la corrispondenza: Dr. Enzo Saverio Zito, Via Laviano 26/28, 81100 Caserta

(Tipo V sec. Todani) tutti con calcolosi intraepatica. Questi ultimi tre casi erano classificabili come "forme pure" di Caroli poiché in due di essi la patologia cistica dilatativa era localizzata ai segmenti epatici II e III e nel terzo caso al I segmento (lobo caudato).

Il protocollo diagnostico preoperatorio adottato ha previsto l'esecuzione dell'ecografia epato-bilio-pancreatica in tutti i pazienti, dell'ecoendoscopia nei primi due pazienti della serie, della colangio-pancreatografia retrograda per via endoscopica (E.R.C.P.) e della tomografia assiale computerizzata (T.A.C.) in tutti i pazienti. È opportuno precisare, al riguardo delle metodiche diagnostiche adottate, che l'ultimo caso giunto alla nostra osservazione risale al 1999 per cui la T.C. elicoidale epato-biliare e la colangio-risonanza magnetica nucleare non sono state incluse nel protocollo in quanto non ancora disponibili.

La scelta del trattamento chirurgico è stata orientata tenendo conto dell'età dei pazienti, delle loro condizioni cliniche, del tipo anatomo-patologico della malformazione e delle esperienze riportate in letteratura. Essa è stata diversificata ed ha compreso un intervento derivativo dopo exeresi della lesione, una bonifica con drenaggio della VB e tre procedimenti resettivi sul fegato. In tutti i casi è stata eseguita intraoperatoriamente una colangiografia. Non si è registrata mortalità.

Nel periodo post-operatorio i Pazienti sono stati sottoposti ad esami ematochimici, ecografici e tomografici (T.A.C.). Nel primo dei 5 pazienti, nel quale era stata confezionata un'anastomosi bilio-digestiva, venne effettuata a tre mesi dall'intervento una scintigrafia epatica sequenziale.

Il follow-up a 1 anno ha evidenziato una recidiva calcolotica nel dotto epatico sinistro nel paziente classificato come Tipo IVa sec. Todani, perso ai successivi controlli. I restanti 4 pazienti della serie non hanno manifestato complicanze o recidive calcolotiche a tutt'oggi, e non vi è stata evidenza dello sviluppo di colangiocarcinomi.

Discussione

La prima descrizione in letteratura della malattia risale al 1748 quando l'anatomista tedesco Abraham Vater (1684-1751) segnalò nella sua "Dissertatio Inauguralis Medica" un caso di "cisti" epatico-coledocica¹. Rodney Maingot nel suo "Abdominal Operations"² riporta che la prima descrizione compiuta del quadro sintomatologico e delle caratteristiche anatomo-patologiche della lesione fu fornita dall'inglese Douglas nel 1852³. Si trattava di una ragazza di 17 anni di età che si presentò alla sua osservazione con ittero, febbre, dolore addominale intermittente ed una tumefazione in ipocondrio destro, sintomi che accusava da circa tre mesi. Egli la sottopose a drenaggio percutaneo ottenendo un miglioramento del quadro sintomatologico ma la paziente morì

in capo ad un mese ed il riscontro autoptico concluse per una "cisti del coledoco".

Per quanto riguarda la localizzazione "cistica" intraepatica, questa fu segnalata molto più tardi; si deve infatti a Vachel e Stevens la sua prima citazione in letteratura nel 1906⁴. Il quadro intraepatico della malattia deve, tuttavia, la sua descrizione completa ed il suo definitivo inquadramento sul piano nosografico a Caroli nel 1958⁵. La forma combinata di dilatazione dei dotti biliari intra- ed extraepatici fu descritta compiutamente per la prima volta da Arthur e Stewart nel 1964⁶. La prima monografia sull'argomento è stata redatta da Saito e Ishida nel 1974⁷.

In letteratura questa condizione patologica è stata variamente indicata con le denominazioni di "dilatazione cistica del coledoco e/o delle vie biliari", "coledococèle", "cisti del coledoco", "dilatazione congenita biliare intra- ed extraepatica", "dilatazione congenita della via biliare principale" etc. In realtà ognuna delle denominazioni adottate dai vari Autori individua un aspetto o una localizzazione della malattia; tuttavia, seguendo l'interpretazione di Giordani e coll.⁴, riteniamo improprie le denominazioni comprendenti l'espressione "cisti" in quanto non in linea con il profilo isto- ed anatomopatologico della malattia.

Per quanto concerne la natura dell'affezione, questa è congenita con significato malformativo; essa riconosce un meccanismo ereditario in oltre il 30% dei casi, nel 60% circa si ammette un'etiologia idiopatica e nel restante 6% sono state ipotizzate cause varie (malattie materne, infezioni congenite, raggi X, etc.)^{8,9}.

Dal punto di vista nosografico essa si manifesta sotto forma di quadri anatomo-clinici diversi quali le Dilatazioni della Via Biliare Extraepatica, la Malattia di Caroli, la Fibrosi Epatica Primaria e la Policistosi Epato-renale Infantile, con meccanismo di trasmissione autosomico recessivo ed i quadri, di natura propriamente cistica, come le Cisti Epatiche Semplici di origine biliare, la Policistosi Epato-renale dell'adulto, il Complesso di Meyenburg (microamartomi biliari), per i quali si invoca la trasmissione di un carattere autosomico dominante¹⁰.

Sul piano epidemiologico va rilevato che questa forma morbosa è molto rara e la sua frequenza globale è stimata intorno a 1/2.000.000 di nascite con un rapporto F/M di 4:1. Essa tuttavia presenta una diversa prevalenza registrata nei popoli orientali rispetto a quelli occidentali. Nei primi, infatti, la stima si aggira intorno a 1/10.000 nascite e Yamaguchi nel 1980 segnalava su 1433 pazienti il 40% delle osservazioni concentrate nei primi 10 anni di vita¹¹. Nei Paesi Occidentali la stima si aggira su 1/150.000 nascite, incidendo sui ricoveri ospedalieri in ragione di 1/26.000¹². In realtà questi dati sono relativi ai quadri di localizzazione extraepatica che, tuttavia, rappresentano circa il 95% del totale. Con la crescente diffusione della diagnostica per immagini e con l'introduzione delle nuove metodiche di indagine,

però, è verosimile ritenere che il numero di osservazioni della malattia fra gli adulti sia sensibilmente aumentato. Del resto il fenomeno dell'impatto della diagnostica sulle coordinate epidemiologiche risalta con maggiore evidenza quando si pensi che nella letteratura mondiale i casi segnalati dal 1723 al 1966 sono appena 600 e che dal 1966 al 1992 ne sono stati collezionati circa 3.400¹³.

