

ENFERMEDAD DE CAROLI Y EMBARAZO

(A propósito de un caso clínico)

Cecilia Mora Jiménez*

A la consulta prenatal del Hospital San Juan de Dios el 13 de marzo de 1992, se presentó una paciente femenina de 28 años, de raza blanca, casada, ama de casa, vecina de Escazú, con educación primaria incompleta. Sus antecedentes familiares registran un padre alcohólico y portador actual de cirrosis hepática y madre colecistectomizada. En la infancia padeció de sarampión y parotiditis. No ha usado drogas. Fuma de dos a cinco cigarrillos al día desde los quince años. Los antecedentes ginecobstétricos son menarca a los 13 años, ritmo menstrual 30x3-5 días, actividad sexual a los 16 años, Gesta 3 para 2 Abortos 0; primer parto a los 17 años, segundo parto a los 19 años. Ambos embarazos y partos normales. Planificó con gestágenos orales por casi 9 años. Fecha de última menstruación 16 de nov. de 1991.

Registra los siguientes ingresos previos:

30-3-1984: Colecistitis aguda. Presentó fiebre, vómitos, dolor en hipocondrio derecho, signo de Murphy positivo. Fue tratada con antibióticos y antiespasmódicos y salió al día siguiente con diagnóstico de Colecistopatía en estudio.

05-2-1985: ingresa con diagnóstico de probable colelitiasis, por un cuadro similar al anterior.

13-2-1988: ingresa severamente enferma, con signos y síntomas similares a los previos. Es llevada a la sala de operaciones y se le encontró la vesícula perforada, la cual fue resecada.

20-8-1990: dos y medio años después, se hospitaliza nuevamente con cuadro de ictericia, dolor abdominal y fiebre. Se interviene quirúrgicamente con diagnóstico preoperatorio de dilatación de vías biliares. Observación por enfermedad de Caroli y se le realizaron los siguientes procedimientos: disección del colédoco, litotripsia, colédoco-yeyuno anastomosis y colocación de sonda en T transenérica.

14-12-1990: un ultrasonido mostró ausencia de vesícula biliar, hepato yeyuno anastomosis permeable, dilatación de vías biliares intrahepáticas con colelitiasis.

07-3-1991: fue hospitalizada por cuadro de dolor abdominal y diarrea que cedieron rápidamente.

22-5-1991: se registra otro ingreso por cuadro de colangitis ascendente. Tres días después se le efectúa un ultrasonido que mostró dilatación quística de las vías biliares, mayor en el lóbulo izquierdo, con múltiples calcificaciones intrahepáticas en el lóbulo derecho. Fue egresada con el diagnóstico de Colangitis a repetición y Enfermedad de Caroli.

Con esos antecedentes tenemos pues a esta paciente que inició su vigilancia prenatal a las 17 semanas. Cursó siempre con alturas uterinas menores a la edad gestacional por lo cual se solicitó un ultrasonido pélvico el 11-5-92, con edad gestacional de 25 semanas, dando una edad sonar de 19.1 sem. Requiere seguimiento. Aquejó en sus visitas epigastralgia, diarreas, fiebre y dolor en hipocondrio derecho.

La presión arterial se mantuvo normal. Sólo tuvo una ganancia ponderal de marzo a agosto de 2 kilos. Un ultrasonido de control efectuado el 7-7-92, con 33 sem. por FTIR, mostró una edad sonar de 27.6 sem. El 6-8-92, en su consulta prenatal, refirió ausencia de movimientos fetales. No se logró escuchar el foco fetal con doppler por lo cual fue ingresada con diagnóstico de óbito fetal. El 7 de agosto presenta parto espontáneo con producto femenino obitado, macerado, que pesó 1540 gramos, talla 43 cms., sin malformaciones evidentes. Una placenta pequeña y líquido meconizado.

COMENTARIO

La enfermedad de Caroli consiste en la dilatación congénita de los ductos biliares. Es una patología que se presenta con más frecuencia en el este de Asia (4). Puede ser segmentaria o afectar en forma general al hígado. De

*Jefe a.i. de Clínica del Servicio de Obstetricia Hospital San Juan de Dios

hecho, se reportan 101 casos de enfermedad de Caroli en un sólo lóbulo (3).

