

Enfermedad hepática fibropoliquística (enfermedad de Caroli y fibrosis hepática congénita)

ARTURO ANGELES-ANGELES
PEDRO A. VICTORIA-PERALTA

Varón de 35 años de edad, con antecedentes familiares de diabetes mellitus y personales de tabaquismo intenso y alcoholismo moderado.

Inició su padecimiento en 1970, cuando contaba con 18 años de edad, con fiebre, ictericia, coluria, ataque al estado general y elevación de transaminasas; este cuadro se autolimitó y fue atribuido a hepatitis. Cuatro meses después, presentó un cuadro clínico similar que entonces se atribuyó a litiasis vesicular. Después de realizar estudios radiológicos cuyos diagnósticos no se le informaron al paciente, fue sometido a colecistectomía y exploración de vías biliares. Posterior a la cirugía, se realizó una colangiografía a través de sonda en "T" en la que se observaron dilataciones de los conductos intrahepáticos que se diagnosticaron como compatibles con enfermedad de Caroli.

Durante los años siguientes, continuó con colangitis frecuentes, por lo que en 1978 se le realizó esfinterotomía de Oddi. Con ello, el paciente se mantuvo casi asintomático hasta mayor de 1983, cuando acudió al hospital por sangrado de una úlcera duodenal, que remitió con tratamiento médico. En 1984 se documentaron endoscópicamente várices esofágicas y se estableció el diagnóstico de hi-

pertensión portal grado III. En 1985 se le realizó una cirugía derivativa espleno-renal (tipo Warren), para tratamiento de su hipertensión portal; en esa ocasión, se obtuvo una biopsia hepática, en la que se observó fibrosis portal extensa. Una tomografía axial computada mostró múltiples dilataciones saculares intrahepáticas, que apoyaban el diagnóstico de enfermedad de Caroli.

Se dudó entonces si la fibrosis portal era secundaria a los procesos inflamatorios repetidos de los conductos biliares, si era debida al alcoholismo del paciente que para ese entonces era intenso, o si había cambios de fibrosis hepática congénita, asociados a la enfermedad de Caroli. Su evolución posterior fue clínicamente asintomática, aunque persistió con hiperbilirrubinemia directa.

En mayo de 1986 se presentaron, súbitamente, fiebre elevada, ictericia y dolor en el cuadrante superior derecho del abdomen. Internado el paciente en el Instituto, se demostró bacteremia, que se trató con triple esquema de antibióticos. Durante este internamiento, se documentaron proteinuria y elevación de la creatinina; un renograma mostró aumento importante de tamaño de ambos riñones, por lo que se consideró la posibilidad de amiloidosis. El paciente evolucionó desfavorablemente, con persistencia del cuadro séptico, elevación de bilirrubinas hasta 17.7 mg/dl, con predominio de la directa, y de creatini-

Ambos autores: Departamento de Patología, Instituto Nacional de la Nutrición "Salvador Zubirán".

na, hasta 4.2 mg/dl. La fosfatasa alcalina se encontraba en 829 UI/L y la albúmina sérica descendió a 1.6 g/dl. Finalmente presentaron datos de insuficiencia respiratoria y cardíaca, descompensación hemodinámica con hipotensión arterial, acidosis metabólica y paro respiratorio y cardíaco. Los diagnósticos clínicos principales fueron: *enfermedad de Caroli asociada a fibrosis portal y probable amiloidosis renal*. La muerte se atribuyó a septicemia.

Descripción de la autopsia

En el aspecto exterior del cadáver, destacaba una ictericia generalizada acentuada y petequias en múltiples sitios.

Las alteraciones más importantes se observaron en el hígado, el que se encontró aumentado de peso (2 960g) y de tamaño, de color café rojizo y de superficie nodular. Al corte mostraba múltiples cavidades, de tamaño variable, llenas de material amarillo verdoso (Fig. 1); se observaron, además, conductos

