

UNA TRÍADA DE “C”: CIRROSIS Y COLANGITIS POR ENFERMEDAD DE CAROLI.

A “C” triad: cirrhosis and cholangitis due to Caroli disease.

Plaza Fernández A, Rodríguez Mateu A, Diéguez Castillo C

HOSPITAL UNIVERSITARIO TORRECÁRDENAS. ALMERÍA.

Resumen

La enfermedad de Caroli (EC) es una patología congénita poco frecuente de probable herencia autosómica recesiva, forma parte de las enfermedades fibroquísticas del hígado y se incluye dentro del grupo V de la clasificación de Todani. Se caracteriza por dilataciones saculares o quísticas de las vías biliares intrahepáticas, en ocasiones asociadas a fibrosis hepática congénita denominándose entonces síndrome de Caroli (SC). La manifestación clínica habitual es el dolor abdominal recurrente secundario a litiasis intrahepáticas o vesiculares, y las crisis de colangitis agudas con la consecuente formación de abscesos intrahepáticos.

Palabras clave: enfermedad de Caroli, cirrosis hepática, colangitis aguda.

Abstract

Caroli disease (CD) is a rare congenital pathology of probable autosomal recessive inheritance, it is part of the fibrocystic liver diseases and is included in group V of the Todani classification. It is characterized by saccular or cystic dilations of the intrahepatic bile ducts, sometimes associated with congenital liver fibrosis, and is then called Caroli syndrome (CS). The usual clinical manifestation is recurrent abdominal pain secondary to intrahepatic or vesicular stones, and acute cholangitis crises with the consequent formation of intrahepatic abscesses.

Keywords: Caroli disease, liver cirrhosis, acute cholangitis.

Ana Plaza Fernández
Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería.
atencionalprofesional.hto.sspa@juntadeandalucia.es

Plaza Fernández A, Rodríguez Mateu A, Diéguez Castillo C.
Un triada de “C”: cirrosis y colangitis por enfermedad de Caroli.
RAPD 2024;47(3):139-141. DOI: 10.37352/2024473.6

IMAGEN DEL MES

Introducción

El síndrome de Caroli (EC) es una rara patología congénita de probable herencia autosómica recesiva caracterizada por dilataciones saculares o quísticas de las vías biliares intrahepáticas asociadas a fibrosis hepática congénita y desarrollo de hipertensión portal. Una forma de presentación habitual son colangitis de repetición asociando abscesos hepáticos como el caso expuesto.

Caso clínico

Mujer de 46 años natural de Rumanía con cirrosis hepática de etiología no filiada desde la infancia asociada a posterior consumo de alcohol, en abstinencia más de un año. Ingresos previos por descompensación edemascítica y HDA varicosa, portadora de TIPS. Durante el último año ha precisado cinco ingresos a raíz de episodio de colangitis aguda con drenaje biliar endoscópico y posterior desarrollo de abscesos/flemones hepáticos persistentes a pesar de múltiples terapias antibióticas dirigidas a aislamiento microbiológico, optando por tratamiento antibiótico crónico. Acude a urgencias por fiebre y dolor en hipocondrio derecho iniciando antibiótico intravenoso. En TC de control se objetiva resolución de área flemonosa residual y describen múltiples áreas quísticas hepáticas milimétricas. Ante sospecha de EC se realiza colangiografía por resonancia magnética (colangioRM) que confirma la presencia de dichas áreas quísticas las cuales se comunican con la vía biliar, dando lugar a dilataciones fusiformes de los radicales biliares de menor calibre situados en su mayor parte hacia la periferia del parénquima hepático, compatible con EC. Finalmente se da de alta y se decide valoración para trasplante hepático.



Figura 1. Dilatación quística de la vía biliar en cúpula de segmento VII en proximidad a cava intrahepática.

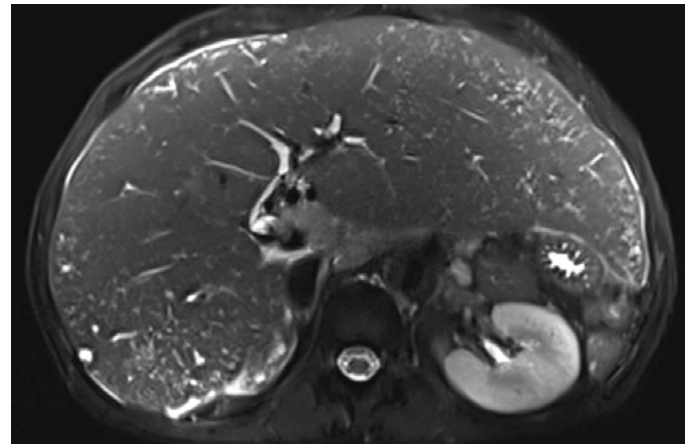


Figura 2. Corte axial. Dilataciones fusiformes de los radicales biliares de menor calibre predominantemente hacia la periferia del parénquima hepático, secundarios a la comunicación entre las múltiples áreas quísticas milimétricas y la vía biliar.