L'etiopatogenesi di questa condizione morbosa si svolge su di un terreno di ipotesi strettamente correlate allo sviluppo embriologico. Partendo da questo può dirsi che alla fine della III settimana di vita intrauterina è presente il "diverticolo epatico" dal quale, alla fine della IV settimana, si passa all' "abbozzo epatico" mediante lo sviluppo di lamine epatocitarie dal "prolungamento cefalico" del diverticolo stesso e la formazione tra di esse dei sinusoidi epatici. Il processo continua dalla IV settimana al IV mese di vita intrauterina con la formazione rispettivamente degli abbozzi dei due emifegati, destro e sinistro, e dell'abbozzo cistico che, inizialmente cavo, diviene poi pieno per proliferazione dell'epitelio endocanalicolare e di nuovo cavo mediante un meccanismo di vacuolizzazione progressiva. È in questa fase che si possono verificare alterazioni del processo di cavitazione con la formazione di anomalie delle vie biliari extraepatiche (calibro, forma, numero). Parallelamente a questo processo si realizza un'altra fase di grande importanza nell'eventuale determinismo delle lesioni; si tratta del momento in cui l'abbozzo cistico e l'abbozzo del pancreas ventrale neoformato, condividendo il colletto, formano il dotto epato-pancreatico dal quale originerà l'ampolla di Vater. Una deviazione dalla norma in questa fase comporta la formazione di anomalie della confluenza bilio-pancreatica, la più frequente delle quali è rappresentata dal cosiddetto "canale comune lungo".

Così dal substrato embriologico, nel tempo, hanno preso le mosse varie teorie etio-patogenetiche tra le quali segnaliamo quella di Yotuyanagi e quella di Babbit. La prima teoria, proposta dall'Autore nipponico nel 1936, si richiama alla deviazione dalla norma della fase di cavitazione dell'abbozzo cistico durante la quale fenomeni di ineguale proliferazione epiteliale (disomogenea cavitazione del cordone coledocico) sarebbero responsabili delle lesioni¹⁴; la seconda teoria, formulata da Babbit nel 1969, circoscrive il difetto embriopatico alla formazione di un "canale comune" di lunghezza patologica (2-3,5 cm)¹⁵. Lo stesso Babbit, tuttavia, nel 1973¹⁶ ed altri Autori in seguito (Gauthier, 1986)¹⁷ ha fornito un'ulteriore elaborazione della sua teoria secondo la quale la presenza di un canale comune abnormemente lungo sarebbe alla base di un reflusso pancreatico-biliare, legato al gradiente pressorio sbilanciato in favore della secrezione pancreatico, a sua volta responsabile di colangiti chimiche ascendenti recidivanti. Il processo flogistico localizzato al segmento distale del coledoco evolverebbe verso una stenosi; questa, mediante l'incremento della pressione endocanalicolare a monte ed attraverso l'azio-

ne degli enzimi litici pancreatici, passando per fasi successive di danno dell'epitelio e delle fibre elastiche della parete, causerebbe la comparsa di dilatazioni della via biliare extraepatica.

Per quanto riguarda l'etiopatogenesi delle lesioni dilatative intraepatiche (Malattia di Caroli, Sindrome di Caroli, Policistosi Epato-renale Infantile), questa è stata chiarita dalla teoria di Desmet del 1982¹⁸. Secondo questa ipotesi interpretativa sono possibili diverse turbe di sviluppo, con significato malformativo, oscillanti dal parziale al mancato rimaneggiamento, a carico della struttura embrionaria denominata "placca duttale", che si esprimerebbero nei vari quadri anatomico-clinici citati.

Dinanzi a quadri così diversificati, costitutivi di una gamma ampia ed eterogenea di lesioni, si sono succeduti nel tempo vari tentativi di sistematizzazione che hanno prodotto altrettante classificazioni morfologiche. Tra queste ricordiamo la classificazione che Alonso-Lej propose nel 1959 sulla base dei 94 casi riportati in letteratura sino ad allora e di 2 casi tratti dall'esperienza personale¹⁹. Questa, che non considera le lesioni intraepatiche, distingue tre tipi di dilatazioni della VBP rappresentati rispettivamente dalla dilatazione dell'epato-coledoco, dal diverticolo isolato della VBP e dal coledococoele. Le classificazioni successive hanno invece riunito comprensivamente le lesioni intra- ed extraepatiche, considerandole espressioni diverse della stessa patologia; tra queste segnaliamo quella di Flanigan del 1975²⁰ e quella di Todani²¹ del 1977, ancor oggi in uso (Tab. I).

TABELLA I - Le dilatazioni congenite biliari sec. Todani (1977)

I	Cisti del coledoco (75-90%)	{ Ia: sacciforme Ib: segmentaria Ic: fusiforme
II	Dilatazione diverticolare vera V.B. extraepatica (2%)	
III	Coledococoele (2%)	
IV a	Dilatazione V.B. intra ed extraep. specie a sx	{ (20%)
IV b	Dilatazioni multiple extraepatiche	
V	Caroli con dilatazioni singole o multiple diffuse o localizzate del distretto biliare intraepatico (2%)	

Il quadro clinico comprende tra i sintomi più costanti il dolore nell'ipocondrio destro, l'ittero (con o senza colangite) ed una tumefazione palpabile espressa nella sede del dolore^{19,22-27}. A questa triade, considerata patognomonica della malattia (triade di Seneque-Thailhefer) e relativamente frequente, si associano spesso febbre, nausea e vomito; tuttavia talora è possibile riscontrare quadri clinici atipici²⁸. Il laboratorio dimostra in prevalenza un'elevazione degli indici di colestasi e degli enzimi di citonecrosi oltre che, talvolta, del profilo pancreaticologico²⁹⁻³¹.

Nella nostra serie abbiamo osservato in un solo paziente la classica triade; in particolare nei due pazienti con forme a localizzazione extraepatica abbiamo rilevato con costanza il dolore e l'ittero e sul piano ematochimico l'elevazione degli indici di colestasi e di citonecrosi, mentre nei tre pazienti con Malattia di Caroli erano presenti dolore e febbre con un'aumento degli indici di infiammazione (Leucocitosi, VES, PCR).

L'evoluzione di entrambe le forme di DCB prevede un ampio ventaglio di possibili complicanze legate alla stasi ed all'ipertensione biliare, da un lato, ed al reflusso bilio-pancreatico dall'altro. Così vanno considerate la frequente calcolosi intra- e/o extraepatica, le gravi colangiti ricidivanti talvolta suppurative, le colecistiti, gli ascessi intraepatici dei segmenti ectasici, le pancreatiti acute relativamente frequenti in età pediatrica, la cirrosi biliare e l'ipertensione portale^{11,32-35}. La rottura delle dilatazioni cistiche extraepatiche, spontanea o post-traumatica, con evoluzione in peritonite biliare, è stata descritta in varie casistiche ma è piuttosto rara e la sua frequenza in esse varia tra l'1,8 e il 2,8 %^{11,36}. Rarissima, poi, è l'emorragia digestiva correlata all'ipertensione portale. Nelle forme intraepatiche, in particolare, si può osservare l'evoluzione verso alcune altre complicanze quali, tra quelle locali, le "pediculiti" (flogosi croniche ad evoluzione fibrotica del peduncolo epatico) a loro volta correlate con trombosi portali, e tra quelle sistemiche le complicanze renali (insufficienza renale acuta; nefriti interstiziali), la setticemia e lo shock settico ed infine la CID⁴.

