



# Cirugía Española



[www.elsevier.es/cirugia](http://www.elsevier.es/cirugia)

## P-213 - ENFERMEDAD DE CAROLI: A PROPÓSITO DE UN CASO

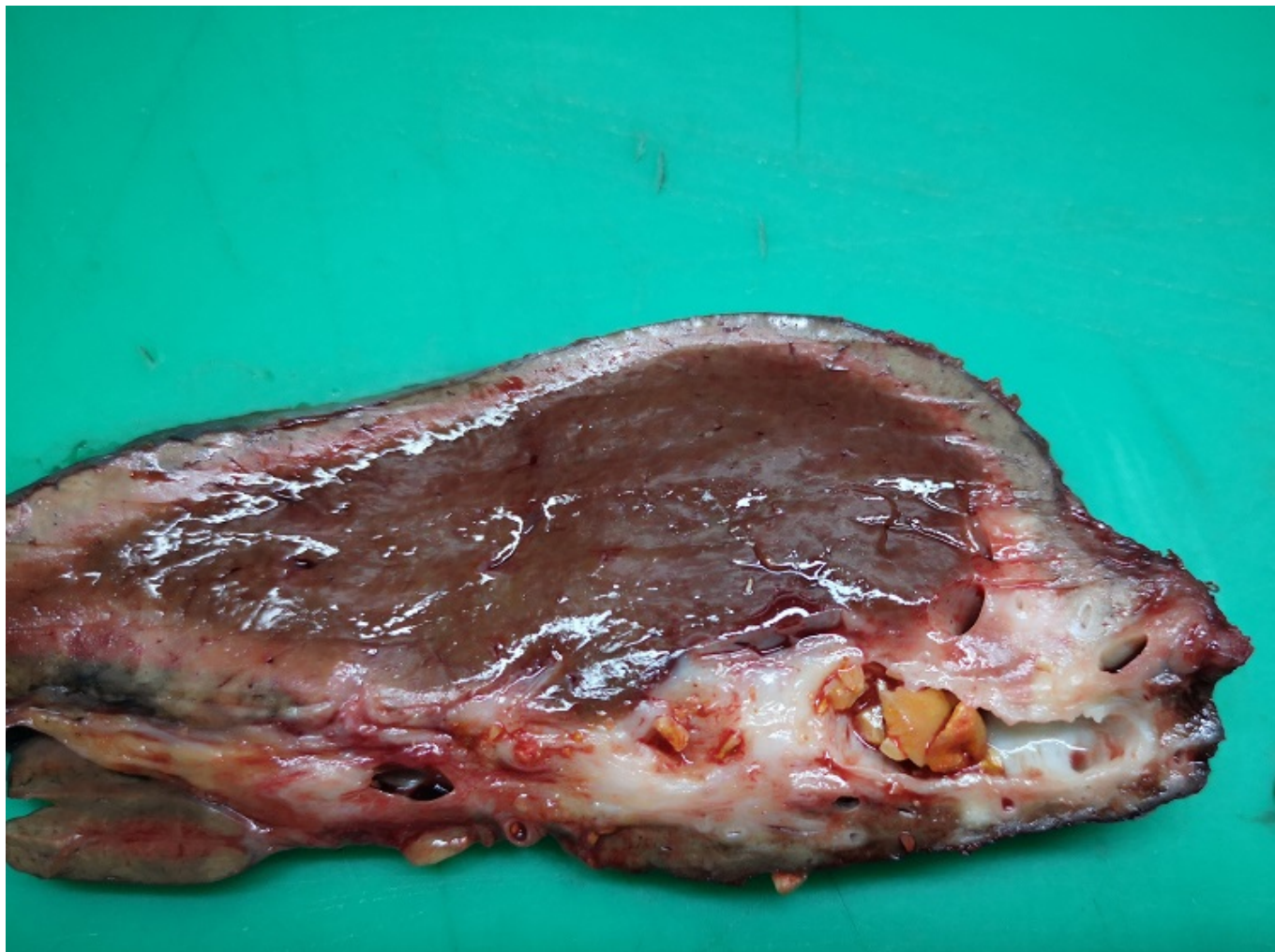
*Ortega Martínez, Almudena; Hinojosa Arco, Luis Carlos; Roldán de la Rúa, Jorge Francisco; Ávila García, Natalia Soledad; Suárez Muñoz, Miguel Ángel*

*Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.*

### Resumen

**Introducción:** Es una enfermedad hepática congénita poco frecuente caracterizada por dilataciones quísticas de los conductos biliares intrahepáticos y, ocasionalmente, extrahepáticos. Puede presentarse a cualquier edad, existiendo un leve predominio en el sexo femenino. Algunos pacientes permanecen asintomáticos, mientras que otros desarrollan cálculos intra- o extrahepáticos que ocasionan colangitis recurrente y pancreatitis aguda. Las manifestaciones clínicas incluyen crisis de dolor abdominal, fiebre e ictericia. Entre el 7 y 14% de los casos puede degenerar a colangiocarcinoma. El diagnóstico se sospecha por hallazgos clínicos y se confirma mediante estudios de imagen. Las imágenes de áreas quísticas dentro del hígado, especialmente si contienen litiasis en su interior, en una ecografía abdominal o en tomografía computarizada (TC), es altamente sospechosa. El principal procedimiento diagnóstico es la colangiografía por resonancia magnética (CRM) mostrando un aspecto característico de los conductos biliares anómalos. El tratamiento depende de la presentación clínica, localización y estadio de la enfermedad. Se puede utilizar ácido ursodesoxicólico para prevenir la formación de cálculos. Los antibióticos se utilizan para la colangitis. Cuando presentan obstrucción biliar, formación de abscesos y cálculos en el hígado o vías biliares pueden requerir una intervención radiológica, endoscópica y quirúrgica.

**Caso clínico:** Mujer de 38 años, intervenida hace 10 años de colecistectomía laparoscópica por cólicos biliares de repetición. Tras esto presenta múltiples cuadros de colangitis aguda secundaria a coledocolitiasis resueltas mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) y esfinterotomía. Presenta abscesos hepáticos que requieren de varios ingresos y se resuelven con antibioterapia intravenosa empírica. Se realiza TC de abdomen así como CRM, observando dilatación de la vía biliar intrahepática, más evidente en el lado izquierdo, con áreas de colangitis en segmento II y III, así como dilatación del colédoco en su tercio proximal (Todani IVa). Dada la persistencia de la clínica de colangitis de repetición y ante los hallazgos en las pruebas de imagen se decide intervención quirúrgica. Se realiza laparotomía subcostal bilateral. En lóbulo hepático izquierdo se aprecian lesiones correspondientes a conductos biliares dilatados que han sufrido procesos de colangitis. Además se observa dilatación de conducto hepático común y colédoco hasta borde superior de páncreas donde presenta un calibre normal sin que exista zona de estenosis ni compresión a dicho nivel. Se realiza ecografía intraoperatoria que permite apreciar conductos biliares dilatados con litiasis en su interior. Se realiza hepatectomía izquierda y resección de la vía biliar principal. Anastomosis colangio- (conducto hepático derecho)-yeyunal en Y de Roux. La anatomía patológica confirma el diagnóstico de enfermedad de Caroli.



**Discusión:** El objetivo fundamental del tratamiento consiste en prevenir la aparición de colangitis o tratar eficazmente los casos que ya hayan presentado esta complicación. Otros objetivos son evitar los ataques de dolor biliar y/o pancreatitis derivados del paso de cálculos al colédoco y la subsiguiente obstrucción de la vía biliar principal o pancreática. La curación definitiva solo es posible mediante lobectomía, en pacientes con enfermedad limitada a un lóbulo hepático. En los casos de enfermedad difusa el tratamiento de elección es el trasplante hepático que normalmente evita la progresión a colangiocarcinoma a largo plazo.