

## Hemobilia como forma inusual de presentación en la enfermedad de Caroli

### Hemobile as an unusual presentation form of the Caroli´s disease

Dr. Luis Fernández Hemelis,<sup>I</sup> Dr. Debbie Ávila Arostegui,<sup>II</sup> Dr. Alfredo Arredondo Bruce,<sup>II</sup> Dr. Abbell Amís Heredia Cardoso<sup>II</sup>

<sup>I</sup> Centro Provincial de Higiene, Epidemiología y Microbiología Mártires de Pino Tres. Camagüey, Cuba.

<sup>II</sup> Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Amalia Simoni. Camagüey, Cuba.

---

#### RESUMEN

La enfermedad de Caroli, o ectasia comunicante de las vías biliares intrahepáticas, es una entidad congénita, caracterizada por múltiples dilataciones saculares o quísticas de las vías biliares intrahepáticas. En este trabajo se hace presentación de un nuevo caso portador de enfermedad de Caroli. Se trata de una paciente de raza blanca, de 26 años de edad, con antecedentes de buena salud anterior, que ingresa por fiebre elevada de 39 °C, hepatomegalia dolorosa e imágenes hipoeoicas en el hígado, detectadas en la ultrasonografía, con aminotransferasas hepáticas ligeramente elevadas. En el segundo ingreso sufre complicaciones febriles y de sangramiento digestivo alto por hemobilia importante, que compromete la hemodinamia y junto a la sepsis dan al traste con su vida. La paciente ingresa por crisis de colangitis y presentó un hemobilia importante que la llevó a complicaciones hemodinámicas, colangitis ascendente, y finalmente a sepsis generalizada como causa de muerte.

**Palabras clave:** enfermedad de Caroli, colangitis, hemobilia.

---

## ABSTRACT

Caroli's disease, or communicant ectasia of the intrahepatic biliary ducts, is a congenital entity, characterized by multiple saccular or cystic dilatations of the intrahepatic biliary ducts. In this work we present a new case of a carrier of Caroli's disease. It deals with a female patient, aged 26 years, with antecedents of good health status, who entered the hospital with high fever of 39°C, painful hepatomegaly and hyper echoic images in the liver, detected in the ultrasonography, with slightly raised hepatic aminotransferases. During the second staying in the hospital she suffered fever complications and high digestive bleeding caused by important hemobilia that compromised the hemodynamics and together with sepsis caused her to die. The patient entered the hospital because of cholangitis and presented an important hemobilia leading her to hemodynamic complications, ascendant cholangitis, and finally a generalized sepsis as death cause.

**Key words:** Caroli's disease, cholangitis, hemobilia.

---

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Caroli (EC), o ectasia comunicante de las vías biliares intrahepáticas, es una enfermedad congénita caracterizada por múltiples dilataciones saculares o quísticas de las vías biliares intrahepáticas. Fue descrita por primera vez por Caroli et al,<sup>(1)</sup> en 1958, como una entidad clínica consistente en colangitis, litiasis intrahepática y abscesos hepáticos. En 1964, el propio Caroli, junto con Corcos, extendió sus observaciones acerca de esta enfermedad indicando la existencia de dos tipos: uno, en el que las dilataciones saculares de las vías biliares intrahepáticas se asocian a fibrosis hepática congénita, que cursa clínicamente con hipertensión portal, y otro, sin fibrosis.<sup>(2)</sup> Desde entonces, algunos autores utilizan la denominación enfermedad de Caroli cuando las dilataciones biliares son la única anomalía detectable, y síndrome de Caroli cuando se asocia fibrosis hepática congénita. En este trabajo se presenta un nuevo caso portador de enfermedad de Caroli, acompañada de abundante hemobilia, complicación muy infrecuente en esta enfermedad.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente blanca femenina, de 26 años de edad, con antecedentes de buena salud anterior, que ingresa por fiebre elevada de 39° C, acompañada de intensos escalofríos, que mejora con la administración de analgésicos, para volver a reaparecer al poco tiempo, cefalea, dolores osteo musculares generalizados, y malestar general. Al examen físico se detecta mucosas húmedas y ligeramente hipo coloreadas, no adenopatías.

Aparato respiratorio: frecuencia respiratoria aumentada 30/min, murmullo vesicular normal.

Aparato cardiovascular: apex no visible, palpable en 5° espacio intercostal y línea media mamilar. Ruidos cardiacos taquicardicos, no soplos. Frecuencia cardiaca 110/minuto. TA. 11/70 mm de Hg.