Nella nostra esperienza, di tali complicanze abbiamo osservato alcuni episodi di colangite acuta e la calcolosi; quest'ultima era del tipo intraepatico nei 3 casi di Malattia di Caroli ed extraepatica nel paziente portatore di dilatazione congenita del dotto epatico sinistro. Questo stesso paziente ha manifestato una recidiva calcolotica dimostrata dal follow-up ad un anno.

Un cenno a parte va riservato alla degenerazione neoplastica di questa condizione patologica. Questa fu descritta per la prima volta da Irwin e Morison nel 1944³⁷. Kagawa nel 1978 su una serie di 48 casi ne valutava persino un'incidenza del 30 %³⁸. In seguito la tendenza alla degenerazione maligna è stata confermata, sebbene con diversa incidenza da numerosi studi tra i quali ricordiamo quello di Todani del 1979³⁹, di Bedikian del 1980⁴⁰, di Ackerholm del 1981⁴¹ e di Ozmen del 1991⁴². La posizione attualmente condivisa su questo aspetto vede le dilatazioni congenite delle vie biliari come lesioni precancerose. Ciò risulta peraltro in linea con l'osservazione che l'età media di insorgenza della neoplasia delle vie biliari nei portatori di DCB è considerevolmente inferiore (circa 34 anni) a quella della popolazione generale (VI-VII decade)^{38,39}. Inoltre lo stesso Todani, nel citato contributo del 1979, poneva in evidenza che in circa il 57 % dei pazienti sottoposti ad intervento chirurgico di derivazione bilio-digestiva per DCB, senza resezione, la neoplasia si manifestava sul segmento dilatato in media dopo 8 anni.

Prescindendo dalle varie teorie etio-patogenetiche, che oscillano tra fattori genetici predisponenti e fattori acquisiti⁸⁻¹⁰, si può assumere che i meccanismi principalmente implicati nel processo sono correlati da un lato al reflusso pancreatico e dall'altro alla stasi ed alla sepsi cronica biliare oltre che alla calcolosi, quando presente^{15,16,43,44}. Il punto di arrivo di questo percorso di trasformazione è rappresentato da una neoplasia che nella maggioranza dei casi possiede i caratteri dell'adenocarcinoma ma che più raramente può dimostrarsi un carcinoma squamoso o indifferenziato. Sono le forme extraepatiche che cancerizzano con una netta prevalenza rispetto alle localizzazioni intraepatiche ed a quelle della colecisti; il rapporto F/M risulta di 2,5:1^{11,45}. Infine il rischio di cancerizzazione aumenta all'aumentare dell'età di insorgenza dei sintomi come ha dimostrato Blumgart nel 1983⁴⁶. Proprio sul tema della trasformazione, inoltre, è di recente acquisizione il ruolo che riveste il PCNA (Proliferating Cell Nuclear Antigen) il cui incremento determinerebbe un'accelerazione della proliferazione dell'epitelio dei dotti biliari con il conseguente aumento del rischio di sviluppo neoplastico⁴⁷.

La diagnosi di DCB in molti casi non è facilmente formulabile sulla base del quadro clinico che comprende sintomi variabili ed aspecifici; a parte le forme asintomatiche, solitamente il sospetto clinico, dinanzi ad una sintomatologia rappresentata da dolore e massa palpabile in ipocondrio destro con ittero e talvolta febbre, si orienta verso patologie del distretto bilio-pancreatico di tipo litiasico e/o infiammatorio. Solo attraverso l'ulteriore sviluppo del protocollo diagnostico è possibile pervenire all'individuazione di una DCB. La svolta in questo senso ha coinciso con l'introduzione della diagnostica per immagini (Ecotomografia e TAC) alla quale attualmente vengono affiancate le metodiche invasive della PTC e dell'ERCP; recentemente, oltre alla diffusione della TC elicoidale, è stata dimostrata l'utilità della MRCP e dell'Ecoendoscopia⁴⁸⁻⁵⁰. Il laboratorio ha senza dubbio un ruolo secondario nella diagnosi di DCB; la sua utilità è legata all'individuazione di complicanze associate alla lesione primaria. La validità dell'attuazione di un corretto protocollo diagnostico risponde anche all'esigenza di chiarire taluni aspetti fondamentali ai fini della scelta della strategia chirurgica quali la sede, le dimensioni e il tipo della lesione dilatativa, la comunicazione con l'albero biliare, la presenza di anomalie delle VB come un "canale comune lungo" oltre che la presenza di patologie associate e/o di complicanze. L'eventualità di una già avvenuta trasformazione in senso neoplastico deve essere sospettata allorché le indagini preoperatorie evidenzino un'ispessimento o un aspetto nodulare della parete della lesione. Attualmente la diagnosi di DCB viene effettuata nel 70-80 % dei casi entro il 25° anno di età⁵¹.

Nei 5 pazienti da noi osservati e trattati, oltre ai comuni esami di laboratorio, abbiamo attuato un protocollo preoperatorio costituito da ecografia addominale, TAC addo-

minale ed ERCP; in tutti i casi è stata eseguita una colangiografia intraoperatoria. I due pazienti portatori di dilatazioni congenite della via biliare extraepatica sono stati sottoposti ad eco-endoscopia; in uno di essi portatore di una lesione del Tipo Ic sec. Todani non è stato possibile condurre a termine l'esame per l'invalidità del segmento antro-pilorico dello stomaco a causa della compressione ab extrinseco cagionata dalla lesione stessa.

