



# Síndrome de Caroli

## Presentación de 1 caso

M. SERRANO, MD, SCC; E. GARCIA, MD; J. R. CONTRERAS, MD.

**Palabras claves:** Síndrome de Caroli, Dilatación congénita de las vías biliares intrahepáticas, Colangitis, Fibrosis hepática congénita.

*La dilatación congénita de las vías biliares intrahepáticas, enfermedad de Caroli, es poco común, y se caracteriza por cuadros de colangitis de repetición, secundarios a infección por estasis de las vías biliares intrahepáticas, de manera segmentaria y sin obstrucción.*

*Se presenta 1 caso y se revisa la literatura sobre el tema.*

### INTRODUCCION

La dilatación segmentaria de las vías biliares intrahepáticas fue descrita por primera vez por Although Vachel y Stevens en 1906; posteriormente en 1924 por G. L. McWhorter (1) y en 1941 por Le Naour (2); pero fue sólo hasta 1958 que Caroli le da los rasgos que la identifican y desde entonces se le conoce como enfermedad de Caroli (2).

En la descripción original de Caroli se la caracteriza por:

1. Dilatación sacular segmentaria de las vías biliares intrahepáticas.
2. Marcada predisposición a la enfermedad litiasica biliar, a la colangitis y a los abscesos hepáticos.
3. Ausencia de cirrosis e hipertensión portal (3).

Estas 3 características la diferencian de otras enfermedades quísticas hepáticas.

Desde su descripción original se han publicado varios casos en la literatura mundial. Sin embargo, son pocos los que se presentan puros o simples y se ha llegado a considerar que es una entidad que se asocia a otras manifestaciones como la fibrosis hepática congénita (4), por lo

cual se ha denominado síndrome de Caroli como un término más apropiado que el de enfermedad de Caroli (4).

### PRESENTACION DE 1 CASO

Paciente de sexo femenino de 57 años que ingresa al servicio hospitalario el 5 de octubre de 1990 remitida del hospital de Saravena por presentar un cuadro clínico caracterizado por dolor abdominal tipo cólico en epigastrio y en hipocondrio derecho, vómito, diarrea, fiebre y escalofrío, de 20 días de evolución; 5 días después de iniciado el cuadro agudo, presenta ictericia, coluria y acolia.

Como antecedentes acusa episodios de cólico en el hipocondrio derecho, e intolerancia a las comidas grasas desde hace 20 años.

Al ingreso se observa una paciente icterica y con presencia de masa en el hipocondrio derecho. Se hace diagnóstico de ictericia obstructiva y se practica ecografía hepatobiliar que muestra dilatación del árbol biliar intra y extrahepático a imagen de un cálculo enclavado en el colédoco distal; además, presencia de una masa quística en el polo inferior del riñón derecho de 8.5 cm de diámetro.

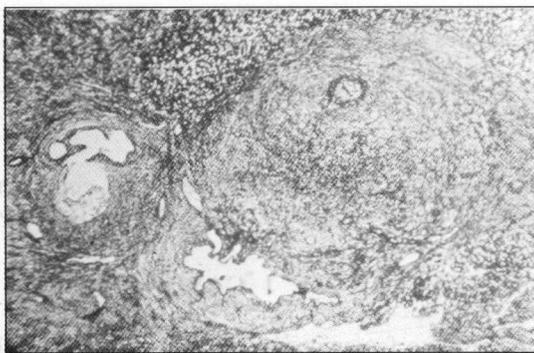
El laboratorio informa: VSG, 1 mm; hiperbilirrubinemia de 13.6 mg% a expensas de la directa; fosfatasa alcalina con elevación marcada; glicemia y transaminasas, normales.

Es llevada a cirugía, en la que se encuentra la vesícula escleroatrófica con cálculos en su interior; dilataciones quísticas intrahepáticas; colangitis con detritus en la vía biliar; signos macroscópicos de cirrosis y gran masa quística en el riñón derecho que distorsiona su arquitectura. El riñón izquierdo se palpó normal.

