



Revista Chilena de Cirugía

ISSN: 0379-3893

editor@cirujanosdechile.cl

Sociedad de Cirujanos de Chile

Chile

JARUFE C., NICOLÁS; MUÑOZ C., CÉSAR; MARTÍNEZ C., JORGE; GUERRA C., JUAN FRANCISCO; PIMENTEL M., FERNANDO

Definiciones y conceptos en hepatolitis

Revista Chilena de Cirugía, vol. 65, núm. 4, agosto, 2013, pp. 360-363

Sociedad de Cirujanos de Chile

Santiago, Chile

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=345531961014>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal

Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

## Definiciones y conceptos en hepatolitiasis\*

Drs. NICOLÁS JARUFE C.<sup>1</sup>, CÉSAR MUÑOZ C.<sup>1</sup>, JORGE MARTÍNEZ C.<sup>1</sup>,  
JUAN FRANCISCO GUERRA C.<sup>1</sup>, FERNANDO PIMENTEL M.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Departamento de Cirugía Digestiva Pontificia Universidad Católica de Chile.  
Santiago, Chile.

### Abstract

---

#### An update on hepatolithiasis

Hepatolithiasis or intrahepatic lithiasis is defined as the presence of stones in the biliary ducts proximal to the biliary confluence. The pathogenesis can be primary or secondary, according to the anatomical site where stones are formed. The physiopathologies of primary and secondary hepatolithiasis differ. We have recently reported the results of hepatectomy for the treatment of hepatolithiasis. We have found a significant association between the history of cholecystectomy and the presence of stones in the posterior segments of the right liver lobe. We have also observed a weak association between hepatolithiasis and congenital cystic diseases of the intrahepatic bile ducts (Caroli disease). We herein review concepts and definitions of hepatolithiasis.

**Key words:** Hepatolithiasis, bile duct, cholecystectomy.

### Resumen

---

La hepatolitiasis o litiasis intrahepática, se define como la presencia de cálculos en los conductos biliares proximales al confluente biliar. La etiopatogenia de la hepatolitiasis puede ser primaria o secundaria, dependiendo del sitio anatómico donde se forma la litiasis. Los factores fisiopatológicos para la formación de hepatolitiasis primaria y secundaria son diferentes. Recientemente se ha comunicado la experiencia y resultados de nuestra institución en el tratamiento quirúrgico de la hepatolitiasis mediante hepatectomía. En estos resultados, hemos encontrado una asociación significativa entre el antecedente de colecistectomía y litiasis de los segmentos posteriores del lóbulo hepático derecho. Por otra parte, hemos encontrado una baja asociación entre hepatolitiasis y enfermedades quísticas congénitas de la vía biliar intrahepática (Enfermedad o Síndrome de Caroli), la cual tiene características diferentes a las encontradas en nuestros pacientes. Para describir las definiciones y algunos conceptos en hepatolitiasis, así como discutir algunos aspectos de los resultados encontrados en nuestro estudio que permiten aclarar la diferencia entre patologías con manifestaciones similares, hemos decidido redactar este artículo.

**Palabras clave:** Litiasis, colecistectomía, hepatectomía.

---

\*Recibido el 2 de marzo de 2013 y aceptado para publicación el 1 de abril de 2013.

Los autores no refieren conflictos de interés

Correspondencia: Dr. Nicolás Jarufe C.  
Marcoleta 350, Santiago, Chile. Fax: + 56 2 354 3870.  
njarufe@med.puc.cl

