

Síndrome de Caroli: un caso de comienzo en la infancia y buena evolución

M.J. Rivero^a, E. Román^a, M.L. Cilleruelo^a, F. Sánchez^b y J. Barrio^a

^aServicio de Pediatría y Radiología. ^bHospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

(*An Esp Pediatr* 2000; 53: 59-61)

La enfermedad de Caroli es una rara entidad que se incluye entre las malformaciones fibroquísticas de la vía biliar. El patrón ecográfico consiste en dilataciones evidentes de los ductos biliares. Aunque se piensa que es una enfermedad congénita, frecuentemente se manifiesta en adultos jóvenes, y existen pocos casos descritos en niños.

Presentamos un caso de un niño de 10 años con síndrome de Caroli (enfermedad de Caroli, fibrosis hepática congénita y poliquistosis renal) con buena evolución.

Palabras clave:

Síndrome de Caroli. Malformaciones fibroquísticas. Ductos biliares.

CAROLI'S SYNDROME. REPORT OF A CASE BEGINNING IN CHILDHOOD WITH FAVORABLE EVOLUTION

Caroli's disease is a rare entity that is included in the fibropolycystic abnormalities of the bile ducts. Ultrasonographic patterns consist of evident dilatation of the bile ducts. Although it is thought to be a congenital disease, it usually presents in young adults and few cases have been reported in children.

We present the case of a 10-year-old boy with Caroli's syndrome (Caroli's disease, congenital hepatic fibrosis and polycystic renal disease). Evolution was favorable.

Key words:

Caroli's syndrome. Fibropolycystic abnormalities. Bile ductus.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades quísticas del hígado y tracto biliar constituyen un amplio espectro, sin una delimitación clara entre ellas; los quistes pueden ser solitarios, múltiples o dilataciones de la vía biliar intrahepática y/o extrahepática.

La enfermedad de Caroli fue descrita por primera vez en 1958 como una dilatación congénita de los ductos biliares intrahepáticos. Se denomina síndrome de Caroli

cuando se añaden fibrosis hepática congénita y enfermedad poliquística renal del adulto. Ambas entidades son infrecuentes y pueden acompañarse de enfermedades quísticas renales.

Se presenta un caso de síndrome de Caroli de comienzo en la infancia con un episodio de colangitis y con buena evolución a los 6 años de seguimiento.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 10 años, previamente sano, que acude a urgencias por cuadro febril de mes y medio de evolución, junto con astenia, anorexia y pérdida de peso (2 kg). Había recibido tratamiento con amoxicilina al inicio de la fiebre y posteriormente con eritromicina, con mejoría parcial pero sin desaparecer la fiebre. Durante el último mes refería vómitos esporádicos y disuria ocasional. El último día refiere dolor en el hipocondrio derecho.

A la exploración física presenta afectación del estado general, con palidez de piel y mucosas sin lesiones cutáneas. Auscultación cardiopulmonar normal. En el abdomen se palpa una masa indolora en el epigastrio de difícil delimitación a 12 cm del apéndice xifoides. Resto de exploración física normal.

Se realizó una ecografía abdominal, que objetivaba un lóbulo hepático izquierdo aumentado de tamaño y dilataciones saculares quísticas de la vía biliar intrahepática con vía biliar extrahepática normal (fig. 1). En el polo superior de riñón derecho parecía existir un aumento de la ecogenicidad medular, más evidente en el polo superior. En la TC se confirmaron los hallazgos ecográficos, siendo compatibles con la enfermedad de Caroli (fig. 2).

En la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (ERCP) el colédoco presentaba, en la zona proximal y hepática izquierda, dilataciones saculares comunicadas con vía biliar, sugestivas de enfermedad de Caroli. Urografía intravenosa: riñones en esponja, de forma bilateral y difusa.

En las determinaciones analíticas al ingreso presentaba leucocitosis con desviación izquierda (Hb: 10,3 g/dl) y

Correspondencia: Dra. M.J. Rivero Martín. Servicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa.

