

### **Presentación del Síndrome de Caroli en un lactante**

### **Presentation of Caroli's Syndrome in an Infant**

**Dra. Mayra Martínez Alvarez; Dr. Luis Laureano Soler Porro; Dra. Nancy Martínez Villavicencio; Dr. Castor San Quintín Muñoz; Dra. Raquel Toledo Padilla**

Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña

Especialista de I Grado en Gastroenterología. Jefe de Servicio de Gastroenterología del Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña.

### **RESUMEN**

La enfermedad de Caroli es la dilatación no obstructiva, congénita y segmentaria de las vías biliares intrahepáticas, asociada generalmente a otras malformaciones quísticas de hígado y riñón. Su diagnóstico se establece generalmente en la adolescencia y en el adulto joven. En este trabajo se presenta un lactante de once meses de edad, con escasas manifestaciones clínicas de la enfermedad diagnosticada por estudios imagenológicos, endoscópicos e histológicos como una enfermedad de Caroli combinada con fibrosis hepática congénita y riñón poliquístico bilateral.

**DeCS:** ENFERMEDAD DE CAROLI; LACTANTE.

## **ABSTRACT**

Caroli's disease is the non-obstructive congenital and segmental dilatation of the intrahepatic biliary passages, generally associated with other cystic malformations of the kidney and liver. Its diagnosis is established regularly in adolescence and in young adults. In this work, an eleven month infant with few clinical manifestations of the disease diagnosed through imaging, endoscopic and histological studies as Caroli's disease combined with congenital hepatic fibrosis and polycystic bilateral kidney is presented.

**DeCS:** CAROLI DISEASE; INFANT.

## **INTRODUCCIÓN**

En el grupo de las malformaciones quísticas del hígado encontramos el quiste del colédoco, enfermedad de Caroli, el hígado poliquístico y la fibrosis hepática congénita. Los dos primeros presentan quistes en las vías biliares, y tienen una alta asociación con los riñones poliquísticos.<sup>1</sup>

La enfermedad de Caroli es la dilatación congénita no obstructiva de los conductos biliares intrahepáticos mayores; la característica fundamental de esta dilatación es que se establece de forma segmentaria dejando espacios normales y que tiene aspecto sacular o quístico, pero en continuidad con la luz biliar, por lo que produce estasis de bilis, predisponiendo a la colangitis bacteriana, absceso hepático y litiasis de los conductos intrahepáticos,<sup>2-4</sup> es además, una causa a largo plazo de colangiocarcinoma.

Esta enfermedad se diagnostica con más frecuencia en la adolescencia o en el adulto joven, aunque se puede encontrar en pacientes mayores y es infrecuente en el lactante, a pesar de ser una afección congénita, debido a la ausencia de síntomas en esta edad temprana.<sup>4</sup> Se asocia frecuentemente con el resto de las malformaciones quísticas, sobre todo con la fibrosis hepática congénita y el quiste del colédoco, se reporta la menor cantidad de casos de la forma pura.<sup>1,3</sup>

## PRESENTACION DEL CASO

Lactante de 11 meses de edad, masculino, blanco, con antecedentes de buena salud.

**Antecedentes familiares:** ambos padres sanos; tío paterno fallecido de insuficiencia renal crónica de causa no conocida. Fue atendido en Cuerpo de Guardia por una enfermedad diarreica aguda de posible causa viral, que evoluciona favorablemente, pero mantiene una gran distensión abdominal que llama la atención del pediatra y al examen físico encuentra hepatomegalia de aproximadamente 3 cm, sin otros signos físicos. Se comienza el estudio de la causa de la hepatomegalia y el ultrasonido abdominal donde se observó dilatación de las vías biliares intrahepáticas en ambos lóbulos de forma segmentaria y aspecto quístico, más acentuado en el lóbulo derecho, marcado aumento de la ecogenicidad de forma difusa, vesícula normal. Vena porta normal. Ambos riñones aumentados de tamaño con pobre diferenciación parenquima-senos renales, con ecos densos mezclados con zonas ecolúcidas de tamaño variable, sin pielocaliectasia.

