

Presentación de casos

Enfermedad de Caroli



Andrés Torres, Rafael Claudino Botero, Fernando Sierra, Guillermo Prada

Se presenta un caso de enfermedad de Caroli, que se ha complicado con colangitis a repetición y bacteremia. Se plantea la posibilidad del drenaje repetido de la vía biliar por medio de la endoscopia retrógrada, como una alternativa para reducir los episodios de colangitis, y mitigar por ende el daño hepático progresivo. Se revisa la literatura pertinente de una enfermedad poco común, cuyo diagnóstico se hace a veces demasiado tarde y se presta a confusión con otras anomalías estructurales hepáticas y del árbol biliar.

Introducción

La enfermedad de Caroli es una entidad congénita del árbol hepatobiliar caracterizada por múltiples dilataciones segmentarias e intrahepáticas de los conductos biliares, las cuales mantienen la comunicación con el resto del sistema de drenaje biliar.

Si bien fue Caroli quien ganó el crédito por el eponimo de la enfermedad (1), fueron Vachel y Stevens quienes describieron por primera vez en 1906 la dilatación de los conductos intrahepáticos (2). Hasta ahora se han informado algo más de 180 casos de la enfermedad (3). Esta se asocia con anomalías renales tales como la espongirosis medular y otras anomalías quísticas del riñón (4).

En este informe presentamos el caso de un paciente de 58 años con las manifestaciones típicas de la enfermedad de Caroli, cuyos síntomas se iniciaron a los 20 años de edad.

Informe del caso

Paciente masculino de 58 años, quien a los 20 comenzó a presentar episodios febriles acompañados de escalofríos, que duraban aproximadamente ocho días y que aparecían una a dos veces por año. En los estudios practicados se encontró un vaso aberrante en la pelvis renal derecha, que se reseco quirúrgicamente en 1963. Los episodios febriles continuaron apareciendo de forma ocasional. En

1968 tuvo tres episodios de cálculos renales acompañados de hematuria que mejoraron espontáneamente. Los cálculos renales reaparecieron en 1972 y por ese entonces desarrolló una severa pielonefritis. En 1976, luego de dolor intenso en el hipocondrio derecho se le encontró la vesícula excluida y se le practicó colecistectomía. Por persistencia del dolor en el hipocondrio derecho acompañado de episodios febriles se le sometió en 1980 (en Lyon, Francia), a una colangiografía endoscópica retrógrada con la cual se hizo el diagnóstico de la enfermedad de Caroli. Esta reveló la presencia de dilataciones saculares múltiples de los conductos biliares intrahepáticos que comprometían particularmente al lóbulo derecho del hígado. Estas anomalías son características de la enfermedad. Nuevamente en 1987, por la reaparición de colangitis y coledocolitiasis, se le realizó una coledocoduodenostomía. Desde entonces el paciente ha presentado episodios repetidos de dolor en el hipocondrio derecho y fiebre, que han mejorado con drenaje del abundante barro biliar y de múltiples cálculos presentes tanto en la vía biliar intrahepática como en la extrahepática y además, con

Drs. Andrés Torres: R III Medicina Interna. Escuela Colombiana de Medicina; Rafael Claudino Botero, Jefe Hepatología, Fundación Santafé de Bogotá; Fernando Sierra, Jefe de Gastroenterología. Fundación Santafé de Bogotá; Guillermo Prada, Jefe de Enfermedades Infecciosas, Fundación Santafé de Bogotá.

Enfermedad de Caroli

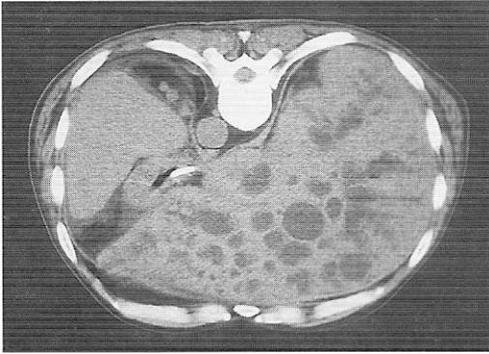


Figura 1. Tac Abdominal. Múltiples imágenes hipodensas hepáticas correspondientes a dilataciones saculares de la vía biliar intrahepática

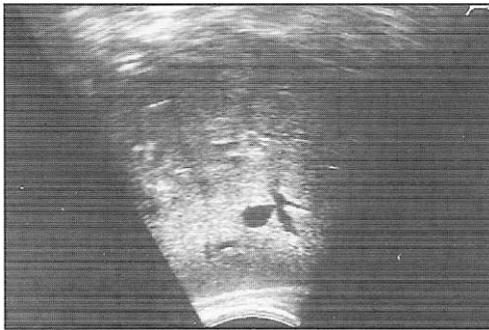


Figura 2 Tac Abdominal, dilatación sacular de la vía biliar intrahepática.

