

Manejo endoscópico de quiste hepático secundario a enfermedad de Caroli; una nueva era: a propósito de un caso

Endoscopic Management of Hepatic Cyst Secondary to Caroli Disease: A New Era—A Case Report

Jesús Pérez-Orozco,¹ Tatiana Pérez-García,² Pedro Plaza-Ricardo,² Camila González-Fernández De Castro,² Andrés De León-Murillo.²

ACCESO ABIERTO

Citación:

Pérez-Orozco J, Pérez-García T, Plaza-Ricardo P, González-Fernández De Castro C, De León-Murillo A. Manejo endoscópico de quiste hepático secundario a enfermedad de Caroli; una nueva era: a propósito de un caso. *Revista Colomb. Gastroenterol.* 2026;41 (2):210-214. <https://doi.org/10.22516/25007440.1350>

¹ Cirujano general, especialista en Gastroenterología y Cirugía Endoscópica, Endomedical IPS. Barranquilla, Colombia.

² Médico general, residente de Cirugía General, Universidad Libre. Barranquilla, Colombia.

*Correspondencia: Tatiana Pérez-García. tatianap0211@gmail.com

Fecha recibido: 19/03/2025

Fecha aceptado: 17/12/2025



Resumen

Introducción: la enfermedad de Caroli es una rara patología caracterizada por la existencia de dilataciones saculares segmentarias del árbol biliar intrahepático que por lo general afectan a todo el parénquima hepático y una de sus características principales es la presencia de quistes hepáticos múltiples en todo el parénquima hepático, aunque es poco frecuente el compromiso biliar extrahepático. **Reporte de caso:** se presenta el caso de una mujer con antecedente de quiste hepático en lóbulo izquierdo; dado su antecedente de enfermedad de Caroli, ingresó con un cuadro clínico de 10 días de evolución, consistente en ictericia colestásica, baja ponderal y prurito. La colangiiorresonancia informó múltiples dilataciones saculares en las vías biliares intrahepáticas y un quiste hepático dependiente de la vía biliar. **Discusión:** el diagnóstico de enfermedad de Caroli fue principalmente realizado por medio de procedimientos endoscópicos, en los que se evidenciaron múltiples quistes hepáticos y quiste hepático gigante; por tanto, en este caso se utilizaron métodos endoscópicos que llevaron a un tratamiento exitoso y con menor morbilidad. **Conclusiones:** con este reporte de caso se concluye que la enfermedad de Caroli, al ser una patología poco frecuente y de alta complejidad, ha experimentado muy pocos avances en su tratamiento. Por tanto, queremos reportar sobre la nueva era del manejo endoscópico que lleva a los pacientes a la resolución de su patología con menor morbilidad y mortalidad.

Palabras clave

Enfermedad de Caroli, conductos biliares intrahepáticos, colestasis, ictericia, cirugía endoscópica por orificios naturales.

Abstract

Introduction: Caroli disease is a rare condition characterized by segmental saccular dilatations of the intrahepatic biliary tree, which generally involve the entire hepatic parenchyma. One of its main features is the presence of multiple hepatic cysts throughout the liver parenchyma, although extrahepatic biliary involvement is uncommon. **Case report:** We present the case of a woman with a history of a hepatic cyst in the left lobe. Given her history of Caroli disease, she was admitted with a 10-day clinical course consisting of cholestatic jaundice, weight loss, and pruritus. Magnetic resonance cholangiography revealed multiple saccular dilatations in the intrahepatic bile ducts and a hepatic cyst arising from the biliary tree. **Discussion:** The diagnosis of Caroli disease was primarily established through endoscopic procedures, which demonstrated multiple hepatic cysts and a giant hepatic cyst. In this case, endoscopic methods were employed, resulting in successful treatment with lower morbidity. **Conclusions:** This case report highlights that Caroli disease, being a rare and highly complex condition, has seen limited advances in its treatment. We therefore report on a new era of endoscopic management that enables disease resolution with reduced morbidity and mortality.

