

Medicent Electrón. 2015 abr.-jun.;19(2)

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS  
 «DR. SERAFÍN RUIZ DE ZÁRATE RUIZ»  
 SANTA CLARA, VILLA CLARA

## INFORME DE CASO

### Un nuevo caso de enfermedad de Caroli

### A new case of Caroli's disease

Lic. Tamara Baldomir Mesa<sup>1</sup>, Dr. Rafael Castillo García<sup>2</sup>, Dr. José Luis La Rosa Reyes<sup>3</sup>

1. Especialista de Primer Grado en Histología. Profesora Auxiliar. Universidad de Ciencias Médicas Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: [tamarabm@ucm.vcl.sld.cu](mailto:tamarabm@ucm.vcl.sld.cu)
2. Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Asistente. Hospital Universitario Dr. Celestino Hernández Robau. Santa Clara, Villa Clara. Cuba.
3. Especialista de Segundo Grado en Anatomía Patológica. Asistente. Hospital Universitario Dr. Celestino Hernández Robau. Santa Clara, Villa Clara. Cuba.

*DeCS:* enfermedad de Caroli/patología.

*DeCS:* Caroli disease/pathology.

Las enfermedades fibropoliquísticas congénitas del hígado se caracterizan por un defecto en el proceso de crecimiento y maduración de las células que constituyen los conductos biliares (placa ductal). La expresión clínica de estas enfermedades es muy variada, y depende del nivel en el que se produce la malformación de la placa ductal. Así, la fibrosis hepática congénita, la enfermedad poliquística hepática, la enfermedad de Caroli (EC) y los quistes de colédoco son formas diferentes de la alteración en el desarrollo de la placa ductal.<sup>1</sup>

La EC es poco frecuente, y su incidencia anual estimada es de un paciente por millón de habitantes<sup>2</sup>

Los autores de este trabajo informaron un paciente en el año 2009,<sup>3</sup> diagnosticado en el servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario «Dr. Celestino Hernández Robau»; en esta oportunidad, se informa un nuevo caso, que presentó riñones poliquísticos.

### Presentación del paciente

Se trata de un paciente masculino de 67 años con antecedentes de un timoma, cardiopatía isquémica, hipertensión arterial y riñón e hígado poliquísticos que, además, padecía una insuficiencia renal crónica.

Ingresó por disnea y dolor precordial que se exacerbaban con la tos y los movimientos respiratorios, fiebre de 38° C y astenia de cinco días de evolución.

Al examen físico, presentaba polipnea, frecuencia respiratoria de 25 rpm, murmullo vesicular disminuido, crepitantes bibasales; se auscultaba un soplo de intensidad II/VI audible en foco tricuspídeo, presentaba edema de fácil Godet en miembros inferiores y el hemiabdomen superior era levemente doloroso a la palpación, donde se percibía una masa palpable.

En la radiografía de tórax, el seno costo-frénico izquierdo aparecía difuso, se observó aumento de la trama de la región hiliar derecha –que impresionaba ser de aspecto inflamatorio–, aorta elongada y cardiomegalia.

El ultrasonido abdominal confirmaba la presencia de un hígado poliquístico de ecogenicidad aumentada, con varias imágenes quísticas de diferentes tamaños diseminadas por el tejido hepático, vesícula de paredes finas, septada y con litiasis. Ambos riñones tenían una pobre relación córtico-medular y se observaban múltiples imágenes quísticas de diferentes tamaños; el resto de las estructuras visibles era normal.

Se le había realizado una tomografía axial computarizada; en los diferentes cortes tomográficos de pulmón, se informaba ateromatosis de la aorta torácica y de las arterias coronarias, y puntos de sutura metálica a nivel del esternón; en mediastino anterosuperior, se observó imagen hiperdensa de aspecto tumoral de 34 por 23 mm, que impresionaba ser una recidiva del timoma. En los cortes tomográficos del hemiabdomen superior, se encontraron múltiples imágenes hipodensas de aspecto quístico en el parénquima hepático: la mayor, en el lóbulo derecho, medía 37 por 24 mm. Los riñones estaban ocupados en su totalidad por imágenes hipodensas, también de aspecto quístico: la mayor; en el polo superior del riñón izquierdo, medía 136 por 11 mm; no se logró evidenciar que existiera función del parénquima renal.