Il trattamento chirurgico di questa condizione morbosa ha subito notevoli cambiamenti nel tempo. Fino agli Anni '70 le scelte dei chirurghi sono cadute sulle anastomosi biliodigestive; venivano confezionate, infatti, a seconda del tipo, delle dimensioni e della sede della dilatazione, delle derivazioni interne tra il segmento biliare dilatato e alternativamente il duodeno, il digiuno o talvolta lo stomaco^{20,52,53}. La chirurgia exeretica, infatti, aveva mostrato un alto indice di mortalità che stimata al 1968 raggiungeva mediamente il 25%, con picchi del 40% in taluni report¹⁹. Tuttavia la chirurgia esclusivamente derivativa era gravata da un'alta morbilità correlata alle colangiti ascendenti che complicavano specialmente il decorso della coledoco-cisto-duodenostomia (30-60%)^{54,55}. Inoltre venivano segnalate anche complicanze maggiori legate all'anastomosi quali stenosi e fistole che incidevano significativamente sui risultati a distanza dall'intervento ed imponevano di reintervenire in circa il 50% dei pazienti⁵⁶. Nel tempo ha trovato spazio anche una soluzione intermedia, sul piano del suo razionale, come quella degli interventi di resezione parziale della malformazione; questa tecnica, tuttavia, non ha modificato sensibilmente la frequenza delle colangiti e delle pancreatiti.^{57,58} L'argomento chiave nella svolta della strategia chirurgica fu quello della degenerazione neoplastica delle lesioni lasciate in situ dagli interventi puramente derivativi. Appunto negli Anni '70, in particolare nella seconda metà, furono raccolti innumerevoli dati probanti in questo senso e la percentuale dei pazienti operati che andavano incontro a trasformazione fu stimata intorno all'8%^{59,60}. Si stabilì, dunque, proprio in quel periodo la tendenza ad asportare *in toto* la lesione dilatativa extraepatica, completando l'intervento con un'anastomosi bilio-digestiva che più frequentemente consisteva in un'epatico-digiunostomia su ansa defunzionizzata "ad Y" secondo Roux^{19,61}. Tuttavia sul piano pratico erano emerse nell'esperienza degli Autori talune problematiche legate specificamente ai rapporti della parete posteriore del segmento dilatato con le strutture vascolari del peduncolo epatico. Infatti le tenaci aderenze di queste con la lesione rendevano particolarmente difficile ed indaginoso l'isolamento della parete posteriore di quest'ultima, con il rischio di ledere l'arteria epatica e/o la vena porta. In questo senso fu di grande rilievo la variante proposta da Lilly nel 1978; con essa l'Autore forniva la soluzione del problema codificando una tecnica di "slaminamento" della parete posteriore della lesione mediante l'asportazione della mucosa, previo scollamento dallo strato fibro-muscolare, per poi effettuare la derivazione interna⁶².

L'attuale trattamento chirurgico delle DCB a localizzazione extraepatica si basa da un lato sull'intervento di Lilly e dall'altro sulla resezione completa della lesione; quest'ultima è possibile quando risulta agevole l'individuazione e l'isolamento dei grossi vasi perilesionali. Nei pazienti in età pediatrica alcuni Autori hanno recentemente portato l'attenzione sul tipo di anastomosi da confezionare; la preferenza cade sull'epatico-digiunoanastomosi su ansa alla Roux eseguita con tecnica termino-terminale, invece che termino-laterale, evitando così le complicanze legate all'accrescimento. In alternativa è possibile realizzare un'anastomosi epatico-digiunale termino-laterale, posizionandola quanto più possibile vicina al *cul de sac* dell'ansa digiunale⁶³.

Nei pazienti portatori di lesioni del Tipo Ic di Todani, un aspetto di particolare problematicità è rappresentato dalla difficoltà dell'isolamento della lesione sul suo tratto distale intrapancreatico. Infatti in questi pazienti si può essere costretti, durante l'isolamento, a giungere immediatamente a ridosso del Wirsung col rischio di lederlo. La tecnica da adottarsi in questi casi prevede di lasciare *in situ* un piccolo moncone costituito dalla porzione distale della lesione che viene suturato al livello del margine superiore del pancreas⁶⁴.

Nei diverticoli delle vie biliari extraepatiche, che si ascrivono al II Tipo di Todani, l'escissione non comporta particolari difficoltà tecniche e non è gravata da complicanze specifiche, sempre che si confezioni la sutura dell'epato-coledoco su un tubo di Kehr introdotto da un'epaticotomia o da una coledocotomia attuata a distanza dalla sede della lesione. Nei diverticoli "bassi", retropancreatici, si può ricorrere ad una fenestrazione intraduodenale, dopo manovra di Kocher e duodenotomia⁶⁵. Nel III Tipo di Todani, di fronte a coledococeli di dimensioni modeste la soluzione adottata attualmente privilegia la correzione endoscopica mediante fenestrazione. Per dimensioni maggiori la chirurgia di exeresi assicura un'asportazione completa della lesione tuttavia gravata da notevoli rischi; l'alternativa è costituita dalla resezione parziale del coledococelo per via transduodenale con sutura dei margini residui della lesione alla mucosa duodenale peripapillare^{66,67}.

Nel caso di dilatazioni multiple della via biliare intra ed extraepatica (Tipo IVa di Todani) sono percorribili due soluzioni con un diverso razionale. La prima, sostenuta da un intento di radicalità, è nella resezione epatica modulata completata da un'epatico-digiunostomia alla placca ilare; la seconda, animata da un intento conservativo e sostenuta dall'osservazione segnalata in letteratura della regressione delle lesioni intra-epatiche in seguito all'asportazione di quelle extra-epatiche, risiede nella asportazione di queste ultime seguita da una derivazione bilio-digestiva⁶⁸⁻⁷⁰.

Dinanzi a dilatazioni multiple del solo albero biliare extraepatico (Tipo IVb di Todani) la scelta del tipo di intervento dipenderà dalla sede delle lesioni e sarà mirata alla rimozione di queste seguita da una ricostruzione

mediante anastomosi bilio-digestiva effettuata sul tronco dell'epatico comune o alla placca ilare ⁷¹.

Nelle forme "pure" di Malattia di Caroli (V Tipo di Todani) il trattamento chirurgico ha intento di radicalità e riesce risolutivo nell'asportazione dei segmenti o del lobo, solitamente il sinistro, sede di lesione mediane resezioni epatiche modulate in rapporto all'estensione (settori) associate o non ad un'epatico-digiunostomia. Le forme "diffuse" della malattia, invece, pongono numerosi problemi per la vastità dell'interessamento intraparenchimale bilobare dell'albero biliare. In questi casi il trattamento consisterà in una bonifica dell'albero biliare intraepatico sotto guida colangiografica e colangioscopica, previa apertura del dotto epatico all'ilo, mediante cateteri biliari a palloncino, cestelli di Dormia o pinze da calcoli e lavaggio sotto pressione, seguita da epatico-digiunoanastomosi ^{72,73}. Un'opzione alternativa è rappresentata dal procedimento di epatico-digiuno-cutaneostomia che, attraverso il posizionamento di drenaggi transepatici bilaterali secondo Praderi, consente anche il trattamento della calcolosi intraepatica residua ed il lavaggio delle aree duttali maggiormente dilatate ⁷⁴.