Keywords

Caroli disease; intrahepatic bile ducts; cholestasis; jaundice; natural orifice endoscopic surgery.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Caroli fue descubierta en el año 1958 por Jacques Caroli, un gastroenterólogo francés. Esta enfermedad es una malformación congénita de los conductos biliares intrahepáticos que se caracteriza por presentar ectasia y dilatación de los conductos intrahepáticos que puede afectar la vía biliar tanto de una manera focal como multifocal⁽¹⁾; es una patología con poca prevalencia: aproximadamente menos de un caso por cada 1.000.000 de habitantes⁽²⁾. La presentación clínica de dicha patología varía, pero principalmente se caracteriza por presentar dolor abdominal en el hipocondrio derecho, aparición de ictericia, fiebre, prurito y aparición de quistes hepáticos múltiples, los cuales se manejan por medio de radiología intervencionista; sin embargo, tienen alto riesgo de ser sobreinfectados por múltiples punciones⁽²⁻⁹⁾. El manejo de las complicaciones por la enfermedad de Caroli principalmente se realiza por medio de drenaje percutáneo para la resolución de las colecciones que se forman a nivel hepático, en las cuales los pacientes deben ser llevados a múltiples punciones en varios tiempos para completar el drenaje y la resolución del proceso séptico^(8,9), por lo cual se han descrito métodos con cirugía endoscópica en los cuales se puede realizar el drenaje de colecciones por medio de prótesis con una menor morbilidad.

En la enfermedad de Caroli, el daño hepático o la insuficiencia hepática se caracterizan por la presencia de quistes hepáticos que se asocian principalmente con fibrosis hepática primaria, y en raras ocasiones estos quistes hepáticos presentan tejidos dependientes del árbol biliar intrahepático⁽³⁾. Por lo anterior, en este caso se presenta el manejo del

quiste hepático gigante que se comunica con el árbol biliar intrahepático, manejado por medio de cirugía endoscópica.

CASO CLÍNICO

Una paciente femenina de 51 años de edad ingresó al servicio de urgencias por un cuadro clínico de una semana de evolución con ictericia generalizada asociada a cefalea, náuseas, coluria y acolia, que se intensificaron durante los últimos tres días. La paciente tenía un antecedente de quiste hepático diagnosticado en 2013, el cual fue resecado por laparoscopia en 2022, con reporte de inmunohistoquímica de quiste simple del hígado. En el examen físico presentó los siguientes signos vitales: presión arterial de 132/77 mm Hg, frecuencia cardíaca de 78 latidos por minuto (lpm), saturación de oxígeno (SatO₂) 98% y temperatura de 36,5 °C. Se evidenció ictericia generalizada y dolor a la palpación en el hipocondrio derecho sin signos de irritación peritoneal. Se solicitó perfil biliopancreático con los siguientes resultados: bilirrubina total de 8,2 mg/dL, bilirrubina directa de 7,2 mg/dL, bilirrubina indirecta de 1,2 mg/dL, lipasa de 9 mg/dL, amilasa de 25 mg/dL, fosfatasa alcalina de 245 mg/dL, aspartato-aminotransferasa (AST) de 52 UI/L y alanina-aminotransferasa (ALT) de 99 UI/L. Por lo anterior, se determinó un riesgo intermedio para coledocolitiasis (según los criterios ASGE de 2019) y se solicitó una colangiorresonancia (**Figura 1**), en la que se identificó un quiste hepático gigante complejo en el lóbulo hepático izquierdo de 57 x 66 mm de diámetro.

Teniendo en cuenta el síndrome icterico de etiología obstructiva, se realizó una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), en la que se evidenció un colédoco

