

# Die Caroli-Krankheit – eine seltene Ursache von Fieber mit Bakteriämie

Christian Kamm<sup>a</sup>, Magnus Grandinson<sup>b</sup>, Claudine Zellweger<sup>a</sup>, Martin Ulrich<sup>a</sup>, Thomas Widmer<sup>a</sup>

Spitalzentrum Biel

<sup>a</sup> Medizinische Klinik, <sup>b</sup> Institut für medizinische Radiologie

## Summary

### Caroli's disease – a rare cause of fever with bacteraemia

A 55-year-old male was hospitalised with a three-week history of fever rising to 38 °C and positive blood cultures for *Enterococcus faecium*. Laboratory tests revealed leucocytosis and elevation of the CRP, GGT and serum alkaline phosphatase.

Clinical examination and transoesophageal echocardiography showed no evidence of infection. Surprisingly, imaging studies of the abdomen (ultrasound, computed tomography, magnetic resonance cholangiography) showed multifocal, segmental, saccular dilatations of the large intrahepatic bile ducts, findings typically seen in Caroli's disease. Caroli's disease complicated by *Enterococcus faecium* bacteraemia was therefore diagnosed.

## Fallbeschreibung


Wir berichten von einem 55jährigen Patienten, der zur Abklärung eines seit drei Wochen bestehenden Status febrilis bis 38 °C im Rahmen einer Bakteriämie mit *Enterococcus faecium* zugewiesen wurde.

Bis auf eine Billroth-II-Operation aufgrund eines Magenulkus im Alter von 21 Jahren, ein Asthma bronchiale sowie chronische Schulterschmerzen war die persönliche Anamnese unauffällig.

In der klinischen Untersuchung fand sich kein Infektfokus. Die Laboruntersuchungen zeigten erhöhte Entzündungsparameter (Leukozyten 12 000 G/L; CRP 74 mg/L) sowie diskret erhöhte Cholestaseparameter (GGT 110 U/L, N: 10–70 U/L; alkalische Phosphatase 150 U/L, N: 40–129 U/L). Die Transaminasen- und Bilirubinwerte lagen im Normalbereich.

Auf der Suche nach Infektquellen war die Röntgenthoraxuntersuchung unauffällig. Eine bei Verdacht auf eine Endokarditis durchgeführte transösophageale Echokardiographie ergab keine Hinweise auf Vegetationen. Mittels Gastro- und Koloskopie liess sich ausser einer nebenbefundlichen *Helicobacter-pylori*-positiven Gastritis keine gastrointestinale Quelle der *Enterococcus-faecium*-Bakteriämie eruieren.

Aufgrund der leicht erhöhten Cholestaseparameter wurden weitere bildgebende Untersuchungen des Abdomens (Sonographie, Computertomographie, MR-Cholangiographie) durchgeführt. Überraschenderweise zeigten sich zahlreiche multifokale segmentale Erweiterungen der grossen intrahepatischen Gallengänge so-

wie Zeichen einer beginnenden Leberfibrose (Abb. 1 ). Nierenzysten oder indirekte Zeichen einer portalen Hypertonie fanden sich nicht. In der MR-Cholangiographie waren weder Gallensteine noch Gallensludge nachweisbar. Diese auffälligen radiologischen Befunde sind typisch für die sogenannte Caroli-Krankheit (Caroli's disease), in deren Rahmen es auch zur Bakteriämie mit *Enterococcus faecium* gekommen ist.

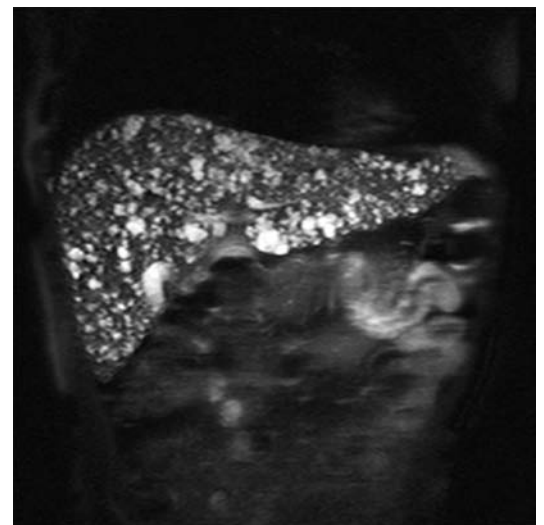
## Kommentar

Die Caroli-Krankheit ist eine seltene Erkrankung, die durch eine multifokale segmentale Erweiterung der grossen intrahepatischen Gallengänge charakterisiert ist [1, 2].