Uno spazio di dignità autonoma in questi pazienti si deve riservare alle resezioni epatiche segmentarie o lobari dell'emifegato maggiormente interessato che devono essere associate ad un'intra-epato-digiunostomia sui dotti del fegato residuo ⁷⁵⁻⁷⁷. Il ricorso al trapianto ortotopico di fegato, infine, è un'opzione da riservarsi ai casi di Sindrome di Caroli, cioè a quei pazienti che oltre alla calcolosi biliare intraepatica presentano fibrosi epatica congenita con cirrosi epatica ed ipertensione portale, nei quali la storia naturale della sindrome è condizionata dalle colangiti mortali ^{78,79}.

Risultati

Per quanto riguarda il trattamento chirurgico da noi adottato sulla serie dei 5 pazienti descritta, questo, in linea con la letteratura, è stato modulato sulla tipologia delle lesioni dilatative e sui pazienti stessi ed ha previsto soluzioni diversificate.

Nel paziente affetto dalla lesione di Tipo Ic di Todani, la dilatazione del coledoco che si estendeva dal confluyente cistico-epatico sino al segmento retropancreatico ci ha fatto propendere per la soluzione dell'exeresi condotta sino al piano pancreatico, lasciando *in situ* un piccolo *cul de sac* che è stato suturato con un sopraggitto in materiale a lento riassorbimento con calibro 3/0, previa cauterizzazione della mucosa. La tenace adesione della parete posteriore della lesione dilatativa con la vena porta ci ha costretti a lasciare in situ un tassello di questa sul quale si è proceduto a mucosectomia secondo Lilly. L'intervento è stato completato con un'epatico-digiunostomia su ansa "ad Y".

Nella lesione Tipo IVa sec. Todani, nella quale si è trovato un calcolo a stampo nell'epatico di sinistra e nella

biforcazione dei dotti del II e del III segmento, si è proceduto all'asportazione del calcolo, previa epaticotomia sinistra, con sutura su Kehr introdotto per contrappertura della via biliare a valle. Al controllo ad un anno si è registrata una recidiva calcolotica che non è stata trattata perché il paziente è stato perso al follow-up.

I restanti 3 pazienti della serie, portatori di altrettante forme localizzate di Malattia di Caroli (Tipo V di Todani), sono giunti alla nostra osservazione nello stadio complicato della malattia e perciò con calcolosi intraduttale. Anche in questo caso si è proceduto ad una modulazione del trattamento in base alla sede ed all'estensione delle lesioni. In due di essi, che peraltro presentavano un'anamnesi di colangiti recidivanti, è stata effettuata una lobectomia epatica sinistra che ha consentito di rimuovere il parenchima interessato dalle ectasie duttali in uno con i calcoli in esse indovati. Il terzo paziente presentava una forma "pura" di Caroli confinata al segmento I del fegato; in questo caso è stata effettuata una resezione atipica del caudato comprendente solo il cuneo di parenchima interessato dalla lesione. Anche in questo paziente era presente una calcolosi intraduttale.

In sede di risultati abbiamo registrato una morbilità del 20%, legata alla recidiva di calcolosi in uno dei pazienti, con un tasso di mortalità intra- e post-operatoria uguale a zero.

Conclusioni

In conclusione va sottolineato come la patologia dilatativa delle vie biliari extra- ed intra-epatiche sia di raro riscontro. La nostra serie riveste qualche interesse poiché è interamente costituita da pazienti in età adulta con l'eccezione di un solo caso al di sopra dei 15 anni di età. Un ulteriore dato relativo alla nostra serie che si discosta dalla letteratura, risiede nel costante riscontro del sesso maschile nei pazienti che abbiamo osservato.

Il protocollo diagnostico da noi adottato deve essere inquadrato nel periodo di osservazione dei pazienti che è compreso tra il 1991 ed il 1999; in questo senso non si è fatto ricorso a metodiche di imaging quali la T.C. elicoidale e la Colangio-RM, non ancora introdotte, che attualmente sono invece incluse di routine nella diagnostica di questa patologia.

Nella nostra esperienza, così come in letteratura, il trattamento chirurgico delle lesioni malformativo-dilatative dell'albero biliare non può prescindere dalla loro asportazione. Questa per le lesioni extra-epatiche deve consistere nella resezione seguita dall'immediata ricostituzione della continuità bilio-digestiva ottenuta con un'epatico-digiunostomia su ansa defunzionalizzata secondo Roux; per le lesioni intraepatiche la scelta deve cadere sulla resezione epatica anatomicamente regolata o atipica a seconda della loro sede ed estensione.

Nei casi in cui non sia possibile la completa resezione

della lesione extra-epatica, è contemplato l'intervento di Lilly; ad esso abbiamo fatto ricorso in uno dei nostri 5 casi.

Riteniamo, inoltre, di grande utilità, ai fini di un completo studio preoperatorio e quindi di una corretta strategia chirurgica, l'esecuzione di una colangiografia intraoperatoria; essa è stata effettuata in tutti i nostri casi. Nella nostra esperienza non si è riscontrata degenerazione neoplastica al momento del ricovero dei pazienti.

Riassunto

Le lesioni dilatative congenite delle Vie Biliari intra- ed extra-epatiche rappresentano una patologia di raro riscontro. Esse prediligono il sesso femminile e si manifestano prevalentemente in età pediatrica. La loro etiopatogenesi non è ancora completamente chiarita. Sul piano dell'evoluitività oltre alle complicanze è descritta la loro degenerazione in senso neoplastico. In questo lavoro gli Autori presentano i risultati della loro esperienza relativa ad una serie di 5 pazienti osservati dal 1991 ad oggi. Vengono discussi, inoltre, anche alla luce di un'ampia revisione della letteratura, gli aspetti più significativi riguardanti la nosografia, l'epidemiologia, l'etiopatogenesi, il quadro clinico ed evolutivo di questa patologia e le problematiche diagnostiche. Un ulteriore spazio della discussione è riservato, infine, al trattamento chirurgico che viene esaminato in tutta la sua evoluzione sino alle tecniche attuali.