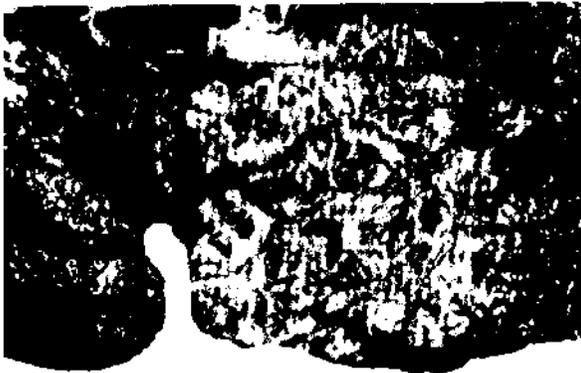


Fig. 1. Corte de hígado en que se observan cavidades de diversos tamaños que contienen material purulento.

biliares dilatados con numerosos cálculos pequeños, de color negro y consistencia friable; el parénquima hepático mostraba un aspecto nodular, con bandas blanquecinas de tejido fibroso, de distribución irregular. Histológicamente, se observaron múltiples abscesos colangíticos, asociadas a dilatación de conductos (Fig. 2), en algunos sitios con necrosis extensa. En las áreas no inflamadas había fibrosis portal que formaba puentes portoportales que circundaban parénquima hepático de características histológicas normales (Fig. 3); en los espacios porta y con predominio en las paredes vasculares, se observó un material eosinófilo amorfo, que fue positivo con la tinción de rojo Congo y mostró birrefringencia con luz polarizada, por lo que se le catalogó como amiloide (Fig. 4). Los riñón-



Fig. 2. Se observa un conducto biliar dilatado, lleno de leucocitos polimorfonucleares y rodeado de tejido fibroso (HE 100X).



Fig. 3. Imagen histológica de la fibrosis hepática congénita. El tejido fibroso se localiza en los espacios porta, penetra a los lobulillos y rodea grupos de hepatocitos (HE 45X).



Fig. 4. Con la tinción de rojo Congo y visto con luz polarizada, se identifica la birrefringencia del amiloide en las paredes vasculares de un espacio porta (rojo Congo 250X).

nes estaban aumentados de tamaño, de superficie lisa y color rojo claro; los cortes histológicos mostraron extensos depósitos de amiloide en los glomérulos y en las paredes vasculares (Fig. 5). En el páncre-

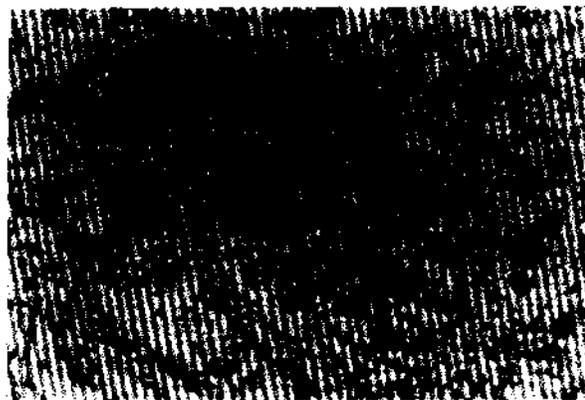


Fig. 5. Corte histológico de riñón en que se observan depósitos de material amiloide en un glomérulo y en vasos sanguíneos (rojo Congo 100X).

as se observaron múltiples dilataciones quísticas, revestidas por un epitelio similar al que normalmente caracteriza a los conductos pancreáticos, con fibrosis moderada alrededor de ellas. En las glándulas suprarrenales existían también depósitos de material amiloide. Otras lesiones observadas fueron bronconeumonía extensa bilateral y esplenitis séptica.

Los principales diagnósticos anatómicos que se establecieron fueron:

Enfermedad hepática fibropoliquistica (enfermedad de Caroli y fibrosis hepática congénita)

Abscesos colangíticos y litiasis en conductos biliares intrahepáticos

Quistes pancreáticos múltiples

Amiloidosis en riñones, hígado y suprarrenales

Bronconeumonía y esplenitis séptica

Comentarios

El caso ilustra la evolución natural de la enfermedad de Caroli asociada a fibrosis hepática congénita. La enfermedad de Caroli se caracteriza por dilataciones quísticas de los conductos biliares, que se encuentran comunicados al árbol biliar.¹ La mayor parte de las veces, las manifestaciones iniciales son

debidas a colangitis,^{2,3} y los pacientes son tratados quirúrgicamente con la sospecha clínica de colecistitis o bien reciben tratamiento médico con el diagnóstico de alguna hepatopatía, como ocurrió en este caso. Lo que habitualmente ocurre en seguida, es que los cuadros de colangitis persisten a pesar del tratamiento médico o quirúrgico y es hasta entonces que se solicitan estudios radiológicos (colangiografías, ultrasonografías o tomografías axiales computadas) que, si se interpretan adecuadamente, pueden establecer el diagnóstico de certeza o sugerirlo fuertemente.^{4,5}