El estudio de la función hepática (TGP, fosfatasa alcalina, coagulograma completo, bilirrubina, proteínas totales y fraccionadas, colesterol), resultó normal.

La tomografía axial computarizada confirma las imágenes de múltiples quistes en las vías biliares intrahepáticas y ambos riñones. El estudio laparoscópico muestra un hígado aumentado de tamaño, de color rosado, con zonas blancoanacaradas de aspecto fibrótico, no se observan quistes en su superficie. Bordes romos, consistencia aumentada, que se comprueba a la toma de la biopsia hepática. No se observan signos de hipertensión portal.

**Informe Histológico:** fibrosis periportal intensa, dilatación, proliferación y estasis en los conductillos biliares. Hepatocitos: normales.

La función renal (creatinina, filtrado glomerular) no presentó alteraciones.

Se realizó estudio ultrasonográfico a ambos padres, no existiendo en ellos alteraciones hepáticas ni renales.

Con estos elementos diagnósticos se concluye como: enfermedad de Caroli con fibrosis hepática congénita, asociada a poliquistosis renal bilateral.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Caroli, a pesar de ser congénita (autosómica recesiva), no se manifiesta clínicamente en edades tan tempranas como el lactante y transicional, aunque pueden presentarse signos como hepatomegalia o íctero ocasional. La

hepatomegalia fue la manifestación que se encontró en el caso presentado. Los síntomas y signos más frecuentes son los que se derivan de las complicaciones como las colangitis, absceso hepático y litiasis de conductos biliares intrahepáticos, y más frecuentes aún son las manifestaciones de hipertensión portal, debido a la asociación con fibrosis hepática congénita, y de insuficiencia renal, secundaria a la poliquistosis del riñón. Esta combinación de enfermedad de Caroli y fibrosis hepática congénita es denominada por algunos autores síndrome de Caroli.

La forma pura es menos frecuente, no se asocia a riñones poliquísticos y se limita a la dilatación de los conductos biliares intrahepáticos sin otras alteraciones histológicas del hígado.<sup>2,3</sup>

El diagnóstico de esta enfermedad se fundamenta en un estudio imagenológico como la ultrasonografía y la TAC<sup>5</sup> que permiten la identificación de las alteraciones de las vías biliares en el paciente y la sospecha de otras alteraciones debido al aumento de la ecogenicidad del hígado. El examen laparoscópico y el estudio histológico confirman la presencia de fibrosis hepática congénita que acompaña a la enfermedad de Caroli.

La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) constituye una técnica útil en el diagnóstico de la enfermedad de Caroli y la definición de complicaciones como litiasis intrahepática y del colangiocarcinoma, que son frecuentes en pacientes de edad avanzada.<sup>4</sup>

El tratamiento de la enfermedad de Caroli consiste en el uso de antimicrobianos cuando se sospecha infección del contenido de las vías biliares, derivaciones para mejorar el flujo de bilis, lobectomía en pacientes con enfermedad pura limitada a un lóbulo. Pero cuando se trata de un síndrome de Caroli, como en este niño, la técnica indicada es el trasplante hepático cuando se inicien las complicaciones.<sup>4</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Belman RE, Vaughan VC. Malformaciones quísticas. Nelson Tratado de Pediatría 9ed. La Habana: Ediciones revolucionarias; 1988. t1. P. 1004-06.
2. Sánchez Canto A. Aportación de un nuevo caso de enfermedad de Caroli. Rev.Soc. Andaluza de Pat Digest 1988; 11 (1): 79-86.
3. Lee RG. Cyst and Fibropolycystic diseases. En: RG Lee. Diagnostic Liver Pathology. St. Louis: Mosby; 1994.P. 405-20.
4. Sánchez R, Falcón A, López MV. Presentación de un nuevo caso de enfermedad de Caroli. Rev. Cubana Med 1989; 28(1-2): 139-145.
5. Saverbrey EE. Abdominal Sonography. New York: Raven Press; 1992. P. 167.

*Dra. Mayra Martínez Álvarez;* Especialista de I Grado en Gastroenterología. Jefe de Servicio de Gastroenterología del Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña. Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.