La hepatolitis o litiasis intrahepática, se define como la presencia de cálculos en los conductos biliares proximal al confluente biliar independiente de la presencia o ausencia de litiasis de la vesícula o vía biliar extrahepática. En la etiopatogenia de la hepatolitis se describen 2 vías para la formación de los cálculos. La primera o hepatolitis primaria, corresponde a la formación de estos al interior de los conductos biliares intrahepáticos<sup>1</sup>. De la misma forma, se describe la formación de litiasis intrahepática a partir de la migración de cálculos formados en la vesícula biliar al colédoco y de ahí a la vía biliar intrahepática (hepatolitis secundaria)<sup>2</sup>. Los factores fisiopatológicos para la formación de hepatolitis primaria (colonización de la vía biliar intrahepática por gérmenes gram negativos, la hipersecreción de mucina y el déficit de proteínas transportadoras de fosfolípidos)<sup>3-5</sup> y secundaria (sobresaturación biliar de colesterol) son diferentes (Tabla 1). La alta frecuencia de estenosis postinflamatorias como consecuencia de episodios de colangitis aguda recurrente y la estasis biliar en pacientes con dilataciones quísticas congénitas de la vía biliar intrahepática, explica la frecuente asociación con hepatolitis, pero se debe tener en cuenta, que ambas condiciones, hepatolitis y dilataciones quísticas congénitas de la vía biliar intrahepática son entidades clínicas diferentes; rara vez la dilatación de la vía biliar intrahepática secundaria a estenosis postinflamatoria, será la manifestación de una enfermedad congénita no diagnosticada con anterioridad como la Enfermedad o el Síndrome de Caroli. La prevalencia de hepatolitis en pacientes con Enfermedad o el Síndrome de Caroli fluctúa entre un 55% y un 80% de los pacientes intervenidos quirúrgicamente<sup>6-8</sup>.

En nuestra experiencia recientemente publicada<sup>9</sup>, en base a 52 pacientes en los que se efectuó una hepatectomía como tratamiento de la hepatolitis entre enero de 1990 y diciembre de 2010, la mayoría de los pacientes (60%) portadores de hepatolitis en los que se realizó una resección hepática, esta patología no estaba relacionada a dilataciones quísticas congénitas de la vía biliar intrahepática en el

estudio histopatológico. Por otra parte, aún cuando no se puede establecer causalidad por la naturaleza del estudio, el antecedente de colecistectomía se asoció a una mayor frecuencia de hepatolitis en los segmentos del lóbulo hepático derecho. Estos hallazgos nos permiten inferir que la hepatolitis en Chile es probablemente secundaria a patología litiasica de la vesícula biliar y a estenosis biliares intrahepáticas postinflamatorias o isquémicas de los conductos segmentarios intrahepáticos y no a Enfermedad o Síndrome de Caroli como se tiende a denominar comúnmente en nuestro medio. La Enfermedad de Caroli es la forma simple de presentación de una enfermedad caracterizada por ectasia ductal intrahepática generalmente limitada a segmentos o un lóbulo hepático, en tanto, el Síndrome de Caroli es una forma compleja de presentación que se caracteriza por ectasia de la vía biliar intrahepática con distribución difusa de las dilataciones quísticas, generalmente bilobar, asociado a fibrosis hepática congénita, hipertensión portal y frecuentemente a enfermedad poliquistica renal con o sin insuficiencia renal. Esta forma clínica de presentación tiene un componente genético claramente demostrado<sup>10</sup>.

Considerando el estudio publicado por nuestro Centro, la presencia de cálculos en el lóbulo hepático izquierdo del hígado fue la más frecuente, lo que es consistente con la literatura internacional (Tabla 2)<sup>4</sup>. Esto puede ser explicado por la angulación aguda del conducto hepático izquierdo al alcanzar la confluencia lo que resulta en mayor estasis biliar. A pesar de ser más frecuente en el lóbulo hepático izquierdo, esta relación es menor que las series internacionales, llegando sólo al 58% en comparación con el 72 y 77% de las series de Chen Z et al<sup>11</sup> y Jiang H et al<sup>12</sup>, ambos con un poco más de 100 pacientes respectivamente. En estas series asiáticas, el antecedente de cirugía biliar no está presente en forma importante como en nuestros casos, lo que confirma que la etiopatogenia en ellos es más bien primaria (gérmenes, hipersecreción de mucina, déficit de proteínas de fosfolípidos, etc). En cambio en nuestros casos, un 75% de los pacientes

**Tabla 1. Factores fisiopatológicos asociados a la formación de hepatolitis**

	Hepatolitis primaria	Hepatolitis secundaria
Sobresaturación biliar de colesterol	50%	> 90%
Colonización bacteriana	Presente	Presente
Concentración de fosfolípidos	Disminuida	Normal
Expresión de MDR3 <sup>¶</sup>	Disminuida	Normal
Estenosis de conductos biliares	Inflamatorias	Isquémicas

<sup>¶</sup>MDR3: Glicoproteína 3 de resistencia a multidroga.