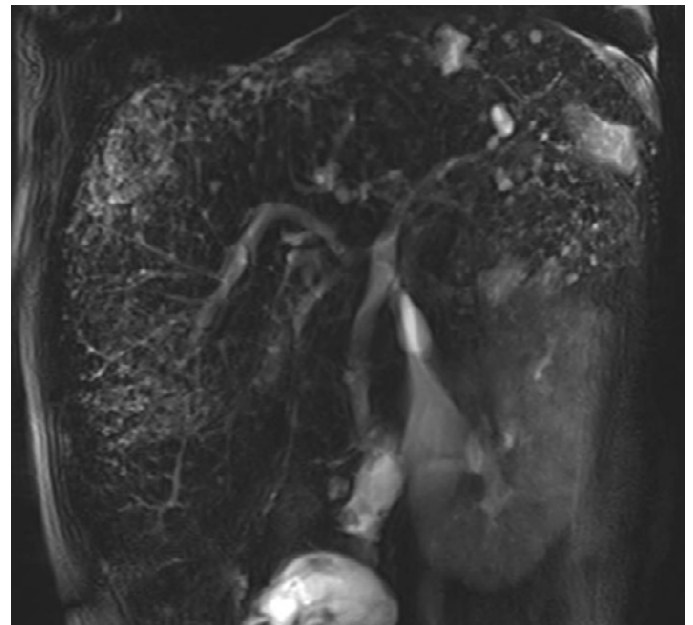


Figura 3. Corte coronal. Dilataciones fusiformes de los radicales biliares de menor calibre predominantemente hacia la periferia del parénquima hepático, secundarios a la comunicación entre las múltiples áreas quísticas milimétricas y la vía biliar.

Discusión

El SC es una patología biliar congénita resultado de un defecto en la remodelación de la placa ductal durante la embriogénesis. La clínica puede aparecer durante la infancia o en la edad adulta, es frecuente un diagnóstico tardío.

El síntoma principal es el dolor abdominal recurrente secundario a la formación de cálculos intrahepáticos. También son habituales las crisis de colangitis aguda, de aparición espontánea o tras la manipulación de la vía biliar, con

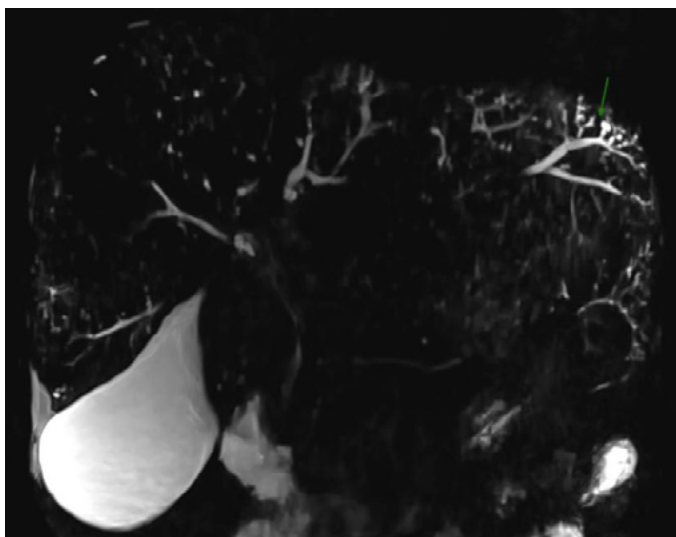


Figura 4. Múltiples dilataciones saculares que comprometen las vías biliares intrahepáticas en toda la extensión del parénquima hepático.

de la enfermedad. Para el tratamiento del dolor abdominal secundario a hepatolitiasis y enfermedad poco avanzada ha resultado beneficioso el ácido ursodesoxicólico a dosis altas.

Por tanto, la SC es una patología poco frecuente a tener en cuenta en pacientes con enfermedad hepática de origen no filiado con episodios de colangitis aguda recurrentes por su enorme trascendencia en la necesidad de trasplante hepático.

Bibliografía

1. Yada P, Adhikari S, Pandit N, Awale L, Vasan K, Khadka S. Caroli's disease: a diagnostic challenge. *Int Surg J* 2018; 5: 3750-3753. doi: 10.18203/2349-2902.isj20184657.
2. Khan MZ, Kichloo A, El-Amir Z, Shah M, Wani F. Caroli Disease: A Presentation of Acute Pancreatitis and Cholangitis. *Cureus* 2020; 12(7):e9135. doi: 10.7759/cureus.9135.
3. Umar J, Kudravalli P, John S. Caroli Disease. *StatPearls* 2023. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK513307/>.

aislamiento microbiológico usual de gérmenes gramnegativos, y que en múltiples ocasiones conducen a la formación de abscesos hepáticos como el caso descrito.

El diagnóstico es principalmente radiológico, confirmando por colangioRM hallazgos de áreas quísticas comunicadas con el árbol biliar presentando dilataciones saculares de distribución monolobular o difusa. El control del foco con antibioterapia es complicado, precisando habitualmente lobectomía parcial o trasplante hepático según la extensión