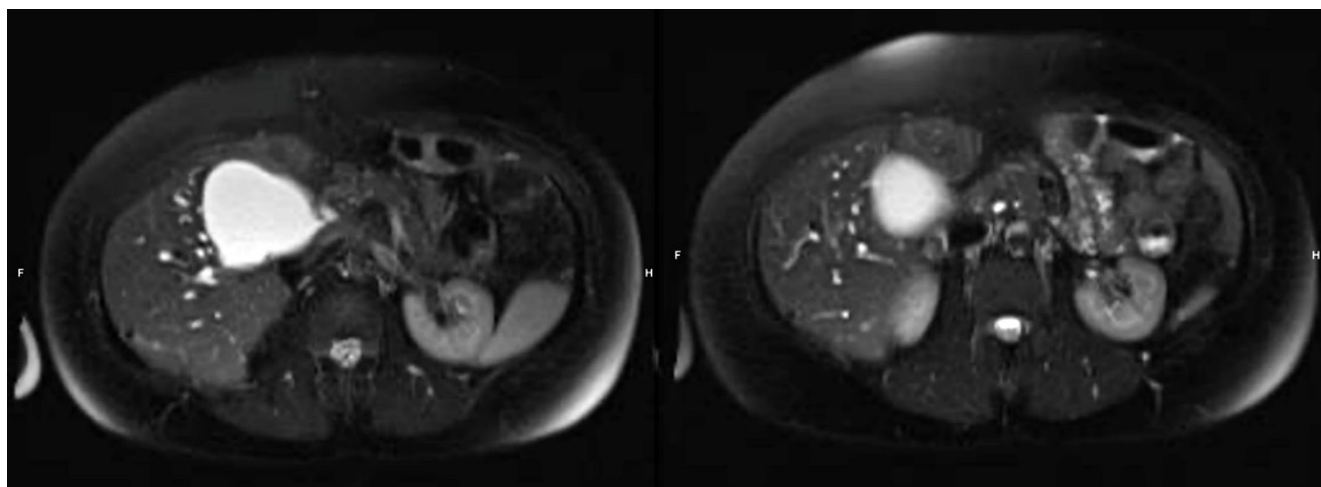


Figura 1. Colangiorresonancia con evidencia de quiste hepático gigante con múltiples quistes y colecciones hepáticas. Imágenes propiedad de los autores.

angulado y estenosado en el tercio medio con dilatación de conductos hepáticos e intrahepáticos; se contrastó, además, un gran quiste hepático mayor de 12 cm que se comunica con conductos hepáticos izquierdos con evidencia de drenaje bilioso, hemático y purulento incoercible a través de la papila. En dicho procedimiento, se dejó una prótesis biliar de 10 French (Fr) x 12 cm.

Después de esto, se practicó una endosonografía endoscópica (Figura 2), en la que se evidenció un quiste hepático izquierdo complejo de paredes gruesas y contorno irregular,

con líquido denso en su interior. Se realizó una cistogastrostomía endoscópica con colocación de prótesis Hot Axios de 10 x 15 mm, y se procedió a hacer el drenaje del quiste. Se observó además prótesis biliar *in situ*. Se realizó una segunda endosonografía endoscópica, en la que se efectuó una cistogastrostomía con colocación de prótesis Hot Axios de 10 mm x 15 mm (Figura 3), la cual se insertó de forma subcardial (Figura 4), con un drenaje de 350 mL de contenido hemato-purulento, con hallazgos que sugirieron enfermedad de Caroli monolobular hepática izquierda y colangitis aguda grave.

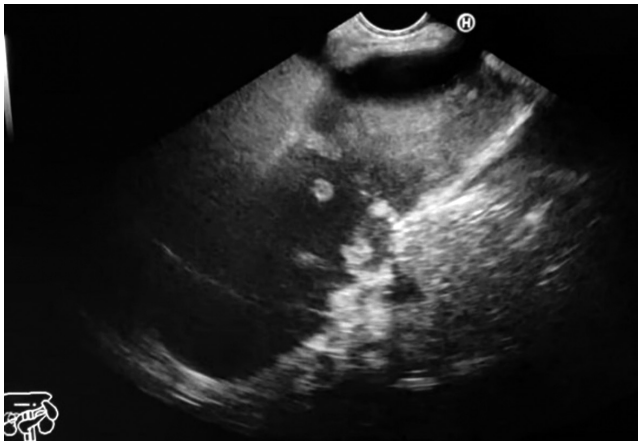


Figura 2. Quiste hepático gigante y múltiples por endosonografía. Imagen propiedad de los autores.

