

# Enfermedad de Caroli: a propósito de un caso

## Caroli's disease: report of one case

Nohiver Vargas-Vásquez, MD,<sup>1\*</sup> Gerardo Jiménez-Luna, MD,<sup>2</sup> Javier Quiñones, MD,<sup>3</sup> Carlos Sánchez-Temoche, MD.<sup>4</sup>

### ACCESO ABIERTO

#### Citación:

Vargas-Vásquez N, Jiménez-Luna G, Quiñones J, Sánchez-Temoche C. Enfermedad de Caroli: a propósito de un caso. Rev Colomb Gastroenterol. 2020;35(3):390-393. <https://doi.org/10.22516/25007440.387>

<sup>1</sup> Médico residente. Medicina interna, Hospital Regional Docente Las Mercedes; Chiclayo (Lambayeque), Perú.

<sup>2</sup> Médico infectólogo y dermatólogo, Hospital Regional Docente Las Mercedes; Chiclayo (Lambayeque), Perú.

<sup>3</sup> Médico internista, Hospital Regional Docente Las Mercedes; Chiclayo (Lambayeque), Perú.

<sup>4</sup> Médico gastroenterólogo, Hospital Regional Docente Las Mercedes; Chiclayo (Lambayeque), Perú.

\*Correspondencia: Nohiver Vargas-Vásquez, MD [revihon@hotmail.com](mailto:revihon@hotmail.com)

Fecha recibido: 08/04/19

Fecha aceptado: 18/08/19



### Resumen

La enfermedad de Caroli es una rara patología caracterizada por la existencia de dilataciones saculares segmentarias del árbol biliar intrahepático, que, por lo general, afectan a todo el parénquima hepático, aunque es poco frecuente el compromiso biliar extrahepático. Presentamos el caso de un varón que ingresó con un cuadro clínico de 45 días de evolución, consistente en ictericia colestásica, baja ponderal y prurito. La colangiografía informó múltiples dilataciones saculares en las vías biliares intrahepáticas.

### Palabras clave

Enfermedad de Caroli, conductos biliares intrahepáticos, colestasis, ictericia,

### Abstract

Caroli disease is a condition characterized by cystic dilatation of the intrahepatic biliary tree that usually affects the entire liver parenchyma, although extrahepatic biliary involvement is rare. The following is the case of a male patient who was admitted due to cholestatic jaundice, low weight, and pruritus for 45 days. Magnetic resonance cholangiopancreatography reported multiple cystic dilatations in the intrahepatic bile ducts.

### Keywords

Caroli disease; Intrahepatic bile ducts; Cholestasis; Jaundice.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Caroli (EC) fue descrita en 1958 por Jacques Caroli (1). También conocida como ectasia cavernosa comunicante de los conductos intrahepáticos, es una dilatación congénita de los conductos biliares intrahepá-

ticos (2, 3). Se trata de un trastorno autosómico recesivo en el que la ecografía revela múltiples espacios quísticos en todo el parénquima hepático (4). Por lo general, la vía biliar extrahepática no se afecta.

Se estima una prevalencia de 1 caso por cada 1 000 000 de habitantes, y es una enfermedad que afecta principal-

mente a las mujeres en una proporción de 2:1 (5). Si existe una asociación entre esta patología y la fibrosis hepática, se denomina Síndrome de Caroli (6). En ese sentido, la EC corresponde al tipo V de las malformaciones del colédoco, según la clasificación de Todani.

La clínica de presentación más habitual en la EC es la ictericia colestásica recurrente, asociada o no a dolor abdominal en el cuadrante superior derecho, fiebre, prurito y, en algunas ocasiones, colangitis recurrente o abscesos hepáticos múltiples (5, 7, 8). La mayor predisposición a la formación de cálculos en la vía biliar intrahepática parece estar relacionada con el tiempo de enfermedad, así como con el grado de colestasis intrahepática (9, 10).

Así pues, se reporta el caso de un paciente varón de 42 años, que ingresó con un cuadro icterico colestásico, fiebre y baja ponderal. Los estudios imagenológicos permitieron establecer el diagnóstico.