Avda. de Orellana, s/n. 28911 Leganés. Madrid.

Recibido en julio de 1999.

Aceptado para su publicación en mayo de 2000.

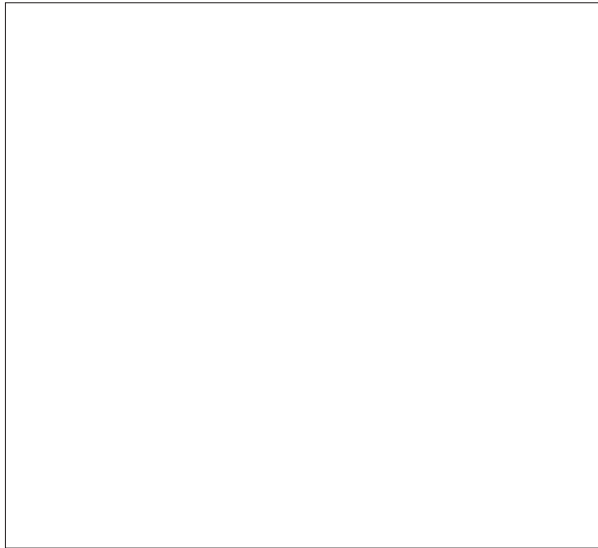


Figura 1. Ecografía hepática: múltiples imágenes anecogénicas de pequeño tamaño, en relación con la dilatación quística de la vía biliar intrahepática.

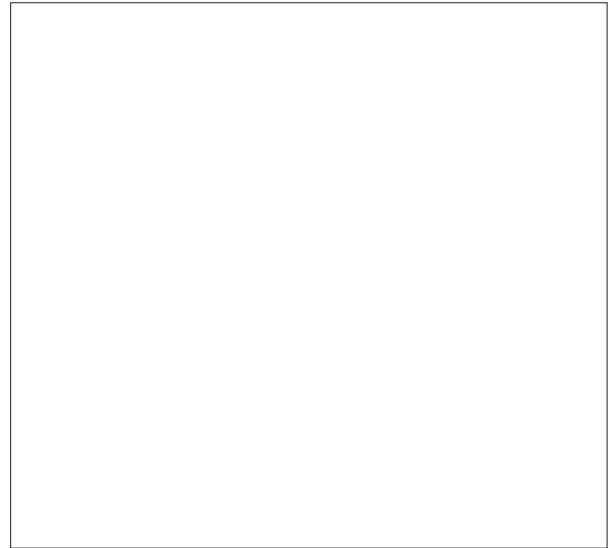


Figura 2. TC hepática sin contraste intravenoso donde se visualizan pequeños quistes en ambos lóbulos hepáticos, que no contienen calcio.

trombocitosis (500.000 plaquetas/ μ l); VSG: 115 mm/l/h. La bilirrubina, ALT, AST y amilasa estaban dentro de los límites de la normalidad, con elevación de GGT (82 U/l) y fosfatasa alcalina (393 U/l). La función renal era normal.

Se tomó una cuña hepática de $1 \times 1 \times 0,7$ cm para anatomía patológica, visualizándose un parénquima hepático que conservaba la alternancia normal entre espacios porta y venas centrales, con algunos espacios porta con ampliación fibrosa, sin inflamación y con dilataciones irregulares de los ductos; no había signos de colestasis, siderosis ni esteatosis. Se realizó gastroscopia sin evidenciarse varices esofágicas.

Con el diagnóstico de colangitis en el contexto del síndrome de Caroli se inició tratamiento antibiótico de amplio espectro (previo a ERCP y biopsia) con buena respuesta y normalización de los parámetros sanguíneos de infección. Posteriormente se instauró profilaxis con trimetropin-sulfametoxazol que se mantuvo durante un año.