Bibliografia

- 1) Vater A: *Dissertatio anatomica qua novum bilis diverticulum circa orificum ductus cholidochi*. Disputationum Anatomicarum Selectarum, 1748; 3:259.
- 2) Maingot R: *Maingot's Abdominal Operations*. Prentice-Hall, Inc.: Appleton-Century Crofts, 1985.
- 3) Douglas AH: *Case of dilatation of the common bile duct*. Monthly J Med Sc. (London), 1852; 14:57.
- 4) Giordani M: *Le Dilatazioni Congenite dell'Albero Biliare*. Roma: Antonio Delfino Editore, 1995.
- 5) Caroli J, Couinaud C: *Une affection nouvelle, sans doute congénitale des voies biliaires. La dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques*. Sem Hop Paris, 1958; 14:136.
- 6) Arthur GW, Stewart JOR: *Biliary cysts*. Brit J Surg, 1964; 51:671.
- 7) Saito S, Ishida M: *Congenital choledochal cyst. (Cystic dilatation of the common bile duct)*. Progr Pediatr Surg, 1974; 6:63.
- 8) Boyle MJ, Doyle GD, McNulty J: *Monolobar Caroli's disease*. Am J Gastroenterol, 1989; 84:1437.
- 9) Tandon RK, Grewal H, Anand AC, Vashisht S: *Caroli's syndrome: an eterogeneous entity*. Am. J Gastroenterol, 1990; 85:170.
- 10) Henry X, Marase E, Stoppa R, Capron JP, Sevestre H: *Association maladie de Caroli-Kyste du cholédoque-fibrose hépatique congénitale -polykystose rénale. Proposition d'une nouvelle classification des dysembryoplasies biliaires ectasiantes de la voie biliaire principale. A propos d'une observation*. Chir, 1983; 113:834.
- 11) Yamaguchi M: *Congenital choledochal cyst. Analysis of 1433 patients in the Japanese literature*. Am J Surg, 1980; 140:653.
- 12) Neri V, Ambrosi A, Iacobone M, Di Lauro G, Errico D, Fersini A, Vincenzo Sassani E, Bovio G: *Congenital cystic dilatation of the bile ducts: Case report and review of the literature*. Ann Ital Chir, 2000; 71(6):703.
- 13) Giordani M: *Patologia cistica intra ed extraepatica delle vie biliari*. Arch. ed Atti S.I.C., 1992, Roma: Edizioni Luigi Pozzi, 1992; Vol. 3°:3.
- 14) Yotuyanagi S: *Contributions to the aetiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of the common bile duct with report of three cases; new aetiological theory based on supposed unequal epithelial proliferation at the stage of the physiological epithelial occlusion of the primitive choledochus*. Gan (Tokyo), 1936; 30:601.
- 15) Babbit DP: *Congenital choledochal cysts: New etiological concept based on anomalous relationships of common bile duct and pancreatic bulb*. Ann Radiol, 1969; 12:231.
- 16) Babbit DP, Starshak RJ, Clemett AR: *Choledochal cyst: A concept of etiology*. Am J Roentgenol, 1973; 119:5-7.
- 17) Gauthier F, Brunelle F, Valayer J: *Canal commun bilio-pancréatique. Présentation de observations et discussion*. Chir Pédiatr, 1986; 27:148.
- 18) Desmet V: *Etiologie, anatomopathologie, évolution des lésions d'origine génétique de l'arbre biliaire*. In Encycl Méd Chir, P. Editions Techniques, Hépatologie. Paris, 1982.
- 19) Alonso-Lej F, Rever WS, Pessagno D: *Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94 cases*. Int Abstr Surg, 1959; 108:1.
- 20) Flanigan DP: *Biliary cysts*. Ann Surg, 1975; 182:635.
- 21) Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K: *Congenital bile duct cyst. Classification, operative procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst*. Am J Surg, 1977; 134:263.
- 22) O'Neill JA: *Choledochal cyst*. Cur Probl Surg, 1992; 29:365.
- 23) Crittenden SL, Mc Kinley MJ: *Choledochal cyst: Clinical features and classification*. Am J Gastroenterol, 1985; 80:643.
- 24) Karrer FM, Hall RJ, Stewart BA, Lilly JR: *Congenital biliary tract disease*. Surg Clin North Am, 1990, 70:1403.
- 25) Tsardakeas E, Robnett AH: *Congenital cystic dilatation of the common bile duct*. Arch Surg, 1957, 72:311.
- 26) Klotz D, Cohn BD, Kottmeir PK: *Choledochal cyst. Diagnostic and therapeutic problems*. J Pediatr Surg, 1973; 8:271.
- 27) Esposito G: *Profili clinici delle cisti biliari intra ed extra-epatiche*. Arch. ed Atti S.I.C., 1992. Roma: Edizioni Luigi Pozzi, 1992; Vol. 3°:31.
- 28) Samuel M, Spitz L: *Choledochal cyst: Varied clinical presentations and long-term results of surgery*. Eur J Pediatr Surg, 1996; 6(2):78.
- 29) Okada A, Nakamura T, Higaki J, Okumura K, Kamata S, Oguchi Y: *Congenital dilatation of the bile duct in 100 instances and its relationship with anomalous junction*. Surg Gynecol Obstet, 1990; 171:291.
- 30) Gigot JF, Leese T, Dereme T, Coutinho J, Castaing D, Bismuth