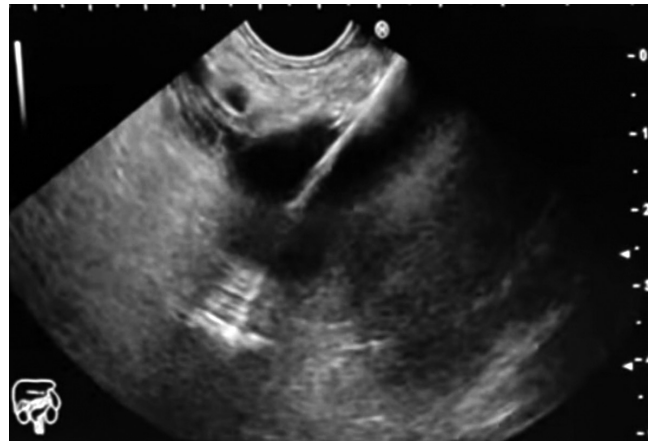


Figura 3. Cistogastrostomía endoscópica con colocación de prótesis Hot Axios. Imagen propiedad de los autores.

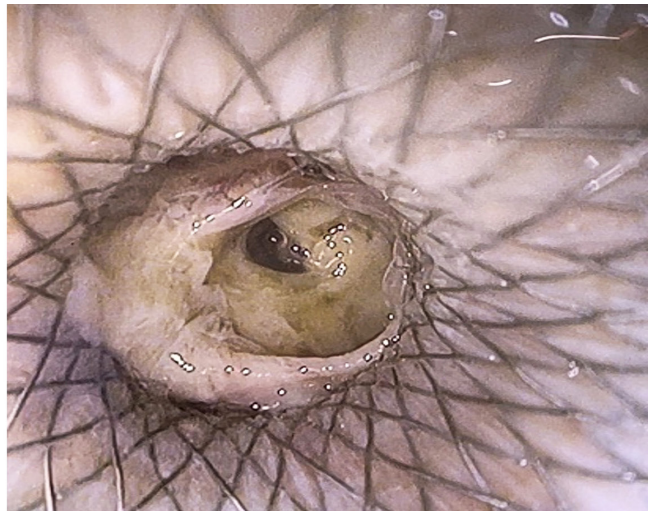
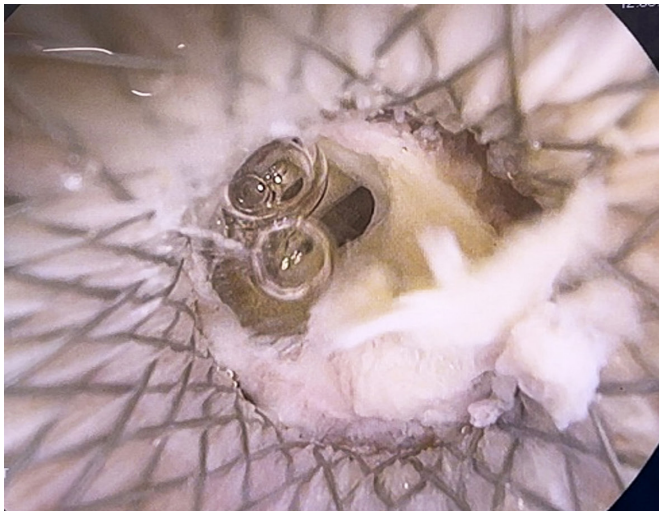


Figura 4. Cistogastrostomía endoscópica subcardial con prótesis Hot Axios de 10 x 15 mm con evidencia de conductos intrahepáticos. La paciente fue llevada a la unidad de cuidados intermedios para el manejo de colangitis aguda Tokio III. Presentó una adecuada evolución y fue trasladada al área de hospitalización, 72 horas después de su ingreso a la unidad. Continuó con una adecuada respuesta al manejo endoscópico con *stent* Hot Axios sin evidencia de salida de secreción purulenta, resolución de colangitis aguda y posterior recuperación satisfactoria. Imágenes propiedad de los autores.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Caroli es una familia de enfermedades de la placa ductal fibroquística, como lo son de igual forma la enfermedad renal poliquística autosómica recesiva, la fibrosis hepática congénita, la enfermedad renal poliquística autosómica dominante, los hamartomas biliares y los hamartomas mesenquimatosos⁽¹⁾. Su etiología permanece desconocida; sin embargo, parece estar relacionada con una herencia autosómica recesiva⁽²⁾.

