

Die Caroli-Krankheit

Samuel Andreas Käser, Peter Kiesler, Gerhard Fankhauser

Chirurgische Klinik, Spital des Sensebezirks, Tafers

Summary

Caroli's disease

A 22-year-old woman was brought to the emergency station with upper abdominal pain of sudden onset irradiating to the right back. Nausea and vomiting were also present and the patient complained of dizziness. She did not complain of shivering. Laboratory findings were suggestive of cholangitis. Abdominal ultrasound failed to show cholecystolithiasis but revealed several regions with cystically dilated bile ducts, consistent with Caroli's disease without dilatation of the extrahepatic ducts. This was confirmed by abdominal CT scan. Treatment included antibiotics and lifelong therapy with ursodeoxycholic acid.

Fallbeschreibung

Eine 22jährige Frau musste wegen einer bereits mehrmals aufgetretenen rechtsseitigen Lumboschialgie analgetisch und physiotherapeutisch behandelt werden. Drei Wochen später wurde sie mit Verdacht auf eine Cholelithiasis eingewiesen. Sie stellte sich mit plötzlich eingetretenen postprandial verstärkten Oberbauchschmerzen vor, die rechtsseitig bis in den Rücken ausstrahlten. Die Schmerzen wurden durch die Atembewegungen verstärkt. Als Begleitsymptome bestanden Übelkeit und Erbrechen. Die Familienanamnese war unauffällig.

Die klinische Untersuchung ergab eine Druckschmerzhaftigkeit im rechten Oberbauch, jedoch keine Abwehrspannung und keinen Loslassschmerz. Die rektale Untersuchung zeigte eine diffuse Druckschmerzhaftigkeit.

Ansonsten war die Untersuchung unauffällig; die Patientin war afebril.

Labortechnisch zeigten sich eine Leukozytose von 17,7 G/L und ein CRP von 30 mg/L. Das Gesamtbilirubin (32,8 µmol/L) und das direkte Bilirubin (14,3 µmol/L) waren leicht erhöht, ebenso das GGT (220 U/L). Die alkalische Phosphatase war normal. Aus der klinischen und labortechnischen Untersuchung war die Annahme einer beginnenden Cholezystitis bei Cholezystolithiasis, eventuell in Verbindung mit einer Choledocholithiasis bzw. einer Cholangitis, naheliegend.

Die notfallmässig durchgeführte Sonographie konnte dies jedoch nicht bestätigen. Es zeigten sich aber zystisch erweiterte Gallengänge, vor allem im rechten Leberlappen (Abb. 1).

Mit der Frage nach dem Vorliegen der sogenannten Caroli-Krankheit [1] wurde eine computertomographische Untersuchung durchgeführt. Diese zeigte multiple ovaläre und rundliche,

hypodense Läsionen in beiden Leberlappen, die in Verbindung mit tubulär erweiterten Gallengängen standen [2] (Abb. 2). Weitere Pathologien konnten nicht nachgewiesen werden, insbesondere liessen sich weder Konkremente in der Gallenblase und den Gallenwegen noch Zysten in Pankreas oder Nieren feststellen.

Wir beurteilten das Krankheitsbild als Cholangitis im Rahmen der Caroli-Krankheit. Unter konservativer Therapie mit Antibiotika und Antiemetika ging es der Patientin rasch besser. Nach der Aufklärung über mögliche Krankheitsfolgen konnte die Frau unter Dauertherapie mit Ursodeoxycholsäure (Ursofalk®) nach Hause entlassen werden [3]. Auf eine genetische Beratung verzichteten wir. Der Erbgang ist meistens autosomal-rezessiv.



Abbildung 1

Notfallmässige Sonographie bei Verdacht auf Cholezystitis bei Cholezystolithiasis: zystische Läsionen im Bereich der Gallenwege, rechts ausgeprägter als links.



Abbildung 2

Computertomographie des Abdomens: multiple ovaläre und rundliche, hypodense Läsionen in beiden Leberlappen, die in Verbindung mit tubulär erweiterten Gallengängen stehen: Caroli-Krankheit.

Kommentar

Die Inzidenz bösartiger Neoplasien bei der Caroli-Krankheit wird in der Literatur mit 7–14% angegeben [4]. Diese Werte sind aber als zu hoch zu werten, bestehen doch keine Untersuchungen von Kollektiven ohne klinisch symptomatische Verläufe bzw. rezidivierende Cholangitiden.

Eine chirurgische Therapie ist zurzeit bei Patienten mit komplikationslosem Verlauf, Mitbeteiligung beider Leberlappen und nicht vorhandenen sekundären Komplikationen (schwere Cholangitiden, intrahepatische Lithiasis) nicht indiziert [5]. Nach dem Auftreten mehrerer schwerer Cholangitisschübe wäre hingegen eine Lebertransplantation zu diskutieren. Als therapeuti-

sche Option haben wir in unserem Fall eine Dauertherapie mit Ursodeoxycholsäure eingeleitet [3]. In unseren Augen ist eine sonographische Kontrolle sowie eine Bestimmung der Cholestaseparameter im Intervall von zwei Jahren, eventuell mit einer zusätzlichen Bestimmung von CA 19-9, sinnvoll [4].

Danksagung

Wir danken Prof. Dr. med. Bernhard Lauterburg, Hepatologe an der Uni Bern, für die freundliche Beratung und Dr. med. Jürg Scheidegger, Chefarzt Radiologie, für das Überlassen des Bildmaterials.

Literatur

- 1 Caroli J, Soupault R, Kossakowski J, Plocker L, Paradowska M. La dilation polycystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques. *Sem Hop.* 1958;34:488–95.
- 2 Miller WJ, Sechtin AG, Campbell WL, Pieters PC. Imaging findings in Caroli's disease. *AJR Am J Roentgenol.* 1995;165:333–7.
- 3 Ros E, Navarro S, Bru C, Gilabert R, Bianchi L, Bruguera M. Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet.* 1993;342:404–6.
- 4 Kasper HU, Stippel DL, Töx U, Drebbler U, Dienes HP. Primäres Cholangiokarzinom auf dem Boden einer Caroli Erkrankung. *Pathologe.* 2006;27:300–4.
- 5 Bockhorn M, Malago M, Lang H, Nadalin S, Paul A, Saner F, et al. The role of surgery in Caroli's disease. *J Am Coll Surg.* 2006;202:928–32.

Korrespondenz:
Dr. med. Gerhard Fankhauser
Chirurgische Klinik
Spital des Sensebezirks
CH-1712 Tavers
fankhauserg@fr.ch