En el seguimiento en consulta de gastroenterología pediátrica se objetivó una normalización de los parámetros hepáticos, sin presentar colestasis ni citólisis, ni signos de hipertensión portal. A los 6 años del diagnóstico el paciente no había vuelto a presentar episodios de colangitis. En cuanto a la función renal, se mantuvo normal hasta el último control en que se objetivó proteinuria leve (24 mg/m²/h; 1,03 g/24 h).

DISCUSIÓN

El síndrome de Caroli consiste en dilatación congénita multifocal de las vías biliares intrahepáticas; la dilatación es sacular y forma estructuras quísticas que comunican con el árbol biliar¹.

Se conocen dos variedades: en la primera, la malformación quística se acompaña de fibrosis hepática congénita, y correspondería a la descripción hecha en 1954 por Grumbach^{4,12}. La segunda no se acompaña de fibrosis hepática, es mucho más infrecuente y constituye la forma simple o “enfermedad de Caroli”, descrita por éste en 1958^{1,11}. La distinción entre una y otra es de importancia clínica, ya que la presentación y evolución variará dependiendo de cada forma. En el caso de que el paciente tenga fibrosis hepática congénita, su inicio típico es en la infancia o pubertad, con manifestaciones de hepatopatía crónica e hipertensión portal, como puede ser el sangrado digestivo por varices esofágicas. En la forma pura lo que predominan son crisis de colangitis de inicio en la adolescencia⁵. Sin embargo, en el caso de nuestro paciente, tras el diagnóstico se hizo un estudio de hipertensión portal³, siendo en ese momento negativo, que incluía una esofagogastroscoopia normal. Cabe señalar que la enfermedad o el síndrome de Caroli debe descartarse y tenerse presente en cualquier niño con colangitis¹. La localización es preferentemente en el lóbulo izquierdo aunque, como ocurre en nuestro caso, también existe una forma difusa que presenta mayor complicación en su manejo⁸.

Cabe destacar el diagnóstico a una edad relativamente temprana, ya que la mayoría de los pacientes se descubren algo más tarde, entre los 20 y 40 años de edad según diferentes autores⁸. De hecho, no existen apenas publicaciones en revistas pediátricas tanto internacionales como en nuestro medio; sin embargo, en una alta proporción había historia de síntomas intermitentes de larga evolución, siendo el más frecuente el dolor abdominal; es muy raro que su inicio sea posterior a los 55

años, aunque existe algún caso publicado de comienzo a los 72 años⁷.

Las enfermedades fibroquísticas hepáticas son expresión de un mismo trastorno, pero en diferente estadio de desarrollo^{5,10,13}, justificándose una superposición entre las manifestaciones clínicas. Parece existir una etiopatogenia común, la llamada "malformación de la placa ductal" (MPD), consistente en una interrupción del desarrollo normal del tracto portal y estructuras ductulares biliares a partir de las células hepáticas precursoras. También puede coexistir un proceso inflamatorio inespecífico que lleve a la destrucción progresiva de los conductos biliares. Desmet⁹ propuso la MPD como base de todas las alteraciones congénitas de los conductos biliares, y la incluye entre las posibles causas de la atresia de vías biliares extrahepáticas.

La MPD se encuentra frecuentemente en combinación con anomalías renales, en su mayoría quísticas, y aunque de un modo general es la enfermedad poliquística renal recesiva (o de tipo infantil) la que se asocia con la enfermedad de Caroli, existen casos de poliquistosis renal del adulto⁶. El caso expuesto presenta la malformación mejor estudiada en relación con este síndrome: el "riñón en esponja", demostrándose en la urografía intravenosa como calcificaciones del área papilar y ectasia precalicial. La enfermedad renal varía desde ser un hallazgo casual en un niño mayor o en un adulto, a ser causa de muerte en niños de menor edad.