La enfermedad de Caroli, cuando es sintomática, usualmente se manifiesta con episodios recurrentes de dolor abdominal en el cuadrante superior derecho, lo cual puede estar acompañado de ictericia y prurito. La colangitis recurrente bacteriana es la forma de presentación más común, lo cual puede presentarse con dolor abdominal, fiebre y escalofrío⁽²⁾. Teniendo en cuenta lo anterior, el caso presentado tuvo una presentación relativamente típica, con manifestación de dolor abdominal, ictericia, coluria y acolia.

El diagnóstico de la enfermedad de Caroli se basa principalmente en hallazgos imagenológicos, en los que se evidencian las dilataciones distales dependientes de las vías biliares intrahepáticas a través de la ecografía, la tomografía computarizada o, como en este caso, la colangiografía resonancia. Dentro de las características imagenológicas se encuentra la dilatación quística del conducto biliar, y también es típico el hallazgo de litos intrahepáticos adyacentes secundarios a la estasis presentada⁽¹⁾. Dentro de los diagnósticos diferenciales, se encuentran aquellas causas que provocan una dilatación biliar grave, así como la enfermedad poliquística del hígado y la fibrosis hepática congénita⁽¹⁾. La demostración de la comunicación entre los quistes y el árbol biliar es esencial para obtener el diagnóstico de enfermedad de Caroli⁽⁴⁾.

Teniendo en cuenta que en la actualidad no hay guías de manejo para la enfermedad de Caroli⁽²⁾, el tratamiento es individualizado y se realiza de acuerdo con las comorbilidades o complicaciones asociadas, tales como la colangitis, abscesos hepáticos, presencia de hepatolitiasis⁽⁴⁾ y desarrollo de neoplasias tipo colangiocarcinoma, entre otras, por lo que el manejo abarca intervenciones multidisciplinarias como la endoscopia, la utilización de radiología intervencionista y la cirugía⁽⁴⁾. Por una parte, la terapia médica se implementa con ácido ursodesoxicólico en algunos casos, como en los cuadros ictericos colestásicos⁽²⁾; por otra parte, se utiliza analgesia y antibioticoterapia en los casos en los que se requieren estos medicamentos⁽³⁾. El manejo quirúrgico parece proveer mejores resultados al presentarse complicaciones, riesgo de malignidad o enfermedad extensa, lo cual puede justificar la realización de un procedimiento quirúrgico, que incluso puede ir hasta una hepatectomía⁽²⁾.

El manejo quirúrgico incluye hepatectomías segmentarias o lobares, hasta el requerimiento de trasplante hepático en casos como la forma difusa de la enfermedad de Caroli^(1,3,4).

Dentro de las opciones terapéuticas de mínima invasión se describen el acceso transhepático o drenaje percutáneo realizado por el servicio de radiología intervencionista o la realización del drenaje hepatogástrico a través de ultrasonografía endoscópica y con la utilización de *stents* metálicos de aposición luminal, como el Hot Axios⁽⁶⁾. Esta última opción es de mucha utilidad en pacientes con obstrucción biliar proximal con anatomía quirúrgica alterada, por ejemplo⁽⁵⁾.

Como complicaciones al uso de *stents* metálicos, se encuentra la migración de estos hasta en un 21,2%, la cual es directamente proporcional al tiempo de utilización, y también se pueden encontrar tasas de sangrado hasta de un 0%-10% de los pacientes⁽⁶⁾.

Teniendo en cuenta una incidencia total de transformación cancerígena de la enfermedad de Caroli de un 7% y el persistente riesgo de recurrencia, el seguimiento anual se mantiene con imágenes y pruebas hemáticas continuas^(2,3).