Komplizierend kann es zu rezidivierenden Cholangitiden, Bakteriämien, zu Sepsis und Leberabszessen kommen [3]. Die Behinderung des Abflusses der Gallenflüssigkeit ist prädisponierend für die Bildung von Gallensludge und Gallensteinen. Des weiteren kann es zu einer portalen Hypertonie mit Aszites, Splenomegalie, Ösophagusvarizen usw. kommen.

Es lassen sich zwei Varianten unterscheiden:

- Die erste Variante ist durch intrahepatische Gallengangektasien ohne primäre Leberfibrose charakterisiert. Die Ektasien sind oft



**Abbildung 1**

MR-Cholangiographie: multifokale, segmentale Erweiterung der grossen intrahepatischen Gallengänge, Zeichen einer Leberfibrose.

segmental verteilt, eine genetische Ursache ist nicht bekannt.

- Bei der zweiten Variante kommt es zu meist diffus verteilten Gallengangektasien mit kongenitaler Leberfibrose. Sie wird autosomal-rezessiv vererbt und tritt häufig in Kombination mit der autosomal-rezessiven polyzystischen Nierenerkrankung (ARPKD) auf. Die verantwortlichen Mutationen liegen im PKHD1-Gen, das auf dem Chromosom 6 (6p21-p12) lokalisiert ist [4].

Die Diagnose wird radiologisch mittels Sonographie, Computertomographie, MR-Cholangiographie oder endoskopisch retrograder Cholangiopankretikographie (ERCP) gestellt (Abb. 1). Dabei imponieren die typischen multifokalen, segmentalen Erweiterungen der grossen intrahepatischen Gallenwege bei normalem Ductus choledochus. Gelegentlich finden sich Gallensludge, Gallensteine sowie Zeichen einer Cholangitis. Weitere mögliche Befunde sind Nierenzysten, eine Leberfibrose sowie Hinweise auf eine portale Hypertonie.

Die Therapie der Caroli-Krankheit ist symptomatisch. Im Vordergrund steht die Behandlung der konsekutiven Komplikationen.

Cholangitiden und Sepsis erfordern eine antibiotische Therapie. Gallensteine sollten mittels ERCP entfernt werden. Bei intrahepatischen Steinen bzw. bei Sludge kann sich eine Langzeittherapie mit Ursodeoxycholsäure günstig auf den Gallenabfluss auswirken [5]. Eine Leberfibrose mit portaler Hypertonie sollte ebenfalls symptomatisch therapiert werden.

Bei einem komplizierten Verlauf kann als Ultima ratio eine Lebertransplantation erforderlich werden.

Zusammenfassend konnte beim obengenannten Patienten eine Caroli-Krankheit mit konsekutiver Bakteriämie mit *Enterococcus faecium* diagnostiziert werden.

Da die Erkrankung meist in den ersten drei Lebensdekaden symptomatisch wird, war das Erstmanifestationsalter mit 55 Jahren bei diesem Patienten erstaunlich hoch.

Unter resistenzgerechter antibiotischer Therapie mit Vancomycin und Gentamicin war der klinische und laborchemische Verlauf der Sepsis günstig, und der Patient konnte beschwerdefrei nach Hause entlassen werden. Bei fehlendem Hinweis auf Gallensteine wurde vorerst auf eine Therapie mit Ursodeoxycholsäure verzichtet.

Korrespondenz:  
Dr. med. Christian Kamm  
Medizinische Klinik  
Spitalzentrum Biel  
Vogelsang 84  
CH-2502 Biel/Bienne  
[christian.kamm@spital-biel.ch](mailto:christian.kamm@spital-biel.ch)

#### Literatur

- 1 Guy F, Cognat F, Dransart M, Cercueil JP, Conciatori L, Krause D. Caroli's disease: magnetic resonance imaging features. *Eur Radiol.* 2002;12:2730–6.
- 2 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.
- 3 Murray-Lyon et al: Non-obstructive dilatation of the intrahepatic biliary tree with cholangitis. *Q J Med.* 1972;41:477.
- 4 Housset C, et al. Cystic liver diseases. *Genetics and cell biology.* *Gastroenterol Clin Biol.* 2005;29(8-9):861–9.
- 5 Ros E, Navarro S, Bru C, Gilbert R, Bianchi L, Bruguera M. Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet.* 1993;342:404–6.