## REPORTE DE CASO

Paciente varón de 42 años, que ingresó a emergencia procedente del Penal de Pisci (Chiclayo). El hombre refirió tener una historia de ictericia y coluria de, aproximadamente, 45 días de evolución. Se agregaron de forma concomitante otros síntomas como hiporexia, baja ponderal de 5 kg y malestar general. El día que ingresó a urgencias, además, el individuo manifestó sentir un dolor abdominal, de moderada intensidad, en el cuadrante superior derecho.

Como antecedentes de importancia, a los 16 años el paciente fue diagnosticado de cólera, motivo por el cual fue hospitalizado alrededor de 10 días en el Hospital de Sullana de Piura. Asimismo, el individuo presentó un historial de consumo de drogas (marihuana), tabaco y alcohol. Sin embargo, negó la existencia de comorbilidades asociadas a estos hábitos.

De igual manera, el paciente refirió la presencia de dolor abdominal en el cuadrante superior derecho, de aparición esporádica desde los 15 años. No obstante, negó tener cambios en la coloración de la piel o sufrir de mucosas relacionadas con la ictericia.

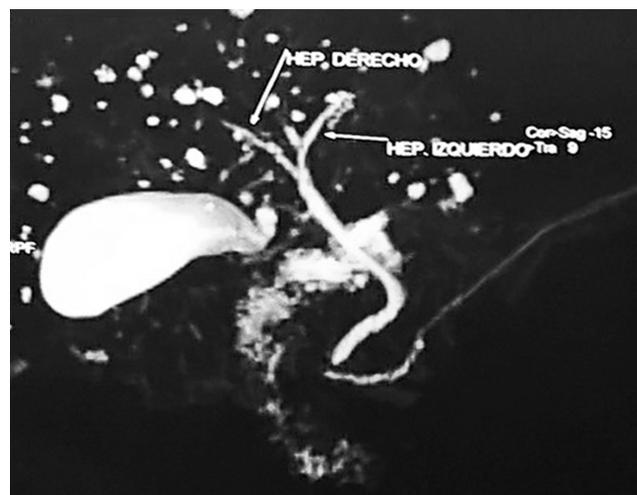
En el momento del examen físico, el hombre ingresó con una presión arterial de 100/50 mm Hg, una frecuencia cardíaca de 112 lpm y una temperatura de 36,4 °C. En la piel y las mucosas, se evidenció la coloración amarillenta, compatible con el cuadro icterico de larga duración, así como algunas lesiones excoriativas causadas por el rascado.

También se evidenció dolor en el abdomen como respuesta a la palpación en el cuadrante superior derecho, pero no se observó la existencia de hepatomegalia, dado que se registró una matidez hepática de 11 cm. El paciente se mostró despierto, orientado en tiempo, espacio y persona, sin encontrarse signos de focalización. El resto del examen fue normal.

Entre tanto, el perfil hepático reportó una hiperbilirrubinemia de predominio directo (bilirrubina total: 18,42 mg/dL; bilirrubina directa: 13,41 mg/dL. Transaminasas elevadas: transaminasa glutámico-oxalacética [TGO]: 1460 UI; transaminasa glutámico-pirúvica [TGP]: 1280 UI, y fosfatasa alcalina: 453,8 UI/L).

Las proteínas no estaban afectadas, así como tampoco el tiempo de protrombina. Las serologías para virus de inmunodeficiencia humana (VIH), hepatitis B y C fueron negativas. La ecografía abdominal sugirió la presencia de múltiples quistes hepáticos simples y barro biliar, sin determinarse la existencia de litiasis. Los marcadores de antígeno carbohidrato 19-9 (Ca19-9), antígeno carcinoembrionario (*Carcinoembryonic Antigen*, CEA) y alfafetoproteína (AFP) estaban dentro de los rangos normales.

Durante la hospitalización, se realizó una colangiorensonancia contrastada, en la cual se evidenciaron múltiples dilataciones saculares en las vías biliares intrahepáticas: EC (tipo V, según la clasificación de Todani) (Figura 1).



**Figura 1.** Múltiples dilataciones saculares que comprometen las vías biliares intrahepáticas en toda la extensión del parénquima hepático. La vía biliar extrahepática se mantiene conservada, sin evidenciarse dilataciones a ese nivel. Se observa barro biliar en la vesícula, sin determinar cálculos.