Una vez establecido al diagnóstico de enfermedad de Caroli, se plantea el dilema de cuál es el tratamiento más adecuado, que se debe individualizar para cada caso. En ocasiones, los tratamientos con antibióticos específicos son suficientes para controlar las colangitis, que son el problema más difícil de resolver a lo largo de toda la evolución de este padecimiento. Cuando hay afección de conductos biliares extrahepáticos (condición frecuente en la enfermedad de Caroli), el tratamiento quirúrgico puede resolver al menos esta parte del problema.² Cuando el Caroli es segmentario, es decir, se encuentra afectado un solo lóbulo (eventualidad muy rara), la hepatectomía parcial puede resultar curativa. Pero generalmente la afección es difusa y las colangitis van siendo cada vez de más difícil tratamiento, por lo que se puede considerar que el pronóstico es sombrío la mayor parte de las veces. Una de las alternativas de tratamiento es el trasplante hepático ortotópico, que en algunos países ha dado buenos resultados y que en México apenas se inicia.

El problema aumenta cuando la enfermedad de Caroli se asocia a fibrosis hepática congénita como ocurrió en este caso. La asociación no es rara y se considera actualmente que ambas entidades forman parte del complejo denominado enfermedad hepática fibropoliquistica.^{1,6} La hipertensión portal con todas sus complicaciones, es una de las consecuencias más serias en estos pacientes. En el presente caso, la cirugía derivativa espleno-renal resolvió este problema y seguramente contribuyó a que el paciente tuviera una evolución más prolongada.

La asociación de quistes pancreáticos, referida con cierta frecuencia en la literatura,¹ existió también en este paciente y estuvo asociada a fibrosis periductal, aunque sin repercusión clínica.

Un hecho que no encontramos referido, es la asociación de amiloidosis renal, hepática y suprarrenal con esta enfermedad. La distribución de la sustancia amiloide parece corresponder a la forma de amiloidosis secundaria que, como se sabe, se asocia a infecciones crónicas.⁷ Es probable, que las colangitis de larga evolución hayan sido responsables, en este caso, de la amiloidosis secundaria.

La muerte del paciente se debió a la sepsis en hígado y pulmones (originada a partir de los absce-

sos colangíticos), a la insuficiencia renal y a los problemas hemodinámicos que de ellos derivaron.

Es importante mencionar que, debido a que tanto la enfermedad de Caroli como la fibrosis hepática congénita, se heredan en forma autosómica recesiva, es recomendable siempre estudiar al resto de la familia.

Referencias

1. ISHAK KG; SHARP HL: *Developmental abnormalities and liver disease in childhood*. En MacSween RN (ed), *Pathology of the liver*. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1979. p 68.
2. CAROLI J: *Diseases of the intrahepatic biliary tree*. Clin Gastroenterol, 1973; 2: 147.
3. OVNAT A; CHARUZI I; PEISER J: *Diagnosis and treatments of Caroli's disease*. Israel J Med Sci, 1983; 19: 81.
4. MITTELSTAEDT C; VOLBERG FM; FISCHER GJ; McCARTNEY WH: *Caroli's disease: sonographic findings*. AJR, 1980; 134: 585.
5. DOUILLET P; BRUNELLE F; CHAUMONT P; VALAYER J; SASSON C; ODIERE M: *Ultrasonography and percutaneous cholangiography in children with dilated bile ducts*. Am J Dis Child, 1981; 135: 131.
6. MALL JC; GHAREMAN GG; BOYER JL: *Caroli's disease associated with congenital hepatic fibrosis and renal tubular ectasia*. Gastroenterology, 1974; 66: 1029.
7. ROBBINS SL; COTRAN RS; KUMAR V: *Diseases of immunity*. En Robbins SL; Cotran RS; Kumar V (eds): *Pathologic basis of disease*. Philadelphia, W B Saunders Co, 1984, p. 195.