**Tabla 2. Relación entre historia de colecistectomía y Enfermedad o Síndrome de Caroli con el compromiso de los lóbulos hepáticos**

	Compromiso de lóbulos hepáticos			Valor p
	Hígado derecho	Hígado izquierdo	Bilateral	
Colecistectomía	17 (94,4%)	19 (63,3%)	2 (50%)	0,035
EC o SC	3 (16,7%)	15 (50%)	3 (75%)	0,025

EC: Enfermedad de Caroli, SC: Síndrome de Caroli. *Extraído de:* Jarufe N y cols. HPB 2012;14:604-610.

tenían historia de colecistectomía. Considerando el compromiso del lóbulo derecho, esta cifra se eleva a 98% versus 63% del izquierdo y 50% de los casos bilaterales. Dentro del lóbulo derecho, es llamativo el compromiso de los sectores posteriores lo que podría deberse a la variación anatómica en la cual la arteria de los sectores posteriores (6 y 7 de Couinaud), viene directamente de la arteria hepática común o se divide precozmente pasando a través del lecho vesicular lo que aumenta el riesgo de lesión vascular durante la colecistectomía resultando en isquemia de conductos biliares intrahepáticos de dichos sectores del hígado con estenosis focal y ectasia secundaria, favoreciendo la formación de litiasis a este nivel (hepatolitiasis secundaria). Estudios morfológicos demuestran que la anatomía normal de la arteria hepática derecha está presente en aproximadamente la mitad de la población<sup>13</sup>. También está descrita la variante anatómica en que el conducto biliar de los sectores posteriores desemboca cerca de la confluencia de los conductos hepáticos, como factor independiente para hepatolitiasis en pacientes con cirugía biliar previa por daño térmico directo de este conducto<sup>14-16</sup>. Por estas razones y el hecho de que el promedio de tiempo entre la cirugía biliar y la hepatolitiasis es de alrededor de 18 años, los autores creemos firmemente que existe una relación entre el antecedente de colecistectomía y hepatolitiasis, especialmente en casos circunscritos al lóbulo hepático derecho, donde la lesión iatrogénica vascular o biliar durante la colecistectomía sería el evento que favorecería la formación de litiasis a este nivel.

Respecto al tratamiento, lo más frecuente es utilizar la vía endoscópica o percutánea, así como la cirugía derivativa biliar (bilio-enteroanastomosis)<sup>11,17</sup>. Si bien no existe consenso respecto a cuál es la terapia ideal para estos casos, los objetivos del tratamiento deben alcanzar una adecuada limpieza del árbol biliar intrahepático, con baja tasa de litiasis residual, remoción completa de zonas estenóticas, inflamatorias y atróficas del hígado, ya que de no ser así, se perpetúan las alteraciones anatómicas y el riesgo de colangiocarcinoma. Todo lo anterior debe realizarse con una baja morbi-mortalidad. La resección hepática anatómica cumple con los objetivos

anteriores, de manera radical al extraer los sectores afectados del hígado respetando parénquima sano. En nuestra serie el porcentaje de limpieza del árbol biliar con resecciones hepáticas anatómicas, alcanzó el 92%, cifra que se eleva a 98% cuando se realizaron tratamientos endoscópicos y percutáneos en los casos con litiasis residual. Estas cifras son claramente superiores a las alcanzadas con terapias percutáneas o endoscópicas (44 y 57% respectivamente). La morbilidad fue similar a trabajos internacionales, sin reportes de mortalidad en esta serie. El tratamiento de pacientes con enfermedad bilateral es controversial y tiene altos índices de recurrencia. El trasplante de hígado tiene hoy en día un importante rol en estos casos ya que no sólo elimina la litiasis si no también elimina el riesgo conocido de colangiocarcinoma intrahepático.