El diagnóstico se hace, con la combinación de ecografía, TC y ERCP^{1,3,8}. La imagen ultrasonográfica es la de formaciones quísticas de diversos tamaños; aunque se ha descrito como patognomónico el "signo de punteado central o de Marchial" (dos líneas paralelas hiperecogénicas centradas por una línea anecogénica que corresponde a un radical portal) se han publicado otras alteraciones con este signo como quistes peribiliares¹⁰. El riesgo de la ERCP es el de desencadenar una colangitis.

El tratamiento médico es sintomático, encaminado a controlar las complicaciones (antibióticos en crisis de colangitis y como tratamiento preventivo de éstas; ácido ursodesoxicólico para la litiasis biliar; betabloqueadores en el caso de varices esofágicas o escleroterapia). El tratamiento resolutivo consiste en la cirugía; cuando la enfermedad está localizada en un solo lóbulo, la hepatectomía parcial es el tratamiento ideal, mientras que en las formas difusas la solución es más complicada y puede

consistir en técnicas derivativas. En el momento actual el trasplante hepático es una posible alternativa^{6,8}.

En cuanto al enfoque terapéutico en la enfermedad renal, pasa por la diálisis y el tratamiento renal.

En el caso presentado, la evolución ha sido excelente; inicialmente se realizó tratamiento profiláctico antibiótico. A los 6 años del inicio de la enfermedad el paciente permanece asintomático, presentando sólo una leve alteración en la función renal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Forbes A, Murray Lyon IM. Cystic disease of the liver and biliary tract. *Gut Supplement* 1991; S116-S122.
2. Tandon RK, Grewal H, Anand AC, Vashist S. Caroli's syndrome: a heterogeneous entity. *Am J Gastroenterol* 1990; 85: 170-173.
3. García Valriberas R, Díaz Blasco J, Moreno Monteagudo JA, Correa JA, García Buey ML. Pancreatitis aguda en un síndrome de Caroli. *Rev Esp Enf Digest* 1997; 89: 133-136.
4. Mercadier M, Chigot JP, Clot JP, Langlois P, Lansiaux P. Caroli's disease. *World J Surg* 1994; 8: 22-29.
5. Martín L, Moreno I, Sanz JM, Díaz E, Moreno M. A propósito de un nuevo caso de enfermedad de Caroli. *Rev Esp Enf Ap Digest* 1984; 65: 265-270.
6. Rodríguez Rodríguez E, Santolaria Fernández F, González Reimers E, Álvarez Argüelles H, Cruz Díaz M, Rodríguez Moreno F. Enfermedad de Caroli, fibrosis hepática congénita y poliquistosis renal: una asociación poco frecuente. *Rev Esp Enf Digest* 1996; 88: 873-876.
7. Samitas E, Caos A. Successful short-term medical management of an elderly man with Caroli's disease. *Am J Gastroenterol* 1990; 85: 1019-1021.
8. Sanz Álvarez JJ, Jiménez Bernardo A, Esteban Grau E, Hermosilla Cabrerizo T, González González M. Enfermedad de Caroli. Aportación de un nuevo caso. *Rev Esp Enf Ap Digest* 1988; 74: 663-665.
9. Piccoli DA, Witzleben CL. Disorders of the intrahepatic bile ducts.
10. Ahmadi T, Itai Y, Minami M. Central dot sign in entities other than Caroli disease. *Radiat Med* 1997; 15: 381-384.
11. Caroli J, Couinaud C. Une affection nouvelle sans doute congénitale des voies biliaires. La dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques. *Sem Hop (París)* 1958; 14: 136.
12. Grumbach R, Bourillon J, Auvert JP. Maladie fibrokystique du foie avec hypertension portale chez l'enfant. *Sem Hop Arch Anat Pathol* 1954; 74-77.
13. Berenguer J, Olaso V, Rayón M et al. Dilatación congénita no obstructiva de los conductos biliares intrahepáticos segmentarios (enfermedad de Caroli). Presentación de una observación y revisión de la literatura. *Rev Clin Esp* 1982; 140: 567-577.