Abdomen: plano, que sigue los movimientos respiratorios, doloroso en hipocondrio derecho donde se palpa hepatomegalia de 6 cm, superficie lisas y borde romo.

### **Exámenes complementarios**

Hto 30

Leucos  $15.3 \times 10^9/L$

P: 0.80

L: 0.11

E: 0.06

M: 0.03

Ultrasonido con imagen hipoecoica de 14 x 12 mm en sub segmento 6 del lóbulo derecho del hígado.

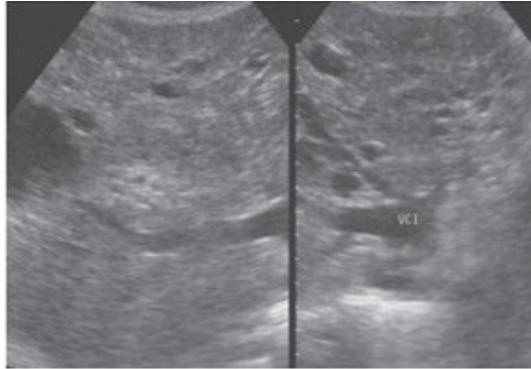
Se plantea el diagnóstico de absceso hepático y se traslada a terapia intermedia, donde se implanta tratamiento con antibioticoterapia. Se realiza laparoscopia, donde se plantea la posibilidad de una granulomatosis hepática, no observándose imagen de absceso.

La fiebre desaparece, mejora el estado general y es dada de alta con diagnóstico de granulomatosis hepática en el mes de junio de 2011.

Reingresa en agosto de 2012, por pérdida de peso, malestar general y fiebre con escalofríos. A los dos días de estar en la sala, presenta intenso sangramiento digestivo alto, con alteración hemodinámica, por lo que es trasladada a terapia intensiva. Se controla a la paciente con volumen y se realiza endoscopia, donde se observa una lesión sangrante a nivel de la papila, se esclerosa y desaparece. Al día siguiente presenta ictero que va aumentando y fiebre muy elevada, por lo que se implanta tratamiento con antibioticoterapia mejorando. A la semana presenta otro cuadro de intenso sangramiento digestivo alto; es llevada al salón de operaciones donde se realiza colecistectomía, observándose abundante hemobilia que mejora con maniobras compresivas. Se mantiene con toma del estado general y fiebre, falleciendo en septiembre de 2012. Varios ultrasonidos con imágenes hipoecoicas en ambos lóbulos hepáticos, variables en tamaño y localización. Aminotransferasas discretamente elevadas.

Biometría hemática con anemia y leucocitosis, a predominio de polimorfo nucleares.

Se realiza tomografía axial computarizada (fig. 1 y fig. 2) observándose imágenes mixtas redondeadas múltiples en ambos lóbulos hepáticos y bazo. Se realiza BAAF y se hace diagnóstico de peliosis hepática.



**Fig. 1.** Ultrasonograma con múltiples imágenes quísticas.



**Fig. 2.** TAC con imágenes quísticas en ambos lóbulos.

Resultado del estudio anátomo patológico: colangitis aguda y enfermedad de Caroli (fig. 3 y fig. 4)



**Fig. 3.** Hepatomegalia con lesiones quísticas con bilis.



**Fig. 4.** Lesiones quísticas en ambos lóbulos con contenido biliar.

## DISCUSIÓN

Dentro de las manifestaciones frecuentes de la EC se hallan las crisis de colangitis,<sup>(3)</sup> que pueden aparecer durante la infancia o en la edad adulta; incluso se ha descrito pacientes diagnosticados en la séptima y la octava décadas de la vida.<sup>(4)</sup> En la paciente que se describe, comenzaron en la adultez precoz, con crisis febril y el dolor en hipocondrio derecho, por lo que ingresó en la primera ocasión y se diagnosticó erróneamente como absceso hepático o granulomatosis hepática, que objetivamente mejoró con la administración de antibióticos de amplio espectro, incluyendo el metronidazol, al igual que la elevación discreta de las enzimas de colestasis (gammaglutamil transpeptidasa y fosfatasa alcalina), con aumentos, en general, poco marcados de la aspartato aminotransferasa y la alanina aminotransferasa.<sup>(5,6)</sup>