- H: *Acute cholangitis: Multivariate analysis of risk factors*. Ann Surg, 1989; 209:435.
- 31) Lipsett PA, Segev DL, Colombani PM: *Biliary atresia and biliary cysts*. Baillières Clin Gastroenterol, 1997; 11:619.
- 32) Thompson JE, Tompkins RK, Longmire WP: *Factors in management of acute cholangitis*. Ann Surg, 1982; 195:137.
- 33) Katyal D, Lees G: *Choledochal cysts: A retrospective review of 28 patients and a review of the literature*. CJS, 1992; 35:584.
- 34) Hopkins NFG, Benjamin IS, Thompson MH, Williamson RCN: *Complications of the choledochal cyst in adulthood*. Ann Roy Coll Surg Engl, 1990; 72:229.
- 35) Basoli A, Schitroma M, De Santis A, Colella A, Fiocca F, Speranza V: *Observaciones clinicas sobre la colangeitis aguda*. Cir Espan, 1987; XLI:755.
- 36) Tam KC, Howard ER: *Choledochal cyst: A 14-year surgical experience with 36 patients*. Br J Surg, 1988; 75:892.
- 37) Irwin ST, Morison JE: *Congenital cyst of the common bile-duct containing stones and undergoing cancerous change*. Br J Surg, 1944; 32:319.
- 38) Kagawa Y, Kashihara S, Kuramoto S, Maetani S: *Carcinoma arising in a congenital dilated biliary tract. Report of a case and review of the literature*. Gastroenterology, 1978; 74:1286.
- 39) Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobayashi T: *Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cyst*. Cancer, 1979, 44:1134.
- 40) Bedikian AY, Valdivieso M, Lundell L, Thulin A: *Cancer of the extrahepatic bile ducts*. Med Pediatr Oncol, 1980; 8:5.
- 41) Ackerholm P, Benediksdottir K, De La Cruz A, Martin R, Luna M, Guinee VF, Bodey GP: *Cholangiocarcinoma in a patient with biliary cysts*. Acta Chir Scand, 1981; 147:605.
- 42) Ozmen V, Martin PC, Igcı A, Cevikbas U, Webb WR: *Adenocarcinoma of the gallbladder associated with congenital choledochal cyst and anomalous pancreaticobiliary ductal junction. Case report*. Eur J Surg, 1991; 157(9):549.
- 43) Wong KC, Lister J: *Human fetal development of the hepatopancreatic duct junction: A possible explanation of congenital dilatation of the biliary tract*. J Pediatr Surg, 1981; 16:139.
- 44) Miyano T, Suruga K, Suda K: *"The choledocho-pancreatic long common channel disorders" in relation to the etiology of congenital biliary dilatation and other biliary tract disease*. Ann Acad Med Singapore, 1981; 10:419.
- 45) Chapman RW: *Risk factors for biliary tract carcinogenesis*. Ann Oncol, 1999; 10(4):308.
- 46) Voyles CR, Smadja C, Shands WC, Blumgart LH: *Carcinoma in choledochal cyst. Age-related incidence*. Arch Surg, 1983; 198(8):986.
- 47) Fujii H, Yang Y, Tang R, Kunitomo K, Itakura J, Mogaki M, Matsuda M, Suda K, Nobukawa B, Matsumoto Y: *Epithelial cell proliferation activity of the biliary ductal system with congenital biliary malformations*. J Hepatobiliary Pancreat Surg, 1999; 6(3):294.
- 48) Brigo L, Tedeschi U, D'Erminio A, Erroi F, Zanusi G, Cillo U, Cararo P, D'Amico DF: *Lithiasic, congenital, choledochal dilatation: Problems of diagnosis and therapy*. Ann Ital Chir, 1997; 68(5):657.
- 49) Baumann R, Wittersheim C, Dron K: *Dilatations kystiques congénitales du cholédoque. Anomalies de la jonction biliopancréatique*. Hepato-Gastro, 1997; 4:281.
- 50) Sugiyama M, Atomi Y: *Endoscopic ultrasonography for diagnosing anomalous pancreatico-biliary junction*. Gastrointest Endosc, 1997, 45:261.
- 51) Bismuth H, Krissat: *Choledochal cystic malignancies*. Ann Oncol, 1999; 10(4):9.
- 52) Grove WJ: *Recognition and treatment of congenital choledochal cyst*. Arch Surg, 1957; 75:443.
- 53) Lindenauer SM, Lavanway J: *Surgical management of congenital choledochal cyst*. Surgery, 1969; 65:972.
- 54) Mahour GH, Lynn HB: *Choledochal cyst in children*. Surgery, 1969; 65:967.
- 55) Trout HH, Longmire WP: *Long-term follow-up study of patients with congenital cystic dilatation of the common bile duct*. Am J Surg, 1971; 121:68.
- 56) Tsuchida Y, Ishida M: *Dilatation of the intrahepatic bile ducts in congenital cystic dilatation of the common bile duct*. Surgery, 1971, 69:776.
- 57) Heimlich HJ: *Excision of a choledochal cyst. Common bile duct reconstruction with a gastric pedicle tube*. JAMA, 1963; 184:863.
- 58) Jordan PH Jr, Goss JA Jr, Rosenberg WR, Woods KL: *Some considerations for management of choledochal cysts*. Am J Surg, 2004; 187(3):434.
- 59) Bloustein PA: *Association of carcinoma with congenital cystic dilatation of the liver and bile ducts*. Am J Gastroent, 1977; 67:40.
- 60) Tsuchiya R, Harada N, Ito T., Furakawa M, Yoshihiro I, Kusano T: *Malignant tumors in choledochal cysts*. Ann Surg, 1977; 186:22.
- 61) Dayton MT, Longmire WP, Tompkins RK: *Caroli's disease: a premalignant condition?* Am J Surg, 1983; 145:41.
- 62) Lilly JR: *Total excision of choledochal cyst*. Surg Gynecol Obstet, 1978; 146:254.
- 63) Yamataka A, Kobayashi H, Shimotakahara A, Okada Y, Yanai T, Urao M, Miyano T: *Recommendations for preventing complications related to Roux en-Y hepat jejunostomy performed during excision of choledochal cyst in children*. J Pediatr Surg, 2003; 38(12): 1830.
- 64) Cussenot O, Valayer J, Gauthier F: *Dilatation congénitale de la voie biliaire*. Chir Pédiatr, 1987; 28:8.
- 65) Mouroux J, Chazelet C, Deixonne B, Baumel H: *Le diverticule congénital des voies biliaires. A propos d'un cas et revue de la littérature*. J Chir (Paris), 1987; 124:99.
- 66) Ohi R, Yaoita S, Kamiyama T, Ibrahim M, Hayashi Y, Chiba T: *Surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct with special reference to late complications after total excisional operation*. J Pediatr Surg, 1990; 25:613.
- 67) Nagorney DM, McIlrath DC, Adson MA: *Choledochal cysts in adults. Clinical management*. Surgery, 1984, 96:656.
- 68) Todani T, Nurusue M, Watanabe J, Tabuchi K, Okajima K: *Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement*. Ann Surg, 1978; 187:272.
- 69) Lilly JR: *The surgical treatment of choledochal cyst*. Surg Gynecol Obstet, 1979; 149:36.

- 70) Nuzzo G, Clemente G, Giuliantè F, Murazio M: *Intrahepatic calculosis*. Ann Ital Chir, 1998; 69(6):765.
- 71) Shi LB, Peng SY, Meng XK, Peng CH, Chen XP, Ji ZL, Yang DT, Chen HR: *Diagnosis and treatment of congenital choledochal cyst: 20 years experience in China*. World J Gastroenterol, 2001; 7(5):732.
- 72) Napolitano L, Cotellese R, Ricci A, Gargano E: *Resection therapy in the treatment of intrahepatic biliary lithiasis*. Ann Ital Chir, 1996; 67(5):647.
- 73) De Tommaso AM, Santos DS, Hessel G: *Caroli's disease: 6 case studies*. Acta Gastroenterol Latinoam, 2003; 33(1):47.
- 74) Praderi RC: *12 years experience with transhepatic intubation*. Ann Surg, 1974; 179:937.
- 75) Favre JP, Mantion G, Bernard A, Pelissier E, Gillet M, Petit Jean H: *Maladie de Caroli limitée au lobe gauche. A propos de 4 observations*. Chirurgie, 1986; 112:479.
- 76) Mercadier M, Chigot JP, Clot JP, Langlois P, Lansiaux P: *Maladie de Caroli*. Chirurgie, 1983; 109:650.
- 77) Nagasue N: *Successful treatment of Caroli's disease by hepatic resection. Report of six patients*. Ann Surg, 1984; 96:656.
- 78) Levy VG: *La maladie de Caroli. Actualités digestives médico-chirurgicales*. Paris: Masson, 1990; 11:65.
- 79) Waechter FL, Sampaio JA, Pinto RD, Alvares-da-Silva MR, Francisconi C, Pereira-Lima L: *The role of liver transplantation in patients with Caroli's disease*. Hepatogastroenterology, 2001; 48(39):672.

