

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

**INFORME DE CASO**

ENFERMEDAD DE CAROLI: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Por:

Lic. Tamara Baldomir Mesa<sup>1</sup>, Dr. Rafael Castillo García<sup>2</sup> y Dra. María Vergara Hidalgo<sup>3</sup>

1. Especialista de I Grado en Histología. Dpto. de Morfofisiología. Instructora. UCM-VC. e-mail: [tamarabm@iscm.vcl.sld.cu](mailto:tamarabm@iscm.vcl.sld.cu)
2. Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Dpto. de Morfofisiología. Hospital Universitario "Dr. Celestino Hernández Robau". Santa Clara, Villa Clara. Asistente. UCM-VC.
3. Especialista de II Grado en Anatomía Patológica. Dpto. de Anatomía Patológica. Hospital Universitario "Dr. Celestino Hernández Robau". Santa Clara, Villa Clara. Asistente. UCM-VC.

*Descriptores DeCS:*  
ENFERMEDAD DE CAROLI

*Subject headings:*  
CAROLI DISEASE

La enfermedad de Caroli es una malformación congénita poco frecuente, que se caracteriza por múltiples dilataciones saculares del árbol biliar intrahepático, y fue descrita por Jacques Caroli en 1958<sup>1</sup>. Ocasionalmente afecta también la vía biliar extrahepática, y es por ello que algunos autores –especialmente de países orientales, donde la enfermedad es más frecuente– incluyen la enfermedad de Caroli en las alteraciones quísticas de la vía biliar<sup>2,3</sup>.

Esta enfermedad parece tener un origen genético. Estudios cromosómicos han permitido identificar translocaciones entre los cromosomas 3 y 8, con pérdida de 3p y ganancia de 8q. Se le reconoce como una enfermedad autosómica recesiva, aunque hay casos cuya tendencia familiar son sugerentes de herencia autosómica dominante.

Aun cuando las alteraciones están presentes desde el nacimiento, la enfermedad de Caroli a menudo permanece asintomática hasta la tercera década de la vida, por lo que es rara su presentación en la infancia y en los mayores de 50 años<sup>1</sup>.

El pronóstico es desfavorable y la mayoría de los pacientes fallecen dentro de los 10 años que siguen al inicio de los episodios de colangitis, habitualmente por una crisis de colangitis bacteriana no controlada. La enfermedad renal asociada, en ocasiones puede condicionar el pronóstico<sup>3,4</sup>.

Presentación del paciente

Paciente de 62 años de edad, masculino, blanco, con episodios de ictericia recurrente, admitida por alteración del estado de conciencia, desorientación y progresión del íctero.

Tiene como antecedentes patológicos personales esteatorrea de la infancia, cuadros de íctero recurrente, acompañados de fiebre, que fueron interpretados como hepatitis virales (crónicas). En una ocasión presentó absceso subfrénico, y dos o tres meses después sufrió una colangitis, para la cual recibió tratamiento con antibióticos.

Posteriormente, reingresó con un sangrado digestivo bajo. Los complementarios realizados fueron normales, excepto la alaninoaminotransferasa (ALT).

Dos meses más tarde acudió al Cuerpo de Guardia con somnolencia, desorientación, aumento del íctero, por lo que fue ingresado en la Unidad de Cuidados Intensivos.

El examen físico mostró: íctero XXXX en piel y mucosas; aparato respiratorio: murmullo vesicular disminuido; aparato cardiovascular: sin alteraciones. Abdomen distendido por ascitis, circulación colateral, ruidos hidroaéreos (RHA) presentes. Discreta esplenomegalia aproximadamente de 3 cm, algo dolorosa. Sistema nervioso: estupor profundo que evolucionó hasta el estado de coma.

Se le realizaron los siguientes exámenes complementarios:

Hb: 12,3 g/l

Hematócrito: 38

Leucograma: Leucocitos:  $7,0 \cdot 10^9$

P: 0,81; L: 0,18; M: 0,01

Plaquetas:  $190 \cdot 10^9/L$

Glicemia = 6,8 mmol/l

Creatinina: 136 mmol/l; Ionograma: Na = 136 meq, K = 4,7 meq

Coagulograma: tiempo de coagulación: 10 min; tiempo de sangrado: 1,5 min; tiempo de protrombina C: 14 P-21.