Dentro del plan de trabajo, se realizó una endoscopia de las vías digestivas altas y se tomaron biopsias del estómago y el duodeno. A partir de estas pruebas, se encontró la evidencia de gastritis eritematosa moderada. Además, la biopsia de las muestras tomadas confirmó el diagnóstico endoscópico.

## DISCUSIÓN

El diagnóstico de la EC se basa principalmente en hallazgos imagenológicos, en los cuales se evidencian las dilataciones

distales dependientes de las vías biliares intrahepáticas. En la ecografía y la tomografía computarizada (TC), es característica la dilatación quística del conducto biliar (11).

También es típico el hallazgo imagenológico de litos intrahepáticos adyacentes. Esto ocurre debido a la estasis generada. Sin embargo, el reconocimiento de la sintomatología relacionada con la disfunción hepática resulta relevante.

La EC es una de las familias de enfermedades de la placa ductal fibroquística, a las que también pertenecen la enfermedad renal poliquística autosómica recesiva, la fibrosis hepática congénita, la enfermedad renal poliquística autosómica dominante, los hamartomas biliares y los hamartomas mesenquimatosos.

Dentro de ese contexto, la placa ductal representa el ángulo del sistema biliar intrahepático (Tabla 1). La remodelación de la placa ductal, en la dilatación biliar intrahepática madura, sigue una serie compleja de eventos cronometrados con precisión. En el caso de la EC, la detención en la remodelación de la placa ductal involucra los conductos biliares más grandes (interlobular y más central). En la EC, se afectan los conductos intrahepáticos periféricos más pequeños, que se remodelan posteriormente en la vida embrionaria y se manifiestan con fibrosis hepática coexistente. Se produce, entonces, un patrón de inflamación segmentaria y una estenosis que alterna con la dilatación sacular y fusiforme de los conductos afectados (5, 7, 9).

El diagnóstico diferencial incluye una dilatación biliar grave, generada por cualquiera de las otras causas de obstrucción biliar, enfermedad poliquística del hígado (en la que los quistes no tienen comunicación con las vías biliares intrahepáticas entre sí) y fibrosis hepática congénita.

Otras pruebas de imagen no invasivas, como la exploración con <sup>99m</sup>Tc-HIDA, pueden ayudar en el diagnóstico

(12), pero se ha especulado que la EC, así como la enfermedad poliquística y la fibrosis hepática congénita, son todas partes del mismo espectro (10, 11). Por tanto, se puede necesitar una colangiografía resonancia o una tomografía axial computarizada (TAC) para lograr un diagnóstico específico.

El tratamiento debe ser individualizado y se debe hacer en relación con el manejo de las complicaciones asociadas, tales como colangitis o abscesos hepáticos recurrentes y la misma formación de litiasis y desarrollo de neoplasias tipo colangiocarcinoma (12, 13). En algunos casos, los cuadros ictericos colestásicos se favorecen con el uso de ácido ursodesoxicólico (7, 9, 11). Además, en ocasiones, la afección puede ser lobar, en cuyo escenario la resección quirúrgica es apropiada, pero en los casos de forma difusa el trasplante puede considerarse curativo.

Así pues, el caso clínico que presentamos cumplió con los hallazgos compatibles con la EC. Desde la perspectiva clínica, se decidió el manejo sintomático y la evaluación regular, dado el riesgo de cuadros obstructivos intraluminales o procesos infecciosos tipo colangitis aguda. El paciente fue dado de alta con ácido ursodesoxicólico en dosis de 500 mg cada 8 h, durante los 10 días de hospitalización, en los cuales los valores de las bilirrubinas disminuyeron notablemente. De igual forma, el individuo recibió el egreso hospitalario con ácido ursodesoxicólico para el manejo ambulatorio.

En síntesis, los pacientes con EC deben ser estrechamente controlados, a fin de evitar complicaciones, sobre todo infecciosas, que aumentarían la morbimortalidad o la necesidad de tratamientos de alto coste -como el trasplante hepático- o terapéuticas que empeoran la calidad de vida del enfermo, como la lobectomía hepática.

