



CARTAS

Enfermedad de Caroli en paciente portador de trasplante renal por poliquistosis

R. Álvarez Navascués, L. Quiñones, O. F. Guinea* y F. Guerediaga

Servicios de Nefrología. Hospital San Agustín. Avilés. *Radiodiagnóstico, Hospital de Jove. Gijón.

Sr. Director:

La enfermedad de Caroli es un trastorno congénito caracterizado por la dilatación segmentaria de los conductos biliares intrahepáticos. Entre las variables descritas de la enfermedad, la más común es la asociada a fibrosis hepática congénita. Otra forma menos frecuente es aquella en la no existen otras anomalías hepáticas¹.

Está descrita asociación familiar, generalmente autosómica recesiva, y frecuentemente ligada a la poliquistosis renal del mismo carácter². Se han comunicado raros casos de asociación con poliquistosis renal autosómica dominante^{3,4}.

Existen diversas formas de presentación clínica, desde las derivadas de fibrosis hepática congénita, hasta otras muchas de expresión en adultos, que varían desde litiasis biliares, hipertensión portal, colangitis bacterianas de repetición u otras.

El diagnóstico, sencillo en ocasiones y muy complejo en otras, se basa en estudios de imagen en los que se ha de objetivar ectasia o dilatación quística de las vías biliares intrahepáticas. La colangiografía magnética nuclear se postula como un buen método de aproximación diagnóstica⁵.

El tratamiento va a ser muy variable dependiendo de las manifestaciones clínicas, pudiendo ser meramente conservador hasta otros casos que se hacen subsidiarios de trasplante hepático.

Presentamos aquí un raro caso de un paciente, varón de 56 años, portador de trasplante renal funcional por poliquistosis renal autosómica dominante desde 5 años antes y que nunca había padecido patología abdominal, que en los seis últimos meses presenta tres episodios de sepsis biliar (E. Coli)

con clínica muy positiva pero con estudios de imagen (ecografías, TAC,...) no concluyentes, en el que tras recuperación clínica de su último episodio febril, se realiza colangiografía magnética en la que se objetivan pequeñas dilataciones quísticas de la vía biliar intrahepática en situación periférica (fig. 1), sugestivas de Enfermedad de Caroli. La evolución clínica una vez realizado el diagnóstico, ha sido buena hasta el momento, con pauta prolongada de tratamiento antibiótico.

Haciendo una revisión de la literatura, hemos encontrado múltiples alusiones a la asociación entre la enfermedad de Caroli y la poliquistosis renal autosómica recesiva^{1,2}, pero muy pocas en las que se alude a la forma autosómica dominante^{3,4}. Incluso al analizar amplias revisiones de las manifestaciones extrarrenales de la poliquistosis⁶, no hemos encontrado claras referencias a la enfermedad de Caroli.

Nos parece un caso muy interesante dada su rareza así como dificultad diagnóstica.



Fig. 1.—AngioRMN: poliquistosis renal izquierda. Pequeñas dilataciones quísticas de la vía biliar intrahepática en situación periférica. Enf. de Caroli.

Correspondencia: Dr. Rafael Álvarez Navascués
Servicio de Nefrología
Hospital San Agustín
Camino de Heros, 4
33400 Avilés (Asturias)

BIBLIOGRAFÍA

1. Desmet VJ: Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: variations on the theme «ductal plate malformation». *Hepatology* 16: 1069-1076, 1992.
2. D'Agata ID, Jonas MM, Pérez-Atayde AR, Guay-Woodford LM: Combined cystic disease of the liver and the kidney. *Semin Liver Dis* 14: 215-228, 1994.
3. Mousson C, Rabec M, Cercueil JP, Virot JS, Hillon P, Rife G: Caroli's disease and autosomal dominant polycystic kidney disease: a rare association? *Nephrol Dial Transplant* 12: 1481-1483, 1997.
4. Ninan VT, Nampoory MR, Johnny KV, Gupta RK, Schmidt I, Nair PM, Al-Ali J: Caroli's disease of the liver in a renal transplant recipient. *Nephrol Dial Transplant* 17: 1113-1115, 2002.
5. Hussain SZ, Bloom DA, Tolia V: Caroli's disease diagnosed in a child by MRCP. *Clin Imaging* 24: 289-291, 2000.
6. Ronald D: Perrone. Extrarenal manifestations of ADPKD. *Kidney International* 51: 2022-2036, 1997.