



[www.elsevier.es/cirugia](http://www.elsevier.es/cirugia)

## P-288 - COLANGIOPAPILOMA DISTAL ASOCIADO A ENFERMEDAD DE CAROLI

C. Bermello Meza, J. Iago, F. Cambra, P. Rioja, Ó. Caso, A. Manrique, A. Marcacuzco y C. Jiménez

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

### Resumen

**Introducción:** La enfermedad de Caroli es una patología de origen genético, caracterizada por dilatación quística de los conductos biliares intrahepáticos. En un 95% de los casos se asocia a litiasis, sea intrahepática, del colédoco o vesicular. Esta enfermedad está incluida en la clasificación de los quistes del colédoco (como tipo V). Se ha reportado en la literatura una incidencia de colangiocarcinoma asociada a enfermedad de Caroli entre 2,5 y 16%, en su mayoría localizado a nivel intrahepático.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un varón de 65 años de edad con antecedentes de hepatopatía crónica en estadio cirrótico por virus C y enolismo, además de enfermedad de Caroli bilobar, con varios ingresos por cuadros de colangitis y prurito que requirió la realización de CPRE y esfinterotomía. Se realizó trasplante hepático ortotópico con reconstrucción de la vía biliar con colédoco-yejunostomía en Y de Roux por discordancia de la vía biliar receptor-donante. En estudio de anatomía patológica pieza de hepatectomía total con enfermedad de Caroli con hepatolitiasis, colangitis aguda y crónica, cirrosis micronodular de tipo biliar. Adicionalmente se observa colangiocarcinoma (T2bNx) en segmento de colédoco de 2 cm remitido a anatomía patológica; por lo que se decidió realizar duodenopancrectomía cefálica con resección R0, sin complicaciones en el postoperatorio inmediato.

**Discusión:** La enfermedad de Caroli es un factor de riesgo conocido para la aparición de neoplasias del árbol biliar, probablemente debido al proceso inflamatorio crónico. El riesgo de colangiocarcinoma en la enfermedad de Caroli también se asocia a la enfermedad quística de la vía biliar extrahepática. Se desarrolla colangiocarcinoma en el 28% de los pacientes con quistes del conducto biliar, mientras que la incidencia de carcinoma en ausencia de enfermedad quística es solo de 0,0007-0,014%. El colangiocarcinoma asociado a enfermedad de Caroli tiene un curso silente de difícil diagnóstico en su forma precoz, y aunque la mayoría de las neoplasias ocurren en los propios quistes, el riesgo afecta a toda la vía biliar incluida la vesícula y el páncreas; en nuestro caso afectó la vía biliar extrahepática distal. A pesar de que los cambios neoplásicos pueden ocurrir aun años después de la resección quirúrgica, la resección hepática en enfermedad de Caroli unilobular y el trasplante hepático en la enfermedad bilobar tienen buenos resultados a largo plazo con baja incidencia de complicaciones. Cuando ya la enfermedad de Caroli se asocia a colangiocarcinoma, el mejor tratamiento es la opción quirúrgica con resección R0, la que ofrece la máxima probabilidad de supervivencia duradera.