**Tabla 1.** Enfermedades de la placa ductal fibroquística

Enfermedad	Compromiso hepático
Fibrosis hepática congénita	Fibrosis progresiva de las vías portales con hipertensión portal; asociación con la enfermedad de Caroli
Enfermedad renal poliquística autosómica recesiva	Falla hepática crónica
Enfermedad renal poliquística autosómica dominante	Quistes derivados de conductos biliares no comunicantes
Enfermedad hepática poliquística autosómica dominante	Quistes derivados de microhamartomas biliares y glándulas periductales
Enfermedad de Caroli	Dilatación quística de los conductos biliares intrahepáticos segmentarios
Quiste del colédoco	Afectación ductal biliar intra y extrahepática
Hamartoma biliar	Conductos dilatados incrustados en el estroma fibroso

Modificada de la referencia 11.

## REFERENCIAS

1. Dukova B, Ilievski B, Duganovska S, Chadikovski V, Kostovski A. Liver pathology findings in infant with Caroli's syndrome. *IJHPD*. 2012;2:4-8. <http://doi.org/10.5348/ijhpd20114CR2>
2. Smith JA. Gallbladder and biliary tree. En: Allan P, Baxter G, Weston M. *Clinical Ultrasound*. Londres: Churchill Livingstone, 3ª edición; 2011. p. 227-272. <https://doi.org/10.1016/B978-0-7020-3131-1.00014-6>
3. Kadian J, Gupta T, Yadav N, Kishan H. 10. Caroli syndrome—A case report. *J Clin Exp Hepatol*. 2018;8(suppl 1):S105-S106. <https://doi.org/10.1016/j.jceh.2018.06.467>
4. Roy A, Crawford JM, Finegold MJ. Pediatric liver disease and inherited metabolic and developmental disorders of the pediatric and adult liver. En: Odze RD, Goldblum JR. *Odze and Goldblum Surgical Pathology of the GI Tract, Liver, Biliary Tract and Pancreas*. Filadelfia: 3ª edición; 2015. p. 1475-1538.
5. Roth CG, Deshmukh S. MRI of Focal Liver Lesions. En: Roth CG, Deshmukh S. *Fundamentals of Body MRI*. Filadelfia: Elsevier, 2ª edición; 2016. p. 45-102.
6. Matsui O, Kobayashi S. Liver: Focal Hepatic Mass Lesions. En: Haaga J, Boll D. *CT and MRI of the Whole Body*. Filadelfia: Elsevier, 6ª edición; 2016. p. 1312-1374.
7. Anstee QM, Jones DE. Hepatology. En: Ralston SH, Penman ID, Strachan MW, Hobson RP. *Davidson's Principles and Practice of Medicine*. Edimburgo: Elsevier, edición 23; 2018. p. 845-909.
8. Salvadori PS, Torres US, D'Ippolito G. Contrast-enhanced magnetic resonance cholangiography with gadoteric-acid-disodium for the detection of biliary-cyst communication in Caroli disease. *Gastroenterol Hepatol*. 2016;39(10):669-670. <http://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2015.07.012>
9. Rao YK, Midha T. Caroli's syndrome with ureterovesical calculi in a young child. *Indian J Pediatr*. 2010;77(6):701-702. <http://doi.org/10.1007/s12098-010-0084-3>
10. Levy AD, Rohrmann CA, Murakata LA, Loneragan GJ. Caroli's Disease: Radiologic Spectrum with Pathologic Correlation. 2002;179(4):1053-1057. <http://doi.org/10.2214/ajr.179.4.1791053>
11. Imai Y, Watanabe T, Kondo Y, Nakanishi F. Caroli's disease: its diagnosis with non-invasive methods. *Br J Radiol*. 1981;54(642):526-528. <http://doi.org/10.1259/0007-1285-54-642-526>
12. Morikawa P, Ishida H, Niizawa M, Komatsu M, Arakawa H, Masamune O. Sonographic features of biliary clonorchiasis. *J Clin Ultrasound*. 1988;16(9):655-658. <http://doi.org/10.1002/jcu.1870160907>
13. Castillo D, González C, Bocalón Y, Molina C. Enfermedad de Caroli: A propósito de un caso clínico. *Academia Biomédica Digital*. 2007;30.