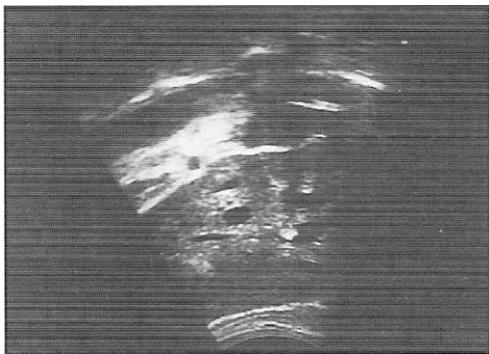


Figura 3. Us Abdominal. Dilatación de vía biliar intrahepática. Imagen redondeada hiperecogénica con sombra acústica posterior correspondiente a cálculo en vía biliar.

el uso de antibióticos apropiados. En cada caso se ha obtenido abundante pus a partir de la vía biliar. Los gérmenes que se han aislado con mayor frecuencia tanto en los hemocultivos como en la vía biliar han sido *E. coli*, *P. aeruginosa*, *X. maltophilia* y *P. fluorescens/pútida*, en general multirresistentes. Ha sido tan alta la frecuencia de colangitis que el paciente debe mantenerse entre un episodio y otro con antibióticos profilácticos que han incluido quinolonas por vía oral y aun cefalosporinas de tercera generación de vida media larga, por vía oral o intravenosa. A pesar de los antibióticos profilácticos el paciente recae en un nuevo episodio de colangitis. Por esta razón se ha programado a partir de ahora para drenajes periódicos de la vía biliar a intervalos de tres meses.

Desde su ingreso inicial a la Fundación Santa Fé de Bogotá, ha sido estudiado en múltiples ocasiones y mediante colangiografía endoscópica retrógrada, ecografía y TAC se han demostrado las alteraciones típicas de la enfermedad de Caroli (Figuras 1-5). Asimismo se ha encontrado enfermedad poliquística renal bilateral.

En su última hospitalización (mayo de 1994) ingresó en severo shock séptico causado por *P. aeruginosa* multirresistente, acompañado de falla multisistémica. La bacteremia se presentó mientras recibía ceftriaxona como profilaxis. El paciente mejoró con imipenem y drenaje de la vía biliar. Aun después de su recuperación existe evidencia de una severa alteración de la función hepática manifestada por alteración de las pruebas funciona-

les y de coagulación, ascitis y esplenomegalia. En la actualidad se encuentra afebril y estable y ha ingresado como candidato al programa de trasplante hepático.

Comentarios

La enfermedad de Caroli fue descrita hace 70 años y fue el mismo Caroli quien la clasificó en dos tipos: el primero (tipo I) corresponde a la llamada "simple" y el segundo (tipo II) a la "fibrosis periportal". La primera se asocia con colangitis recurrente, dolor abdominal, fiebre, abscesos hepáticos y sepsis severa. Este tipo "simple" se ha relacionado en 60 a 80% de los casos, con lesiones quísticas del riñón (también llamadas espongirosis medular renal). La fibrosis periportal fue descrita por Grumbach (5); además de la dilatación quística intrahepática, se acompaña de fibrosis hepática congénita, hipertensión portal, várices esofágicas y cirrosis. Paradójicamente, la función hepática está preservada y usualmente no existen los estigmas periféricos de enfermedad hepática. Por lo anterior cabe clasificar nuestro paciente como perteneciente al tipo I. Debe decirse, sin embargo, que sólo la biopsia hepática permitirá una clasificación más clara.

Algunos investigadores hacen distinciones entre la enfermedad poliquística hepática y la enfermedad de Caroli (6-9). La enfermedad poliquística del hígado es un defecto congénito dominante, mientras que la enfermedad de Caroli se observa entre hermanos, pero no en generaciones posteriores; los quistes de la enfermedad poliquística del hígado son usualmente grandes, contienen un líquido seroso y no

se comunican con el árbol biliar; la hipertensión portal es rara y su pronóstico se determina fundamentalmente por el efecto de la enfermedad quística renal más que por la del hígado (8).

