

**ENFERMEDAD DE
CAROLI. CAUSA
RARA DE
COLANGITIS.
REPORTE DE CASO.**

**AUTORES:
SAUDY VILLALBA JULIAN
JUAN SEGOVIA
FRANCISCO RIVEROS
ALEJANDRO BAEZ
ARIEL BOBADILLA
NOEMI BENITEZ**

CASO CLINICO

Paciente femenina de 25 años, previamente sana, consulta por dolor en hipocondrio derecho e ictericia. Se realiza análisis de laboratorio e imágenes. Resultados de laboratorio detectan hallazgos sugerentes de proceso obstructivo en vías biliares. En estudios de imágenes se destaca por ecografía la presencia de litiasis en vías biliares. Ingresa con el diagnóstico de coledocolitiasis.

Se realiza CPRE y se extraen múltiples cálculos, luego del cual presenta fiebre y empeora ictericia.

CASO CLINICO

Se repite CPRE y nuevamente se extraen múltiples cálculos de la vía biliar, constatándose además secreción purulenta con lo cual se confirma el diagnóstico de colangitis aguda. Se trata con antibióticos y no mejora, presentando bilirrubina en ascenso y picos febriles. Se realiza CPRE por tercera vez, se vuelve a extraer cálculos y se coloca tubo de Kehr para eventual colangiografía. Se rota a antibióticos de amplio espectro, presentando evolución tórpida por lo cual se decide colecistectomía.

LABORATORIOS

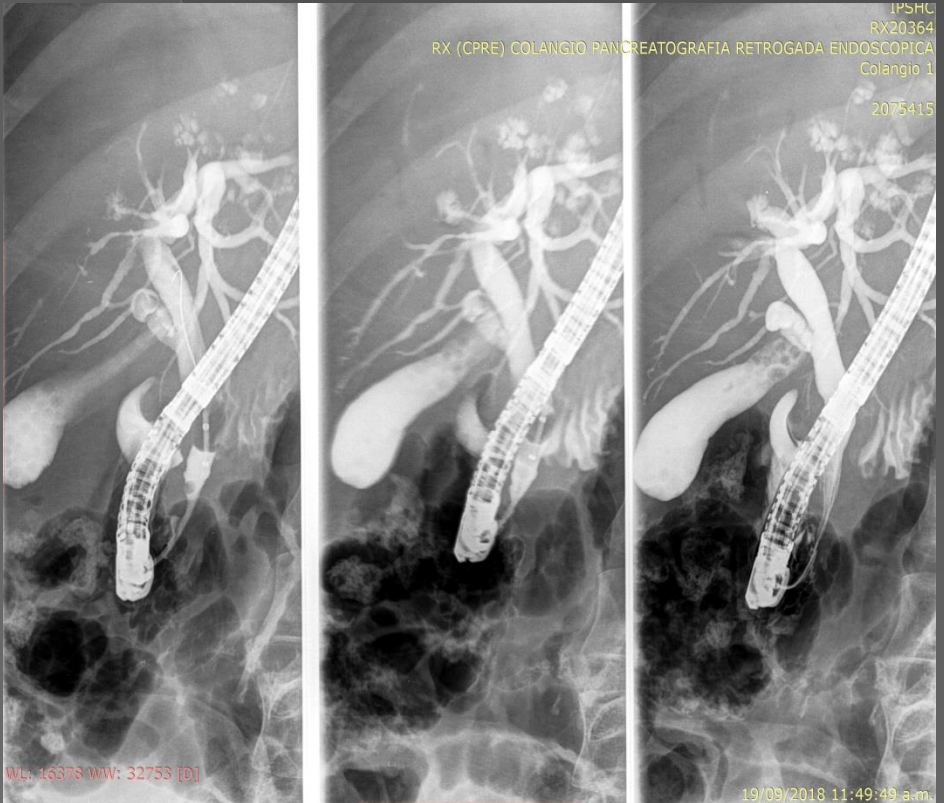
LABORATORIOS	RESULTADOS
AL INGRESO	GB:5900, HB:12.8 BT:5.8, BD:3.9, FA:826 TGO:145, TGP:498
POST CPRE 1	GB:8000, HB:12.5 BT:9.8, BD:7.4, FA:846 TGO133, TGP:394
POST CPRE 2	GB:14000, HB:9.8 BT:20.8, BD:12.8, FA:958, TGO:41, TGP:55
POST COLECISTECTOMIA	GB:9800, HB:11.1 BT:4.7, BD:2.8, FA:488 TGO:139, TGP:181

HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS

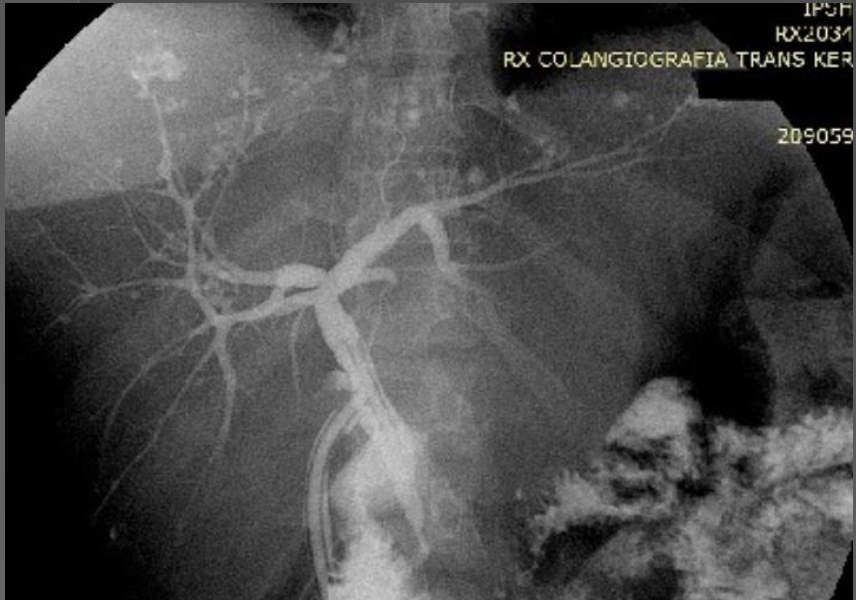
Por ecografía se detecta litiasis vesicular, asociado a litiasis coledociana y dilatación de vías biliares intra y extrahepáticas, hallazgos que se confirman con la CPRE. En la evolución se procede a colangiografía trans-Kehr donde se observan imágenes saculares del árbol biliar, que asociado al caso clínico de colangitis aguda post-CPRE hace sospechar la presencia de una dilatación congénita de las vías biliares.

Se solicita TC contrastada donde se confirma la presencia de dilatación difusa de la vía biliar intrahepática de aspecto quístico, sacular y fusiforme, se acompaña de vasos y ramas portales satélites con realce contrastal, signo patognomónico de la entidad denominado «imagen en punto central».

IMAGENES



IMAGENES



DISCUSION

En presencia de coledocolitiasis es difícil pensar en enfermedad de Caroli como etiología de base, pues se trata de una rara anomalía de las vías biliares, con prevalencia de 1 en 1.000.000 de pacientes, de predominio en mujeres jóvenes previamente sanas, y aunque es congénita suele permanecer asintomática los primeros 20 años.

La enfermedad de Caroli pertenece al grupo de malformaciones congénitas quísticas de la vía biliar, caracterizada por dilataciones multifocales y segmentarias, siendo quísticas, saculares y/o fusiformes de los conductos biliares intrahepáticos, persistiendo una comunicación con la vía biliar.

DISCUSION

Se caracteriza por episodios de dolor en hipocondrio derecho, fiebre, ictericia y colangitis recurrente, siendo habitual la formación de cálculos intrahepáticos, abscesos intrahepáticos y sepsis. Estos pacientes tienen posibilidad de desarrollar colangiocarcinoma en un 7 % de los casos debido a la ectasia ocasionada

El pronóstico esta condicionado por la frecuencia y la gravedad de los episodios de colangitis, abscesos y sepsis que pueden conducir a la muerte.

DISCUSION

El diagnostico se realiza por medio de estudios imagenológicos como la TC, RMN, CPRE y colangiografía.

No existe tratamiento farmacológico eficaz en esta entidad, y el tratamiento esta únicamente dirigido a sus complicaciones. El tratamiento definitivo es el trasplante hepático

CONCLUSION

Ante una mujer joven, previamente sana, que presenta coledocolitiasis y que tras realizar CPRE empeora el cuadro, pensar en enfermedad de Caroli, ya que está demostrado que la suma de ectasia biliar y daño ocasionado por el procedimiento mismo de la CPRE son los que dan inicio a su complicación más común, la colangitis aguda. Su diagnóstico se realiza con diversos tipos de imágenes como RMN, TC, CPRE; e incluso se podría confirmar con un estudio básico y antiguo como lo es la colangiografía, tal como se da en nuestro caso clínico.