La etiología y patogénesis de la dilatación congénita de los conductos biliares no está establecida. Estudios experimentales con neonatos de cordero, sugieren que la debilidad de las paredes de los ductos biliares y la obstrucción, o ambas, son importantes factores en la patogénesis de las dilataciones quísticas de los ductos biliares (3).

Aunque la lesión es congénita, menos del 60% se diagnostican en pacientes menores de 12 años. La distribución por sexos es de 4 a 1 en desventaja para las mujeres. Macroscópicamente las dilataciones pueden ser redondas o lanceoladas, de 1 a 4.5 centímetros de diámetro. Se pueden encontrar en su interior cálculos friables de bilirrubina. Microscópicamente, los ductos dilatados muestran un proceso severo de inflamación crónica con o sin un proceso inflamatorio agudo superpuesto y un grado variable de fibrosis. El epitelio puede parecer normal o puede estar parcial o completamente ulcerado (5). Esta patología se caracteriza porque los pacientes presentan dolor y fiebre recurrentes. La ictericia aparece sólo cuando los conductos biliares son obstruidos por cálculos. (4)

Este padecimiento favorece la litiasis biliar intrahepática y su cuadro clínico distintivo está caracterizado por las múltiples intervenciones quirúrgicas ya que las recaídas son frecuentes, al contrario de los cuadros de litiasis localizados en la vesícula.

El diagnóstico preoperativo se puede efectuar en la mayoría de los pacientes utilizando la colangiografía, el ultrasonido, isótopos o tomografía computarizada (3).

Los pacientes portadores de esta enfermedad con frecuencia encuentran la muerte, causada por un progresivo daño hepático o por las complicaciones a que conduce: perforación, abscesos, formación de cálculos, cirrosis biliar, pancreatitis, amiloidosis, carcinoma del árbol biliar, colangitis y septicemia. (3,5).

No existe referencia en la literatura revisada, de los efectos de este padecimiento sobre la gestación, pero conociendo los resultados que la colestasis del embarazo produce sobre la madre y el feto: mayor incidencia de prematuridad (del 33 al 87%) y muertes fetales (del 6 al 40%), según algunos autores, (2,3,6) podríamos concluir que la enfermedad de Caroli y sus complicaciones, conducen a una afectación mucho más severa del binomio madre-feto, dando como consecuencia un mayor porcentaje de pre-

turidad y mortalidad perinatal.

Esta es la situación de nuestra paciente, que ha sufrido varias intervenciones quirúrgicas y numerosas hospitalizaciones por su padecimiento, sin que la ciencia médica con todos sus avances actuales, pueda ofrecerle una solución a su tremendo problema, excepción hecha de someterla a un trasplante hepático, posibilidad que está siendo actualmente considerada.

RESUMEN

Se trata de una paciente de 28 años, raza blanca, portadora de la enfermedad de Caroli, con numerosas complicaciones propias de esta afección, que presenta un embarazo de evolución anormal que culmina en un parto prematuro con un producto obitado y con retardo del crecimiento intrauterino.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Almasio, P., Bortoloni M., Pagliaro L., Coltorti M. Role of S-adenosyl-L-methionine in the treatment of intrahepatic cholestasis.
- 2.- Burrow Gerard N. and Ferris Thomas F. Enfermedades hepáticas, pg. 311-17. Complicaciones médicas durante el embarazo. Edit. Méd. Panamer., 1987
- 3.- Guntz p., Coppo B., Lorimier G., Cronier P., Guntz M. Single lobe Caroli's Disease. Anatomoclinical aspects. Dx and therapeutics procedures. Apropos of 3 personnel cases and 101 in the literature. J Chir. (Paris), 1991, Apr. 128 (4) P. 167-81.
- 4.- Noda S. Intrahepatic biliary lithiasis. Trop Gastroenterol., 1991, Jan-Mar 12 (1), P 3-14.
- 5.- Roiderick N.M., Mac Sween et al. Pathology of the Liver. Cystic and displastic lesions. P 76-79. Churchill Livingstone, 1987.
- 6.- Vanjak d., Moreau R., Roche-Sicot J., Soulider A., Sicot C., Intrahepatic cholestasis of pregnancy and acute fatty liver of pregnancy. An unusual but favorable association? Gastroenterology, 1991, Apr. 100 (4), P 1123-5.