Los quistes congénitos del colédoco y de las vías biliares se clasifican actualmente como: tipo I, caracterizado por la dilatación difusa, quística, usualmente fusiforme y frecuentemente grande de la vía biliar, que no compromete el conducto cístico, ni la bifurcación del conducto hepático ni los conductos intrahepáticos; el tipo II (poco común), que consiste en un divertículo supraduodenal con un cuello estrecho que se comunica con un árbol biliar relativamente normal o con la vesícula; el tipo III es también raro y se acompaña de un divertículo aislado intraduodenal o de un coledococoele. El tipo IV-A consiste en una dilatación fusiforme de los conductos biliares intra y extrahepáticos, en ocasiones conectada con segmentos dispersos de los conductos biliares normales; el tipo IV-B se caracteriza por dilataciones quísticas extrahepáticas múltiples que se acompañan de un divertículo intraduodenal tipo III o de un coledococoele. El tipo V corresponde a la enfermedad de Caroli (10-11).

En la literatura se han descrito menos de 15 casos de la forma "simple" de la enfermedad de Caroli (12-13). Usualmente los síntomas comienzan en la infancia y en 80% de los casos, éstos ocurren antes de los treinta años (14), tal como sucedió con nuestro paciente. Un estudio reciente ha demostrado que en una serie de pacientes con la enfermedad, 13% correspondían a la forma

"simple", mientras que 35% se clasificaban como fibrosis hepática, 22% como dilatación quística extrahepática y 30% como fibrosis intra y extrahepática (15).

El diagnóstico de la enfermedad de Caroli se hace desafortunadamente, en la mayoría de los casos, luego de una intervención quirúrgica (9, 16, 17). La enfermedad se presenta usualmente con síntomas que incluyen fiebre, malestar general y ocasionalmente ictericia moderada. La presencia de infecciones urinarias recurrentes (tal como ocurrió en el caso que presentamos), acompañadas de hepatoesplenomegalia deberían incrementar la sospecha de enfermedad de Caroli (5, 6, 12, 14). De los casos conocidos hasta ahora, diez se han asociado con colangiocarcinoma (18). Existe además un número incrementado de casos de colangiocarcinoma entre los pacientes con enfermedad quística extrabiliar (17, 19, 20). Algunos han sugerido que la enfermedad de Caroli y los quistes coledocianos representan la misma enfermedad y por lo tanto son susceptibles de las mismas complicaciones (13-15).

En la actualidad el ultrasonido, la colangiografía trashepática, la gammagrafía hepática con PIPIDA o ERCP o la TAC pueden hacer el diagnóstico (18). A pesar de que el paciente puede observarse por muchos años, el tratamiento de los síntomas es quirúrgico, debido a la pobre efectividad del tratamiento médico observada en varios estudios. El tipo de tratamiento dependerá de la localización y de la extensión de la enfermedad: cuando ésta se pueda determinar previamente mediante colangiografía, cuando la mal-



Figura 4. Colangiografía retrógrada endoscópica, colédoco dilatado con defecto de llenamiento por presencia de cálculo. Dilatación sacular de vía biliar intrahepática



Figura 5. Colangiografía retrógrada endoscópica. Múltiples dilataciones saculares de los conductos biliares intrahepáticos (flechas)

formación esté confinada a un área determinada o cuando sea técnicamente posible, el tratamiento de elección será la resección local; desafortunadamente esto no es usualmente posible. Otras modalidades terapéuticas incluyen el drenaje interno o externo, la coledocoduodenostomía, la coledocoyeyunostomía en "Y de Roux" o la hepaticoyeyunostomía. Recientemente se ha sugerido que el tratamiento conservador podría ser de utilidad en pacientes de edad avanzada (18, 21, 23). El pronóstico a largo plazo es pobre y la mortalidad alta. Además de la colangitis, la cirrosis y la hipertensión portal, existen otras complicaciones que incluyen la fistula biliar y la ruptura de los quistes y de los abscesos intrahepáticos (18).

Es probable que nuestro paciente requiera en un futuro cercano un trasplante hepático. Entre tanto el manejo médico conservador acompañado de drenajes periódicos de la vía biliar probablemente sea el tratamiento más apropiado (23).