Otra manifestación habitual de la EC, es el dolor abdominal en forma de crisis, de manera recurrente, como lo presentó la paciente, usualmente debido a la litiasis intrahepática, a veces a litiasis vesicular asociada, y otras a episodios de pancreatitis aguda, por paso de cálculos intrahepáticos a la vía biliar principal y enclavamiento en la unión coledocopancreática.<sup>(7)</sup> Obviamente, en estos casos puede haber ictericia de intensidad variable: el ictero que apareció en el segundo ingreso explicado por el edema peri lesional de la esclerosis cerca de la papila, apareció como principal complicación la hemobilia, de gran cuantía, no relacionado con hipertensión portal, dado que en la endoscopia no se visualizaron las varices esofágicas, y sí se observó, durante la cirugía, abundante hemobilia por daño de la pared quística, que sangró<sup>(3)</sup> en la intervención quirúrgica, con colecistectomía podría haber recrudecido la colangitis de la que padecía, al recrudecer la sepsis por vía ascendente.<sup>(8,9)</sup>

Los pacientes con colangitis recurrente rebelde al tratamiento antibiótico pueden fallecer por una sepsis, como fue lo ocurrido en esta paciente, que la llevó a un desenlace fatal.

También es de valorar, entre otras complicaciones, la amiloidosis secundaria. Los pacientes con EC pueden desarrollar un colangiocarcinoma, complicación temible que afecta a entre el 7 y el 14 % de los casos, y se atribuye al efecto carcinogénico de la exposición repetida del epitelio ductal a concentraciones elevadas de ácidos biliares secundarios y desconjugados por la acción bacteriana.<sup>(9-11)</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Caroli J, Soupault R, Kossakowski J, Plocker L, Paradowska M. La dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intrahépatiques. *Sem Hop Paris*. 1958;34:488-95.
2. Housset C. Cystic liver diseases. Genetics and cell biology. *Gastroenterol Clin Biol*. 2005;29(8-9):861-9. Citado en PubMed; PMID: 16294159.
3. Pimentel LF. Enfermedad de Caroli. *Rev Chilena Cir*. 2004;56(5):426-33.
4. Bruguera M, Ros R. Enfermedad de Caroli. *Gastroenterol Hepatol*. 2006;29(8):462-6.
5. Li J, Qiu ZQ, Wei M. Caroli's syndrome. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi*. 2009;11(1):10-4. Citado en PubMed; PMID: 19149914.
6. Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's syndrome. *World J Gastroenterol*. 2007; 13(13):1934-7. Citado en PubMed; PMID: 17461493.
7. Lefere M, Thijs M, De Hertogh G, Verslype C, Laleman W, Vanbeckevoor D, et al. Carli disease: review of eight cases with emphasis on magnetic resonance imaging features. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2011; 23(7):578-85. Citado en PubMed; PMID: 21543986.
8. Fteriche F, Makni A, Ksantini R, Rebai W, Bedioui H, Nouira K, et al. The Caroli's disease. Report oh 16 cases. *Tunis Med*. 2012; 90(8-9):630-5. Citado en PubMed; PMID: 22987378.
9. Harring TR, Nguyen NT, Liu H, Goss JA, O'Mahony CA. Caroli disease patient have excellent survival after liver transplant. *J Surg Res*. 2012;177(2):365-72. Citado en PubMed; PMID: 22640887.
10. Ozkurt S, Canaz F, Temiz G, Sahin G, Yalcin AU. Unusual renal manifestation of Caroli disease: AA amiloidosis. *Ren Fail*. 2012;34(7):930-3. Citado en PubMed; PMID: 22681158.
11. Kassahun WT, Kahn T, Wittekind C, Mössner J, Caca K, Hauss J, et al. Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery*. 2005;138:888-98. Citado en PubMed; PMID: 16291390.

Recibido: 6 de junio del 2013.

Aceptado: 22 de julio del 2013.

*Luis Fernández Hemelis*. Centro Provincial de Higiene, Epidemiología y Microbiología  
Mártires de PinoTres. Camagüey, Cuba. Correo electrónico:  
aadebbie@finlay.cmw.sld.cu

### **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Fernández Hemelis L,Ávila Arostegui D, Arredondo Bruce A, Heredia Cardoso AA.  
Hemobilia como forma inusual de presentación en la enfermedad de Caroli.  
Repercusión en los servicios de salud. Rev Méd Electrón [Internet]. 2013 Sep-Oct  
[citado:            fecha            de            acceso]; 35(5).            Disponible            en:  
[http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202013/vol5%202013/te  
ma08.htm](http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202013/vol5%202013/tema08.htm)