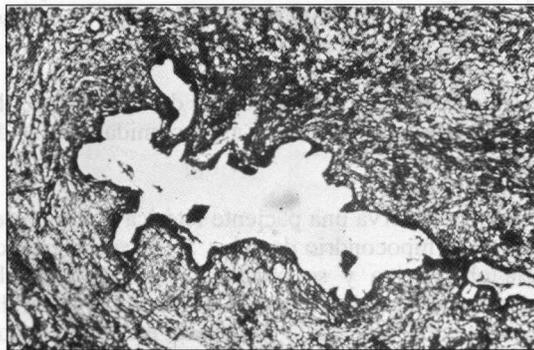
Se practicó colecistectomía, lavado de las vías biliares, colangiografía, biopsia de uno de los quistes periféricos del hígado, se dejó tubo en T y se practicó nefrectomía derecha. Recibió cefalosporina de primera generación y la evolución posoperatoria fue satisfactoria.

*Doctores: Myriam Serrano, Prof. de Cirugía; E. García, Prof. de Patología; J. R. Contreras, R-III de Cirugía, Fac. de Salud UIS, Bucaramanga, Colombia.*

El estudio anatomopatológico mostró en nivel hepático, severa distorsión de la arquitectura (Fig. 1), en la cual se destacaban gruesas bandas de tejido fibroconectivo, asimétricas (teñidas de azul con la coloración de tricrómico de Masson (T. M.) y rodeadas por parénquima hepático (teñido de rojo). Dentro de las bandas fibrosas hacia el centro de la figura se reconocen conductos biliares dilatados, tapizados por epitelio aplanado (se aprecian mejor en la Fig. 2 a mayor aumento). Igualmente había signos histológicos de una marcada colangitis y retención de pigmento biliar.



**Fig. 1.** Bandas fibrosas irregulares teñidas de azul con conductos dilatados en el centro.



**Fig. 2.** Conducto dilatado en el centro, tapizado por epitelio.

Vesícula biliar con signos de colecistitis crónica y colelitiasis. En el riñón derecho se encontró formación quística unilocular de 8.5 cm de diámetro. Histológicamente se observaron los hallazgos característicos de esta enfermedad: dilatación del sistema tubular, principalmente el medular y coloración icterica que corresponde a nefrosis colémica. Microscópicamente el epitelio de los tubos proximales y del asa de Henle mostraron depósitos granulados y amorfos de color amarillo los cuales también comprometían el epitelio de los túbulos colectores.

## DISCUSION

La dificultad diagnóstica preoperatoria es un obstáculo importante en el reconocimiento de la enfermedad quística congénita segmentaria de las vías biliares.

La sintomatología suele aparecer en adultos jóvenes; el 80% se presentan después de los 30 años (1), pero también puede aparecer tardíamente entre los 50 y 60 años (2); los síntomas generalmente son insignificantes en los niños, aunque se han descrito casos con hipertensión portal ya establecida en menores de 6 meses (5). Ha sido descrita en los recién nacidos por lo que se considera de naturaleza congénita; es una enfermedad familiar transmitida por un gen autosómico recesivo (3, 6), predominando en la mujer en proporción de 8:3 (3).

Las formas de presentación más frecuentes son los episodios repetidos de colangitis con dolor abdominal, fiebre y en ocasiones ictericia. El primer episodio aparece generalmente sin factor precipitante (4); se debe tener presente como causa de dolor abdominal recurrente en la infancia (7) y como causa de fiebre de origen desconocido (8).

Algunos pacientes presentan 1 ó 2 episodios por año y la colangitis bacteriana puede complicarse con abscesos hepáticos, septicemia, abscesos extrahepáticos o asociarse con desarrollo de amiloidosis secundaria (4); han sido descritos casos de peritonitis bacteriana espontánea, invocándose como causa posible la infección del líquido ascítico (9). La colangitis bacteriana induce la formación de cálculos pigmentarios que pueden migrar de los quistes al colédoco y desencadenar el dolor biliar, colestasis y, en ocasiones, cuadros de pancreatitis aguda (4); los cálculos intrahepáticos en la enfermedad de Caroli se encuentran en el 34% de los casos.