Se indicó ultrasonido abdominal, que no se pudo realizar porque el coma se profundizó; el íctero se agravó, con taquicardia sostenida e hipotensión, lo que condujo a su fallecimiento.

En la necropsia realizada, se describen los siguientes hallazgos anatomopatológicos:

1. Dilataciones múltiples de los conductos biliares intrahepáticos con gran cantidad de cálculos en su interior.
2. Colangitis y abscesos con septos fibrosos que rodean a islotes de parénquima hepático, de características normales, correspondientes a una enfermedad de Caroli, asociada a una fibrosis hepática congénita.
3. Colecistitis crónica litiasica
4. Poliquistosis renal bilateral
5. Várices esofágicas, gastritis erosiva superficial

Comentario

Los síntomas más frecuentes de la enfermedad de Caroli se corresponden con dolor, colangitis e ictericia obstructiva. Se presentan episodios de fiebre bilioséptica, expresión de la colangitis bacteriana, sin dolor abdominal ni ictericia, a veces separados por intervalos prolongados libres de síntomas. No es de extrañar, por ello, que el verdadero origen causal de estos tarde mucho tiempo en ser reconocido. El dolor de cólico biliar es inconstante, y aparece únicamente cuando se han formado los cálculos<sup>5-7</sup>.

El curso evolutivo está dominado por los episodios recurrentes de colangitis, y puede complicarse con la formación de abscesos intrahepáticos o subfrénicos, sepsis y, raramente, amiloidosis o cirrosis biliar secundaria<sup>2,6</sup>.

Las formas puras de la enfermedad de Caroli son raras; la afección suele asociarse a una fibrosis de los espacios porta, similar al de la fibrosis hepática congénita; sin embargo, se limita a la dilatación de los conductos biliares intrahepáticos, sin otras alteraciones histológicas del hígado<sup>7,8</sup>.

Las manifestaciones de este paciente correspondieron con episodios de ictericia obstructiva, colangitis, y no se sospechó, en su etapa inicial; el diagnóstico de enfermedad de Caroli. Este hecho es de gran importancia en la práctica clínica diaria, pues alerta a pensar en esta alternativa diagnóstica en los pacientes con litiasis biliar recurrente.

### **Referencias bibliográficas**

1. Pimentel MF. Enfermedad de Caroli: Trabajo de ingreso. Rev Chilena Cir. 2004;56(5):426-33.
2. Berenguer J, García Herola A. Enfermedades congénitas de las vías biliares intrahepáticas y extrahepáticas. En: Vilardell F, Rodés J, Malageleda JR, Pajares JM. Enfermedades digestivas. 2da ed. Madrid: Aula Médica; 1998. p. 2363-73.
3. Faria G, Aretxabala X, Serralta A. Colangiosarcoma primario asociado a la enfermedad de Caroli. Rev. Méd Chile. 2002;129:1433-8.
4. Greenberg NJ, Daugartner G. Enfermedades de la vesícula biliar y de las vías biliares. En : Braunwald E , Kasper D, Fauci A, Hauser S, Longo D, Jameson JL. Harrison: principios de medicina interna vol. 2. 15ta ed. Madrid: Mc Graw-Hill Interamericana; 2002. p. 2075-88.
5. Rubin E, Farber JC. The liver and biliary system. In: Pathology. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 2002.p.1277-88.
6. Crawford JM. El hígado y las vías biliares. En: Cotran RS, Kumar V, Tucker C. Robbins: patología estructural y funcional. 6ta ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2000. p.1215-8.
7. Espinoza R, San Martín S, Court F. Resección hepática en enfermedad de Caroli localizada. Rev Med. Chile 2003;2:183-9.
8. Vlahcevic ZR, Heuman DM. Enfermedades de la vesícula y los conductos biliares. En: Goldman L, Bennet JC. Cecil: Tratado de medicina interna vol. 1. 21ma ed. Madrid: Mc Graw - Hill interamericana; 2002. p. 908-22.

Recibido: 14 de noviembre de 2009

Aprobado: 26 de noviembre de 2009