El resto de las estructuras observadas era normal y la conclusión del informe tomográfico fue: Hígado y riñones poliquísticos, ateromatosis de la aorta y ambas coronarias. Se concluyó como timoma benigno 3, según la clasificación de la OMS, estadio IIb de Masaoka, y se ingresó para valorar la aplicación de tratamiento con poliquimioterapia.

Los exámenes de laboratorio dieron como resultado: hemoglobina 88 g/l, hematocrito 0,36 L/L; leucograma: neutrófilos 0,59, linfocitos 0,40, eosinófilos 0,01; plaquetas  $170 \times 10^9/L$ , colesterol 7,5 mmol/L, triglicéridos 2,3 mmol/L, VLDL 1,0 mmol/L, glucemia 4,9 mmol/L y creatinina 160 mmol/L.

Durante el ingreso, el paciente evolucionó con cuadro de choque cardiogénico y desorientación; en el electrocardiograma, se detectó una fibrilación auricular, y en aquel momento, la tensión arterial era de 80/50 mmHg. Se trasladó a la unidad de cuidados intensivos para su estabilización hemodinámica, la presión venosa central era de 30 cm agua, la frecuencia cardíaca de 110 x min; poco después de llegar a la sala, presentó pérdida súbita de la conciencia, cianosis, edema en esclavina, bradicardia extrema y falleció.

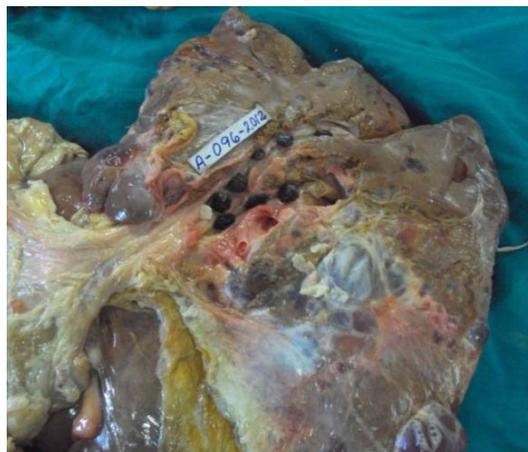
Conclusiones anatomopatológicas:

Causa directa de la muerte: choque cardiogénico.

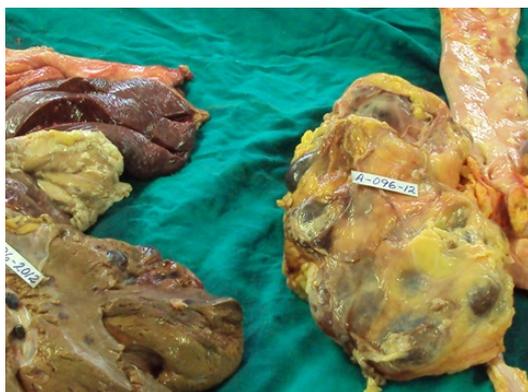
Causa intermedia de la muerte: Infarto agudo del miocardio de cara posterior y del tercio posterior del tabique; pericarditis crónica adhesiva.

Causa básica de la muerte: Cardiopatía dilatada isquémica.

Otros diagnósticos: EC con litiasis y dilatación de vías biliares intrahepáticas (Figura 1), poliquistosis hepática y renal (Figuras 2,3); gastritis erosiva superficial; bronconeumonía bilateral; ateromatosis grave de la aorta.