Commento

Commentary

Prof. MARIO GIORDANI

Docente Scuola di Specializzazione in Chirurgia Generale
Università "Tor Vergata" di Roma

L'arricchimento della diagnostica per immagini ha dilatato l'interesse per le DCB intra ed extraepatiche, dalla specialità pediatrica (dove era sostanzialmente contenuto) alla chirurgia generale. A conferma del fatto che la storia della scienza medica è intessuta di ripensamenti e di reinizi.

Queste congenitopatie, intraepatiche e della via biliare, principale, in un terzo dei casi associate tra loro e talora epifenomeniche a cofattori acquisiti, non sono confinate alla giovane età (come si era a lungo ritenuto) ma possono invece restare silenti o paucisintomatiche per sempre o a lungo fino a tarda età, quando una complicanza le rivela. Di fatto, l'esperienza dei 5 casi collezionati dalla Scuola di De Sena tra il 1991 ed il 2004 su 1865 casi di patologia epato-biliopancreatica, è tutta su soggetti con una età mediana di 37,5 anni e sempre in maschi. Nei climi asiatici, dove sono più frequenti, l'incidenza delle DCB (ovvero le dilatazioni congenite biliari insistenti di definire così già in un Congresso nazionale SIC del 1992) è dello 0,01% ed è doppia in sede autoptica. Questa patologia certamente rara non può essere però trascurata dal chirurgo. Fa parte dell'aneddotica medica che è proprio la chirurgia di e per sé la principale fonte di complicanze delle DCB. Oggi che la diagnosi può essere fatta sempre ed anche in epoca prenatale, già dal 90° giorno, non sono più ammessi il misconoscimento e l'errore.

È improbabile una patogenesi comune delle DCB intra ed extra-epatiche, nonostante la suggestiva teoria della protodilatazione di Yotuyanagi, quando la DCBI è collezionata ad un errore di formazione e la DCBE è collegata nel 96,2% dei casi ad un canale comune bilio-pancreatico, lungo e stretto (narrow segment) che in poco meno del 50% dei casi si associa ad una dismorfopatia della giunzione bilio-pancreatica che promuove il reflusso bilio-pancreatico.

Reflusso pancreatico, ristagno biliare, esposizione all'acido litolitico ed agli analoghi del metilcolantrene, tutti motivi di stimolazione cronica dell'epitelio duttale e potenziale viraggio in senso neo plastico. Il tumore insiste nel bambino, ma il rischio della discariocinesi aumenta con l'età ad onta degli interventi conservativi che non inducono l'esposizione del tessuto ai fattori lesivi. Il triplice proponimento terapeutico formulato da Longmire nel 1985: cistodigiunostomia secondo Roux-en-Y, evacuazione della cisti-dilatazione della stenosi e intubazione a lungo termine, resezione della VBP e/o resezione epatica va riletto decisamente in termini exeretici e di prima istanza. Anche quando la liberazione del piano posteriore della DCB dagli elementi vascolari rappresenta un momento delicato peraltro superabile con il ricorso alla mucosectomia secondo Lilly e la resezione epatica deve estendersi ad un emifegato.

Anche questo importante contributo casistico, eccezionalmente derivato tutto dal solo sesso maschile, non riferisce di osservazioni relative alla DCB del dotto cistico che, stando alla letteratura europea, non raggiunge i 10 casi.

Con la DCB i 4 classici tipi di anomalia congenita del dotto cistico distinti da Robinovich, quali assenza, duplicazione, apertura diretta in duodeno e connessioni anomale con la colecisti e/o con il fegato, salgono a 5, come avemmo occasione di osservare nel 1995 riferendo della nostra unica osservazione.

The increasing experience of imaging diagnostic has reinforced the interest of general surgery for the intra- and extra-hepatic Biliary Cystic Dilatations, once almost prerogative of Paediatrics. And this is a confirmation that medical history is full of changes of mind and of a new beginnings.

These congenital pathologies of intra-hepatic biliary channels as well of the main biliary duct, for a third of cases interlaced, and sometimes expression of acquired factors, are not only typical of the early age, as for a long time considered, but they may remain silent or minimally symptomatic for ever or until the advanced age, when disclosed by the outbreak if a complication.

As a matter of fact that De Sena's group experience of 8 cases, collected between 1991 and 2004, among 1863 cases of hepato-biliary-pancreatic pathology, refers to male subjects of a mean age of 37.5 years.

In Asian countries, where the disease is less rare, the incidence of BCD (or Biliary Congenital Dilatations as we strongly defined it in the National Congress of Italian Society of Surgery in 1992) is 0.01% and is doubled in autopsy observations.

Although rare this pathology must not be neglected by the surgeon. It is well known from medical anecdotes that surgery is the main cause of complications in BCD. Nowadays, when the diagnosis can always be done, also in the prenatal age since the 90th day, the fail to acknowledge and the morphogenetic mistake are no more acceptable.

It is unlikely a common pathogenesis of intra- and extra-hepatic BCD, in spite of the suggestive theory of an early dilatation of Yotuyanagi, who entitles the intra-hepatic BCD to an early morphogenic mistake and links in 96.2% of the cases the extra-hepatic BCD to a long and narrow common bilio-pancreatic duct (the narrow segment) that is associated in a little less of 50% of cases with a disembriogenetic pathology of the bilio-pancreatic junction responsible of a bilio-pancreatic reflux.

Pancreatic reflux, biliary stasis, contact with lytholitic acid and to methylcholandrene analogues, are all causes of chronic stimulation of the ductal epithelium, with the possible evolution toward the neoplastic degeneration.

Although the tumour can be already in the child, anyway the neoplastic risk increases with age in spite of those conservative surgical operations that don't reduce the exposition of tissues to aggressive factors.

The three way treatment proposal by Longmire in 1982 (Y Roux cysto-jejunostomy, releasing of the cyst-dilatation stenosis and long term stenting, resection of the main biliary duct and/or of the liver) must be considered as absolutely resective since the first approach, also when the dissection of the deep wall of the main duct from vascular elements is difficult, possibly overcome by the mucosectomy according Lilly, and the hepatic resection must be extended to an half of the liver.

Also this important cases presentation, exceptionally referred only to the male sex, doesn't offer observation of BCD of the cystic duct, that in the European literature is poorer of ten cases.

With BCD the four classical types of congenital abnormalities of cystic duct described by Robinovic, (absence, doubling, direct opening in the duodenum, and anomalous connection with the gallbladdere and/or with the liver) become five, as we observed since 1995 in reporting our sole observation.

Bibliografia/References

- 1) Giordani M e coll.: *Le dilatazioni congenite dell'albero biliare*. Roma: Edizioni A. Delfino, 1995.
- 2) Giordani M: *Le DCB del cistico*. Chirurgia, 1995.