Summary

This paper consists of the presentation of one case of Caroli's disease in a 58 year old man whose disease started at age 20 and throughout 38 years

suffered multiple episodes of sepsis related to saccular dilations of biliary tract and despite prophylactic antibiotics continued to relapse in cholangitis; the patient is awaiting liver transplantation. This article reviews the classification of Caroli's disease as well as its manifestations; it discusses way of diagnosis and treatment.

Referencias

1. **Caroli J, Soupalt R, Kossakovski J, Plocker L, Paradonska M.** La dilatation Polykystique congenitale des voies biliaires intrahepatiques. Essai de classification. *Semin Hop Paris* 1958; **34**: 488-495.
2. **Vachel H, Stevens W.** Case of intra-hepatic calculi. *Br Med J* 1906; **1**: 434.
3. **Boyle M, Doyle G, Mac Nulty J.** Monolobar Caroli's Disease. *Am J Gastroenterology* 1989;**84**:1437-1444.
4. **Scully R, Mark E, Mc Neely W.** Case Records of the Massachusetts General Hospital. *N. Engl J Med* 1988; **319**:1465-1474.
5. **Grumbach R, Bourrillon J, Auvert J.** Maladie fibroquistique de foie avec hypertension portale chez l'enfant. *Semin Hop Arch Anat Pathol* 1954; **30**: 74-77.
6. **Bernstein J, Boyer J.** What is Caroli's disease? *Gastroenterology* 1975; **68**: 417-419.
7. **Mall J, Ghahremani G, Boyer J.** Caroli's disease associated with hepatic fibrosis and renal tubular ectasia. *Gastroenterology* 1974; **66**: 1029-1035.
8. **Fouk W.** "Congenital malformation in the intra-hepatic biliary tree of the adult". *Gastroenterology* 1970; **58**: 253-256.
9. **Muhajed Z, Glenn F, Evans J.** Communicating cavernous ectasia of the intra-hepatic ducts (Caroli's Disease). *Am J Radiol* 1971; **113**: 21-26.
10. **Todani T, Watanabe Y, Narusue M.** Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures, and review of thirty seven cases including cancer arising from choledocal cyst. *Am J Surg* 1977; **134**:263-269.
11. **Alonso-Lej F, Rever W Jr, Pessagno D.** Choledocal congenital cysts with a report of two and an analysis of 94 cases. *Int Abst Surg* 1959;**108**: 1.
12. **Katsuki T, Tanikawa H.** Congenital multiple cystic dilatation of the intra-hepatic biliary ducts (two cases with simple type of Caroli's disease). *Gastroenterology Jpn* 1978;**14**: 374-379 .
13. **Dusol M, Levi J, Glasser K.** Congenital hepatic fibrosis with dilatation intra-hepatic ducts. *Gastroenterology* 1976; **71**: 839-843.
14. **Watts D, Lorenzo G, Beal J.** Congenital dilatation of the intra-hepatic biliary ducts. *Arch Surg* 1974; **108**: 592-598.
15. **Barros J, Polo J, Sanabria J.** Congenital cystic dilatation of the intra-hepatic bile ducts: report of a case and review of the literature. *Surgery* 1979; **85**: 589-592.
16. **Lucaya J, Gomez J, Molino C.** Congenital dilatation of the intra-hepatic bile ducts (Caroli's Disease). *Radiology* 1978; **127**: 746.
17. **Flanigan D.** Biliary carcinoma with biliary cysts. *Cancer* 1977; **40**: 880-883.
18. **Dayton M, Longmire W, Tompkins R.** Caroli's Disease: a premalignant condition? *Am J Surg* 1983;**145**: 41-47.
19. **Kagawa Y, Kashihara S, Kuramoto S.** Carcinoma arising in congenitally dilated biliary tract. Report of a case and review of the literature. *Gastroenterology* 1978; **74**:1286-1294.
20. **Bloustein P.** Association of carcinoma with congenital cystic contidions of the liver and bile ducts. *Am J Gastroenterol* 1977; **24**: 2133-2142.
21. **Trout H, Longmire W.** Long-term follow-up study of patients with congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Am J Surg* 1971; **121**:68-86.
22. **Heymsfield S.** Cystic dilatation of the intra-hepatic biliary tree (Caroli's disease): a suggested treatment. *Gastroenterology* 1973; **64**: 663,
23. **Samitas E, Caos A.** Successful short-term medical management of an elderly man with Caroli's disease. *Am J Gastr* 1990; **85**: 1019-1021.