**Figura 1.** Litiasis y dilatación de vías biliares intrahepáticas.



**Figura 2.** Poliquistosis hepática y renal.



**Figura 3.** Poliquistosis renal y aterosclerosis de la aorta.

#### Comentario

La EC es una enfermedad compleja, constituida por malformaciones de la vía biliar intrahepática, con litiasis secundaria y colangitis recurrente; el diagnóstico y el tratamiento varían en función de su forma de presentación.

En este paciente, resultó llamativo que no evolucionó con episodios de colangitis; sin embargo, es importante señalar la presencia de quistes renales y el desarrollo de insuficiencia renal.

El laboratorio clínico es poco específico en la EC y sus resultados muchas veces son comunes en las formas extrahepáticas. La ultrasonografía revela detalles orientadores, pero métodos como la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, la tomografía axial o la colangiorresonancia, son imprescindibles para definir el diagnóstico.<sup>2-4</sup>

Los métodos de imagen, especialmente el ultrasonido y la resonancia magnética, permiten su caracterización, pero a veces es de difícil diagnóstico, si no se tiene presente esta posibilidad.<sup>5,6</sup>

El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico y debe estar dirigido a la resección de todos los segmentos hepáticos afectados, por lo que las posibilidades de éxito están vinculadas con la extensión de la enfermedad. Las alternativas quirúrgicas van desde la lobectomía hepática y resecciones segmentarias hasta el trasplante hepático.

Es importante conocer esta afección, ya que a veces sus manifestaciones clínicas son tardías, y en la mayoría de las series descritas, el diagnóstico no se realiza precozmente.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hernando Alonso A, Miranda Bautista J, Pajares JA, Clemente Ricote G. Enfermedades fibropoliúísticas congénitas hepáticas. *Medicine* [internet]. 2012 [citado 26 nov. 2013];11(12):[aprox. 10 p.]. Disponible en: <http://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3968952>
2. Díaz G. JC, Attila Csendes J, Gonzalo Cardemil H, Parada C. FJ, Carreño T. L, Hanns Lembach J, et al. Resultados del tratamiento quirúrgico en pacientes con enfermedad de Caroli. *Rev Chilena Cir* [internet]. 2008 feb. [citado 26 nov. 2013];60(1):[aprox. 7 p.]. Disponible en: [http://www.captura.uchile.cl/bitstream/handle/2250/12259/Diaz\\_Juan.pdf?sequence=1](http://www.captura.uchile.cl/bitstream/handle/2250/12259/Diaz_Juan.pdf?sequence=1)
3. Shorbagi A, Bayraktar Y. Experience of a single center with congenital hepatic fibrosis: A review of the literature. *World J Gastroenterol*. 2010; 16:683-90.
4. Baldomir Mesa T, Castillo García R, Vergara Hidalgo M. Enfermedad de Caroli: presentación de un caso. *Medicent Electrón* [internet]. 2009 [citado 26 nov. 2013];13(4):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.medicentro.sld.cu/index.php/medicentro/article/viewFile/268/359>
5. Pérez Assef JJ, Duarte Vilariño A, Laureiro Toledo T. Enfermedad de Caroli. Presentación de un caso. *Mediciego* [internet]. 2006 [citado 29 de nov. 2013];12(2):[aprox. 3 p.]. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol12\\_02\\_06/casos/c2\\_v12\\_0206.html](http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol12_02_06/casos/c2_v12_0206.html)
6. Turkbey B, Ocak I, Daryanani K, Font-Montgomery E, Lukose L, Bryant J, et al. Autosomal recessive polycystic kidney disease and congenital hepatic fibrosis (ARPKD/CHF). *Pediatr Radiol* [internet]. 2009 feb. [citado 29 nov. 2013];39(2):[aprox. 12 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2918426/>

Recibido: 30 de enero de 2014

Aprobado: 2 de julio de 2014

*Lic. Tamara Baldomir Mesa.* Especialista de Primer Grado en Histología. Profesora Auxiliar. Universidad de Ciencias Médicas Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: [tamarabm@ucm.vcl.sld.cu](mailto:tamarabm@ucm.vcl.sld.cu)