

Enfermedad de Caroli. Presentación de un caso. Caroli's disease. Case report.

Jorge J. Pérez Assef (1), Adoración Duarte Vilariño (2), Tirso Laureiro Toledo (3).

Resumen

Los trastornos de las vías biliares se deben a una variedad de condiciones o procesos congénitos, inflamatorios, metabólicos, infecciosos o neoplásicos, muchas veces con cuadro clínico solapado que pueden ocasionar difíciles problemas para el diagnóstico. A diferencia de las colestasis extrahepáticas, las obstrucciones biliares intrahepáticas son menos frecuentes en la práctica médica y cursan con síntomas y signos comunes que entorpecen su confirmación, a la vez que se requieren procedimientos diagnósticos y técnicas imagenológicas específicas para su definición. Presentamos el caso de un hombre adulto de la sexta década de la vida con enfermedad de Caroli, que tuvo una evolución clínica fatal con formación de abscesos intrahepáticos, colangitis supurada y hemorragias digestivas. Esta entidad congénita, a pesar de su rareza, se debe tener en cuenta ante las circunstancias clínicas que se describen.

Palabras clave: ENFERMEDAD DE CAROLI.

1. Especialista de Primer Grado en Medicina Interna. Profesor Asistente. Jefe de Cátedra de Ciencias Clínicas.
2. Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Instructor. Jefe de Servicio.
3. Especialista de Primer Grado en Cirugía Pediátrica. Instructor. Vice Director Docente.

Introducción

El síndrome icterico es un fenómeno frecuente consecuencia de una hiperbilirrubinemia, que al extravasarse e impregnarse en piel y mucosas advierten al enfermo una coloración amarilla de las conjuntivas, el paladar óseo y los tegumentos. Múltiples son las etiologías atribuidas, pero las ictericias hepáticas y las colestásicas son fundamentales. Causas obstructivas o mecánicas sugieren el diagnóstico de un carcinoma digestivo (75%), litiasis biliares extrahepáticas (15%) y colestasis intrahepáticas (10%) (1). Presentamos un paciente con enfermedad de Caroli (EC), tipo de colestasis intrahepática poco común, de diagnóstico complejo, de la que se tienen escasos reportes en nuestro medio.

Desarrollo

Presentación del caso clínico. (HC No. 546558)

Hombre de 61 años de edad, alcohólico, obeso, hipertenso, con historia de hepatitis viral en la infancia e intolerancia a colecistoquinéticos. Desde hace tres días tiene dolor cólico en hipocondrio derecho sin relación prandial, que irradia a la espalda y se intensifica gradualmente, además fiebre con escalofríos, coluria, constipación, dispepsias, vómitos biliosos, astenia y anorexia. Se constató ligero tinte icterico con tendencia a verdínico, mucosas secas y abdomen sensible en punto vesicular. Se descartó urgencia quirúrgica.

El ultrasonido abdominal demostró el hígado con aumento de ecogenicidad y la vesícula estimulada, el páncreas no pudo visualizarse. Pigmentos biliares en orina positivos.

Se ingresa con diagnóstico presuntivo de enfermedad hapatobiliopancreática alcohólica, a descartar colecistitis aguda. Durante su evolución persiste el cuadro clínico, se intensifica el íctero, aparecen petequias diseminadas y se detecta deterioro hemodinámico. Se traslada a sala de cuidados intermedios. El laboratorio indica leucocitosis moderada con neutrofilia, eritrosedimentación acelerada, aumento de transaminasas, fosfatasa alcalina, timol, creatinina, colesterol y bilirrubinas, con tiempo de protrombina prolongado. Se realiza Laparoscopia No. 186: Hepatopatía crónica y epiploítis.

Recibe tratamiento básico con fluidos, antimicrobianos de amplio espectro, vitaminas, diuréticos y ranitidina. Al noveno día de ingresado fallece luego de hematemesis súbita. Egresada con diagnóstico de sangramiento digestivo alto por várices esofágicas y hepatopatía crónica.

Conclusiones anatomopatológicas. (Autopsia No. 106 – 02):

Causa básica: Litiasis y dilatación de vías biliares intrahepáticas (hepático común). Causa intermedia: Colangitis supurada, abscesos intrahepáticos. Causa directa: Sangramiento digestivo por esófago - gastroduodenitis aguda hemorrágicas. Otros diagnósticos: Edema y congestión pulmonar y de la serosa intestinal, necrosis tubular aguda, hipertrofia ventricular izquierda, ateromatosis moderada de las coronarias, aorta, renales e ilíacas, colecistitis crónica alitiásica e íctero universal.