En 1968, Schiewe y col, describieron el desarrollo de colangiocarcinomas desarrollados en estos pacientes y otros autores lo han corroborado (1, 10, 13).

En ausencia de enfermedad quística, la incidencia de transformación maligna es del 0.05%; ésta es del 1.3% en la enfermedad poliquística del hígado, mientras que en la enfermedad de Caroli es del 7%. Se ha sugerido que algunas sustancias químicas de la bilis pueden ser carcinogénicas o pueden potenciar los cambios neoplásicos por la presencia de estasis (11). También ha sido relacionada con cáncer de la vesícula biliar (12).

La enfermedad poliquística del hígado se diferencia de la de Caroli porque los quistes tienen material seroso, no biliar, puesto que no se comunican con el árbol biliar (14), están tapizados por epitelio cúbico en el 90% de los casos (15), no presentan predisposición a los cálculos ni a la colangitis ni a los abscesos hepáticos y es compatible con una vida normal.

Los quistes biliares solitarios no se consideraban parte de la enfermedad de Caroli, pero ya han sido descritos casos en los que se sostiene lo contrario (14).

Los quistes pueden ser de diferentes tamaños y encontrarse separados con porciones sanas de los mismos conductos; la dilatación multifocal puede ser difusa y afectar todo el árbol biliar o comprometer solamente una parte del hígado, un lóbulo o un segmento, asociados o no con fibrosis hepática segmentaria (16); el hepatocolédoco puede

presentar quistes (17) o estar dilatado y, en algunos casos, se observa estenosis de la papila (18) o anomalías en la unión coledocopancreática (12).

Cuando se asocia con fibroangioadenomatosis o fibrosis hepática congénita es frecuente encontrar manifestaciones de cirrosis con hipertensión portal, hemorragia, ascitis o insuficiencia hepática (18, 19) y excepcionalmente, se asocia con el síndrome de Laurence-Moon-Biedl-Bardet (4).

También puede asociarse con malformaciones renales; las lesiones quísticas y la ectasia de los túbulos colectores de la médula se ven en un 60 a 80% de los casos de la enfermedad pura o simple (1,20), pero no es tan frecuente esta asociación en los casos en que se acompaña de fibrosis hepática; en éstos se asocia más a otras malformaciones del árbol biliar, específicamente a quistes del colédoco (4, 17).

Barros (1) describe: 35% de los casos, asociados con fibrosis hepática congénita; 22% con dilatación quística extrahepática; 30% con fibrosis intra y extrahepática y fibrosis hepática congénita; y el 13% es del tipo simple. Es menos frecuente la asociación con quistes pancreáticos (3), hemangioma cavernoso hepático, lóbulo hepático supernumerario, y quistes del bazo (2).

La colecistografía oral o endovenosa puede demostrar cálculos pero no revela la naturaleza de la enfermedad.

Puede haber elevación moderada de la fosfatasa alcalina y de los niveles de gamaglutamyl-traspeptidasa (4, 21).

La ecografía muestra estructuras ovoides anecoicas con márgenes irregulares que sugieren comunicación entre las lesiones y pueden ser confundidas con abscesos hepáticos múltiples; adicionalmente pueden mostrar los quistes renales (22).

La tomografía muestra los quistes de diferentes tamaños, su distribución en el hígado y su asociación o no con dilatación tubular o segmentaria de las vías biliares.

La TAC con contraste demuestra los quistes y la dilatación segmentaria de las vías biliares, y se vislumbra como el examen preoperatorio ideal para establecer el diagnóstico (22).

La colangiografía retrógrada endoscópica utilizada en pacientes asintomáticos nos da buenas imágenes.

La gamagrafía hepática con Tc99-SCOL muestra la dilatación intrahepática de los conductos, que aparecen como defectos fotopénicos locales, hallazgos que no son específicos; puede adicionar datos del estado esplénico y de hipertensión portal.

