



P-212 - ENFERMEDAD DE CAROLI MONOLOBAR IZQUIERDA

Rodríguez-Laiz, Gonzalo¹; Villodre, Celia¹; Melgar, Paola¹; Alcázar-López, Cándido¹; Ruiz-López, Joaquín²; Velilla, David²; Nomdedeu-Fernández, Miriam²; Ramia, José Manuel¹

¹Hospital General Universitario de Alicante (HGUA) e Instituto de Investigación Biomédica de Alicante (ISABIAL), Alicante; ²Hospital General Universitario, Alicante.

Resumen

La enfermedad de Caroli (EC), descrita por primera vez por Jacques Caroli en 1958, es una rara entidad congénita con herencia autosómica recesiva, caracterizada por la dilatación sacular no obstructiva de los grandes conductos biliares intrahepáticos por alteración del modelado embriológico normal de los ductos biliares. La enfermedad puede ser bilobar o más infrecuentemente monolobar, clínicamente cursa con colangitis de repetición por estasis biliar y hepatolitiasis. Presentamos un caso de EC monolobar izquierda asociada a hepatolitiasis.

Caso clínico: Varón, 71 años, enfermedad renal crónica por poliquistosis renal autosómica dominante, trasplante renal en 1998, cardiopatía isquémica, crisis parciales complejas, tumores basocelulares extirpados, queratoacantoma y tumor de células Merkel. Presenta lesiones hepáticas quísticas múltiples monolobares izquierdas en CT abdominal y colangioRMN inicialmente diagnosticadas como poliquistosis hepática por el antecedente de poliquistosis renal. Acude por colangitis aguda realizándose CPRE donde se comprueba la existencia de dilataciones saculares biliares múltiples en hígado izquierdo y hepatolitiasis múltiple no abordable mediante CPRE con vía biliar extrahepática normal, por lo que se decide tratamiento quirúrgico. Se realiza hepatectomía izquierda y limpieza completa de la vía biliar. En posoperatorio colección en lecho hepático que se resuelve mediante drenaje percutáneo (Clavien IIIA). AP: enfermedad de Caroli.

Discusión: La EC unilobar afecta en el 80% de los casos al lóbulo izquierdo. Habitualmente ocurre en mayores de 50 años. La EC se puede asociar a la enfermedad renal poliquística recesiva, en esos pacientes, como nuestro caso, se plantea un difícil diagnóstico diferencial radiológico con la poliquistosis hepatorenal. En EC monolobar, la resección está indicada cuando exista: cambios fibróticos o atrofia en el parénquima hepático, estenosis intrabiliares, colangitis de repetición, hepatolitiasis no tratables mediante CPRE o una combinación de las indicaciones citadas. Presentamos iconografía diagnóstica y quirúrgica de esta muy infrecuente enfermedad.