CONCLUSIONES

La enfermedad de Caroli es una patología poco frecuente con incidencia baja. Suele presentar síntomas inespecíficos, aunque uno de los hallazgos principales es la aparición de quistes múltiples hepáticos, los cuales pueden ser hallazgos incidentales; sin embargo, cuando se presentan de forma sintomática, los pacientes presentan un cuadro de síndrome biliar obstructivo que desencadena un cuadro clínico de colangitis aguda. El manejo inicial siempre se ha realizado por medio de drenaje percutáneo por radiología intervencionista, pero la nueva era inició a adoptar el manejo de drenaje endoscópico, lo que conlleva una menor mortalidad y menor morbilidad en los pacientes.

Consentimiento informado

Los pacientes diligenciaron el consentimiento informado donde expresaron su aval para el uso de su historia clínica y las imágenes diagnósticas con fines de investigación y reportes de caso. Los reportes de casos y la metodología fueron aprobados por el comité científico de ética e investigación institucional mediante el acta de aprobación número 023/22 del 17 de mayo de 2021, en cumplimiento con las Resoluciones 8430 de 1993 (estudio sin riesgos) y 2378 de 2007 expedidos por el Ministerio de la Protección Social, lo mismo que para obedecer lo dispuesto por la Declaración Universal sobre Bioética y Derechos Humanos de la UNESCO.

Conflictos de interés

Los investigadores declararon que no existe ningún tipo de conflictos de interés.

Fuentes de financiación

El artículo se financió mediante recursos propios de los autores y de la institución donde se atendieron los casos.

REFERENCIAS

1. Vargas Vásquez N, Jiménez Luna G, Quiñones Chapoñán JA, Sánchez Temoche C. Enfermedad de Caroli: a propósito de un caso. *Rev Colomb Gastroenterol.* 2020;35(3):390-3. <https://doi.org/10.22516/25007440.387>
2. Cabral Correia P, Morgado B. Caroli's Disease as a Cause of Chronic Epigastric Abdominal Pain: Two Case Reports and a Brief Review of the Literature. *Cureus.* 2017;9(9):e1701. <https://doi.org/10.7759/cureus.1701>
3. Fahrner R, Dennler SG, Inderbitzin D. Risk of malignancy in Caroli disease and syndrome: A systematic review. *World J Gastroenterol.* 2020;26(31):4718-4728. <https://doi.org/10.3748/wjg.v26.i31.4718>
4. Moslim MA, Gunasekaran G, Vogt D, Cruise M, Morris-Stiff G. Surgical Management of Caroli's Disease: Single Center Experience and Review of the Literature. *J Gastrointest Surg.* 2015;19(11):2019-27. <https://doi.org/10.1007/s11605-015-2918-9>
5. Weilert F, Binmoeller KF. Specially designed stents for transluminal drainage. *Gastrointest Interv.* 2015;4(1):40-45. <https://doi.org/10.1016/j.gii.2015.03.003>
6. García-Alonso FJ, Sánchez-Ocana R, Peñas-Herrero I, Law R, Sevilla-Ribota S, Torres-Yuste R, et al. Cumulative risks of stent migration and gastrointestinal bleeding in patients with lumen-apposing metal stents. *Endoscopy.* 2018;50(4):386-395. <https://doi.org/10.1055/a-0581-9040>
7. Mukai S, Itoi T, Tsuchiya T, Ishii K, Tanaka R, Tonozuka R, et al. Urgent and emergency endoscopic retrograde cholangiopancreatography for gallstone-induced acute cholangitis and pancreatitis. *Dig Endosc.* 2023;35(1):47-57. <https://doi.org/10.1111/den.14379>
8. See TC. Acute biliary interventions. *Clin Radiol.* 2020;75(5):398.e9-398.e18. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2019.03.012>
9. Lu ZQ, Zhang HY, Su CF, Xing YY, Wang GX, Li CS. Optimal timing of biliary drainage based on the severity of acute cholangitis: A single-center retrospective cohort study. *World J Gastroenterol.* 2022;28(29):3934-3945. <https://doi.org/10.3748/wjg.v28.i29.3934>
10. Itoi T, Sofuni A, Itokawa F, Tsuchiya T, Kurihara T, Ishii K, et al. Endoscopic ultrasonography-guided biliary drainage. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2010;17(5):611-6. <https://doi.org/10.1007/s00534-009-0196-1>