La colangiografía transparietohepática tiene sensibilidad y especificidad muy altas, y es fácil pues rápidamente se cae en la vía biliar, pero no está indicada en casos de colangitis, que son la mayoría (23).

Es necesario hacer el diagnóstico diferencial con las dilataciones sacciformes de los conductos hepáticos, adquiridas después de obstrucción recurrente prolongada como suele ocurrir en las estenosis iatrogénicas de los conductos biliares (23).

Las biopsias suelen ser interpretadas como hepatitis crónica o cirrosis (2). La forma simple, histológicamente se caracteriza por la presencia de arquitectura hepática conservada, espacios porta normales que contienen un tracto biliar único, 1 ó 2 arterias, esclerosis mínima, no existe inflamación excepto alrededor de los focos sépticos, el epitelio de revestimiento de los conductos es de tipo cilíndrico e hiperplásico y con frecuencia con vellosidades pseudopapilomatosas; la capa externa fibrosa está ensanchada y tiene neocanáculos y en ocasiones microquistes tapizados por epitelio cúbico normal.

La forma asociada a una fibroangioadenomatosis, es la más frecuente; el hígado está aumentado de tamaño, duro, cirrótico con engrosamiento fibroso de los espacios porta y un exceso de ductos biliares; la estructura lobar hepática aparece conservada, los tractos fibrosos pueden aislar completamente zonas del parénquima, no se observan nódulos de regeneración, la lámina limitante del lobulillo está netamente separada de los tractos fibrosos que muestran infiltrado inflamatorio muy escaso o ausente, los ductos biliares mayores aparecen dilatados y, algunos pequeños, con tendencia quística o con hiperplasia papilar del epitelio (24).

El tratamiento de la colangitis bacteriana se efectúa a base de los antibióticos adecuados (4); para prevenir la colangitis recurrente, se ha propuesto la administración periódica de antibióticos, pero en algunos pacientes es ineficaz.

Los objetivos del tratamiento quirúrgico son:

1. Suprimir todos los restos biliares.
2. La desviación de la bilis.
3. Las fijaciones para lavados y para futuro acceso percutáneo al árbol biliar (23). El drenaje con tubo en T es ineficaz y puede producir daños en pacientes con fibrosis hepática congénita, con pérdidas de agua y electrolitos y severa deshidratación.

El ácido quenodesoxycólico ha sido usado para prevenir la formación de cálculos.

Las anastomosis biliointestinales y las papilotomías endoscópicas pueden facilitar el paso de cálculos al intestino, pero también pueden incrementar la frecuencia y la severidad de la colangitis bacteriana.

En todas estas formas de tratamiento los cálculos recurrentes y la estenosis biliar, son la regla (23).

En los tipos localizados de la enfermedad de Caroli la hepatectomía está indicada y es un tratamiento excelente; en

las formas difusas el trasplante hepático ha sido considerado (4).

### ABSTRACT

*Congenital dilatation of the intrahepatic bile ducts (Caroli's disease) is not common, and is characterized by*

*recurrent cholangitis, secondary to infection, segmental and non obstructive, caused by ectasis of intrahepatic bile ducts.*