Análisis y Discusión de los Resultados

Las obstrucciones biliares intrahepáticas (OBIH), menos frecuentes que las extrahepáticas, generalmente se deben o asocian a procesos metabólicos o a obstrucciones mecánicas (1). La EC es un tipo raro de OBIH descrita en 1958 por Jacques Caroli, que se hereda de forma autosómica recesiva, caracterizada por dilataciones saculares de las vías biliares intrahepáticas, con estenosis focal que condiciona la formación de cálculos, obstrucción y colangitis secundaria (2– 6). Se conocen dos formas clínicas: Enfermedad ductal con fibrosis hepática y lesión renal (más común) y enfermedad única del conducto sacular. Clínicamente predominan el íctero y el dolor abdominal, con fiebre y escalofríos, la exploración del abdomen en no pocos casos sólo suministra datos de orientación. Las complicaciones se deben al estancamiento biliar, entre ellas, hipertensión portal, colangitis, abscesos, cirrosis biliar secundaria y puede desarrollarse un colangiocarcinoma (2,3). El conocimiento de esta dolencia es un problema médico, los pacientes pueden estar asintomáticos mucho tiempo y no se puede precisar con certeza el sitio de la obstrucción y como la ictericia suele prolongarse más de 4 semanas, surgen dudas diagnósticas sobre todo si el enfermo, como el nuestro, tiene más de 50 años, pues son habituales en esta edad las obstrucciones cancerosas o litiásicas.

El laboratorio clínico es poco específico en la EC, con resultados muchas veces comunes en las formas extrahepáticas. La ultrasonografía revela detalles orientadores, pero métodos de punta como la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, la tomografía axial, o mejor la colangiorresonancia son imprescindibles (2 – 4).

No existe un tratamiento médico racional en la EC, son útiles los antimicrobianos de amplio espectro y los corticosteroides. El proceder quirúrgico para facilitar el vaciamiento ductal o extraer cálculos es necesario, pero no corrige las anomalías intrahepáticas. El tratamiento definitivo es la excisión del cístico y colédoco– yeyunostomía, pero los trasplantes y resecciones hepáticas son hoy el tratamiento de elección (3, 7).

Abstract

The disorders of the bile tract are due to a variety of conditions or congenital, inflammatory, metabolic, infectious or neoplastic processes, many times with confusing clinical picture, which may cause diagnostic difficulties. With the difference of the extrahepatic cholectasis, the intrahepatic biliary obstructions are less frequent in medical practice converging with common signs and symptoms which obscure confirmation; at the same time, alternative diagnostic procedures and specific imaging techniques are needed for definition. We present the case of an adult pt over 60 yrs of age with the Carole's disease, who had a fatal clinical evolution with formation of intrahepatic abscesses, suppurative Cholangitis and digestive hemorrhage. This congenital entity, despite its rarity must be considered in the circumstances described.

Referencias bibliográficas

1. Popper H. Colestasis, conceptos y mecanismos. En: Bockus HI. Gastroenterología. Ciudad de La Habana: Ciencia y técnica; 1984. p. 219 – 36.
2. Ramia JM, Mansilla A, Villar J, García C, Garrote D, Ferrón JA. Enfermedad de Caroli monolobar asociada a hepatolitiasis. Cir Esp. 2004; 75(1):46-7.
3. Pimentel F. Enfermedad de Caroli. Rev Chil Cir. 2004;56(5):426-33.
4. Escartín P. Patología de la placa ductal. Gastroenterol Hepatol. 1998; 21:492-7.

5. Garre C, Mercader J, García B, Sáez R, Albadalejo A, Baños R. Enfermedad de Caroli segmentaria. Rev Esp Enferm Dig. 2002; 94:504 -5.
6. Levy A, Rohrmann CA, Murakata LA, Lonergan GJ. Caroli's disease: radiologic spectrum with pathologic correlation. AJR.2002; 179: 1053-7.
7. Uchiyama K, Onishi H, Tani M. Indication and procedure for treatment of hepatolithiasis. Arch Surg. 2002; 137:149 - 53.