



## P-269 - MANEJO QUIRÚRGICO DE LA ENFERMEDAD DE CAROLI. A PROPÓSITO DE UN CASO

Polanco Pérez, Lucía; Martín Acebes, Fernando; González Prado, Cristina; Muñoz Plaza, Nerea; Otero Rondón, Michelle; Domínguez Arroyo, Idoia; Casaval Cornejo, Luis; Álvarez Rico, Miguel A.

Hospital Universitario de Burgos, Burgos.

### Resumen

**Introducción:** La enfermedad de Caroli (EC) es un raro trastorno congénito caracterizado por la dilatación quística de los conductos biliares intrahepáticos, y ocasionalmente extrahepáticos. Puede ser de afectación bilobar, o más infrecuente aún, monolobar. La importancia de esta entidad reside en que un 7-14% puede degenerar a colangiocarcinoma. Exponemos un caso de EC monolobar izquierda.

**Caso clínico:** Presentamos el caso clínico de un varón de 77 años derivado a consultas de Cirugía General tras dos años de seguimiento en la unidad de Digestivo por lesiones quísticas hepáticas junto a la vía biliar intrahepática izquierda, en comunicación con ella, como hallazgo incidental en un TAC abdominal. No cuenta otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Clínicamente, el paciente presenta algún episodio aislado de epigastralgia, sobre todo nocturna, sin otra sintomatología acompañante. La exploración física del paciente es normal. En la resonancia magnética (RM) se observan múltiples quistes simples en parénquima hepático, más agrupados en segmentos II-III del lóbulo hepático izquierdo (LHI), situados junto a la vía biliar intrahepática izquierda y en comunicación de alguno de ellos con la vía biliar. Estos hallazgos sugieren como primera posibilidad enfermedad de Caroli. Se amplía el estudio mediante ecoendoscopia digestiva donde se observa en LHI una zona con múltiples quistes agrupados, siendo indistinguible si se trata de lesiones quísticas en parénquima hepático o dilataciones segmentarias pequeñas de la vía biliar intrahepática. Tras esta prueba, se presenta el diagnóstico diferencial de tumor mucinoso de la vía biliar intrahepática versus enfermedad de Caroli. Analíticamente, el paciente no presenta alteraciones destacables, con marcadores tumorales negativos. Se propone intervención quirúrgica. Durante el acto quirúrgico, se observa atrofia del LHI con numerosas formaciones arrosariadas en su superficie. Ante estos hallazgos, se decide realizar finalmente hepatectomía izquierda, con buena evolución posquirúrgica; siendo dado de alta al 8.º día de la intervención. El resultado anatomopatológico informa de marcada dilatación de las luces de los ductos biliares intrahepáticos sin presencia de proyecciones papilares. Ausencia de signos histológicos de malignidad. Alteraciones compatibles con enfermedad de Caroli.

**Discusión:** La EC pertenece al grupo de malformaciones congénitas quísticas de la vía biliar, caracterizada por dilataciones quísticas multifocales y segmentarias, generalmente, de los conductos biliares intrahepáticos. Cuando es unilobar afecta en el 80% al lóbulo izquierdo, generalmente

afectando a mayores de 50 años. Clínicamente, suele presentarse como episodios de colangitis recurrente, complicándose en ocasiones con cálculos intrahepáticos, abscesos y sepsis. Generalmente se asocia con enfermedad quística renal, lo que plantea un difícil diagnóstico diferencial con la poliquistosis hepatorrenal. En pacientes con enfermedad limitada a un lóbulo, la hepatectomía parcial es el tratamiento curativo. En aquellos con múltiples complicaciones o enfermedad difusa, estaría indicado un trasplante hepático. El seguimiento de estos pacientes debe ser de por vida con el objetivo de diagnosticar tempranamente la degeneración neoplásica del hígado residual afecto. En resumen, la EC es una entidad que nunca debemos olvidar, en gran medida por las comorbilidades asociadas que conlleva.