*A case is presented and pertinent literature has been reviewed.*

### REFERENCIAS

- Dayton M T, Longmire W P, Tompkins R K: Caroli's Disease: A Premalignant Condition?. Am J Surg 1983; 145: 41-8
- Sierra C, Brandán E, Martelotto G: Enfermedad de Caroli: Dilatación quística congénita y segmentaria de las vías biliares intrahepáticas. Rev Fac Ciencias Med de Córdoba 1987; 45 (2): 28-30
- Mujahed Z, Glenn F, Evans J: Communicating cavernous ectasia of the intrahepatic ducts (Caroli's disease). Am J Radiol 1971; 113: 21-6
- Disease of the liver; 6 ed; 1989 pp. 1463-5
- Penna F J, Ottoni C M: Doena de Caroli associada a fibrose hepatica congenita. J Pediatr (Rio de J) 1986; 61 (4): 267-74
- Silva, Glyson G: Doena de Caroli. Rev Med Paran 1985; 43 (3/4): 85-7
- Fagundes N U, Schettini S T, Wenba P J: Doena de Caroli. Causa de dor abdominal recorrente na infancia. J Pediatr (Rio de J) 1983; 54 (4): 154-8
- Fratí Munari A C, Riva G, Fuentes M, González A J, Hori S: Enfermedad de Caroli manifestada por fiebre de origen oscuro en dos hermanos. Gac Méd 1983; 119 (10): 415-9
- Lima J E, Brando A B, Both C T: Peritonite bacterica espontanea numa paciente con fibrose hepatica congenita e doena de Caroli. Arq Gastroenterol 1988; 25 (1): 29-32
- Yoshikawa K, Nishimura M, Kishima H, Akagi H, Minani M, Han N, Tsujimura T: Cholangiocarcinoma associated with Caroli's disease. Gan No Rinsho 1988; 34 (1): 73-80
- Etienne J C, Bouillot J L, Alexandre J H: Cholangiocarcinoma associated with Caroli's disease. Apropos of a case. Review of the literature. J Chir (Paris) 1987; 124 (3): 161-4
- Guntz M, Lorimier G, Cronier P, Brais B: Cancer in situ of the gallbladder with an anomaly of the choledochopancreatic junction associated with left unilobular Caroli's disease. Chirurgie 1987; 113 (6): 579-92
- Bloustein J: Association of carcinoma with congenital cystic conditions of liver and bile ducts. Am J Gastroenterol 1977; 67: 40-6
- Fozard J B, Wyatts J I, Hall R I: Epithelial dysplasia in Caroli's disease. Gut 1989; 30 (8): 1150-3
- Melnick R J: Polycystic liver. Arch Pathol 1955; 59: 162
- Serejo F, Velosa J, de Moura M C, Palhano M J, Batista A, Goncalves M D: Caroli's disease of the left hepatic lobe associated with hepatic fibrosis. J Clin Gastroenterol 1988; 10 (5): 559-64
- Henry X, Marranase E, Stoppa R, Capron J P, Sevestre H: The combination of Caroli's disease, cyst of the choledochus, congenital hepatic fibrosis and renal polycystosis. Proposal of a new classification of ectatic biliary dysembryoplasia of the common bile duct. Apropos of a case. Chirurgie 1987; 113 (9): 834-43
- Hess W: Enfermedades de las Vías Biliares y del Páncreas. 3a ed. Edit Científico Médico, 1980; pp 163-4
- Esteban R, Rives A, Campo E: Hepatic encephalopathy in a 57- year old male with Caroli's disease. Med Clín (Barc) 1987; 88 (11): 467-75
- Jordon O, Harpaz N, Thung S N: Caroli's disease and adult polycystic kidney disease: a rarely recognized association. Liver 1989; 9 (1): 30-5
- Raymond J M, Amouretti M, Dumas F, Baldit C, Couzigou P, Beraud C: Asymptomatic Caroli's disease limited to the left hepatic lobe. A cause of isolated increase of gamma-glutamyltranspeptidase?. Presse Med 1989; 18 (2): 79
- Moreno A, Parker A, Spicer M, Brown T: Scintigraphic and Radiographic Findings in Caroli's Disease. Am J Gastroenterol 1984; 79 (4): 299-303
- Doty J E, Tompkins R K: Tratamiento de la enfermedad quística del hígado. Clín Quirúrg Norte Am 1989; 2: 325-8
- Berenguer J, Olaso V, Rayon M, Gordo G, Ruiz J, Carrasquer J, Baguena J: Dilatación congénita no obstructiva de los conductos biliares intrahepáticos segmentarios-enfermedad de Caroli-. Presentación de una observación y revisión de la literatura. Rev Clín Española 1976; 140 (6): 567-76