En resumen, y en base a la literatura actual, debemos hacer una clara diferencia entre:

1. Enfermedad de Caroli donde encontramos ectasia de la vía biliar intrahepática de distribución variable, generalmente localizada a un lóbulo o segmento y sin fibrosis hepática ni hipertensión portal. El carácter genético tampoco está demostrado.
2. Síndrome de Caroli con dilataciones quísticas difusa (Bilobar) de la vía biliar intrahepática, asociada a fibrosis hepática congénita, hipertensión portal y enfermedad renal.
3. Dilatación obstructiva de la vía biliar intrahepática secundaria a hepatolitiasis o estenosis isquémicas segmentarias frecuentemente asociada a cirugía biliar previa y/o litiasis vesicular. Esta última entidad es por lejos lo más frecuente en nuestro medio y suele clasificarse dentro de los "Caroli" sin tener relación directa con ellos.

## Referencias

1. Kim MH, Sekijima J, Lee SP. Primary intrahepatic stones. *Am J Gastroenterol.* 1995;90:540-8.
2. Ramia JM, Palomeque A, Muffak K, Villar J, Garrote D, Ferron JA. Indications and therapeutical options in hepatolithiasis. *Rev Esp Enferm Dig.* 2006; 98:597-604.
3. Shoda J, Inada Y, Osuga T. Molecular pathogenesis of

- hepatolithiasis-a type of low phospholipid-associated cholelithiasis. *Front Biosci.* 2006;11:669-75.
4. Shoda J, Tanaka N, Osuga T. Hepatolithiasis-epidemiology and pathogenesis update. *Front Biosci.* 2003; 8:e398-409.
  5. Marín C, Robles R, Pastor P, Parrilla P. [Liver resection in the treatment of intrahepatic lithiasis. Immediate and long-term results in a single-center series]. *Rev Esp Enferm Dig.* 2008;100:225-9.
  6. Ulrich F, Pratschke J, Pascher A, Neumann UP, López-Hanninen E, Jonas S, et al. Long-term outcome of liver resection and transplantation for Caroli disease and syndrome. *Ann Surg.* 2008;247:357-64.
  7. 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;138:888-98.
  8. Clemente G, Giuliante F, De Rose AM, Ardito F, Giovannini I, Nuzzo G. Liver resection for intrahepatic stones in congenital bile duct dilatation. *J Visc Surg.* 2010; 147:e175-80.
  9. Jarufe N, Figueroa E, Muñoz C, Moisan F, Varas J, Valbuena JR, et al. Anatomic hepatectomy as a definitive treatment for hepatolithiasis: a cohort study. *HPB (Oxford)* 2012;14:604-10.
  10. Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's syndrome. *World J Gastroenterol.* 2007;13: 1934-7.
  11. Chen Z, Gong R, Luo Y, Yan L, Wen T, Cheng N, et al. Surgical procedures for hepatolithiasis. *Hepatogastroenterology* 2010;57:134-7.
  12. Jiang H, Wu H, Xu YL, Wang JZ, Zeng Y. An appraisal of anatomical and limited hepatectomy for regional hepatolithiasis. *HPB Surg.* 2010;2010:791625.
  13. Ugurel MS, Battal B, Bozlar U, Nural MS, Tasar M, Ors F, et al. Anatomical variations of hepatic arterial system, coeliac trunk and renal arteries: an analysis with multi-detector CT angiography. *Br J Radiol.* 2010;83:661-7.
  14. Talpur KA, Laghari AA, Yousfani SA, Malik AM, Memon AI, Khan SA. Anatomical variations and congenital anomalies of extra hepatic biliary system encountered during laparoscopic cholecystectomy. *J Pak Med Assoc.* 2010;60:89-93.
  15. Nagral S. Anatomy relevant to cholecystectomy. *J Minim Access Surg.* 2005;1:53-8.
  16. Balandraud P, Gregoire E, Cazeret C, Le Treut YP. Right hepatolithiasis and abnormal hepatic duct confluence: more than a casual relation? *Am J Surg.* 2011;201:514-8.
  17. Sakpal SV, Babel N, Chamberlain RS. Surgical management of hepatolithiasis. *HPB (Oxford)* 2009;11:194-202.