

# Enfermedad de Caroli: revisión sistemática de la literatura

## Characterization of patients with Caroli's disease: Systematic review

Bryan Felipe Vacca-Carvajal,<sup>1\*</sup> José Mario Vásquez-Iles,<sup>1</sup> María Gabriela Rangel-Pereira,<sup>1</sup> Ledmar Jovanny Vargas-Rodríguez.<sup>2</sup>

### ACCESO ABIERTO

#### Citación:

Vacca-Carvajal BF, Vásquez-Iles JM, Rangel-Pereira MG, Vargas-Rodríguez LJ. Enfermedad de Caroli: revisión sistemática de la literatura. Rev Colomb Gastroenterol. 2021;36(1):180-190. <https://doi.org/10.22516/25007440.612>

<sup>1</sup> Programa de Medicina, Universidad de Boyacá, Tunja, Colombia.

<sup>2</sup> MD, especialización en Epidemiología, Universidad de Boyacá, Tunja, Colombia.

\*Correspondencia: Bryan Felipe Vacca-Carvajal. [bvacca@uniboyaca.edu.co](mailto:bvacca@uniboyaca.edu.co)

Fecha recibido: 17/07/20

Fecha aceptado: 18/01/21



### Resumen

**Introducción:** la enfermedad de Caroli es un trastorno congénito poco usual, el cual cursa con dilatación segmentaria multifocal de los conductos biliares intrahepáticos. Fue descrita por Jacques Caroli en 1958 como una dilatación sacular, segmentada o fusiforme de los ductos biliares intrahepáticos. **Objetivo:** caracterizar a la población que ha padecido la enfermedad de Caroli. **Metodología:** Revisión sistemática de la literatura. **Resultados:** se analizaron 66 artículos, el grupo de edad más afectado es los menores de 10 años, en el que se evidenció una mayor prevalencia en varones, y se encontró asociado con otras comorbilidades como el riñón poliquístico (20 %). La manifestación más frecuente fue la hepatomegalia (44,7 %), seguido de la fiebre (42,4 %) y el dolor abdominal en el hipocondrio derecho (41,2 %). Como método diagnóstico más utilizado se encontraba la resonancia magnética (73,8 %); dentro de los hallazgos predominó la dilatación intrahepática (76,5 %) y el manejo más empleado fue la antibioticoterapia para tratar las recurrencias por colangitis. **Conclusión:** la enfermedad de Caroli tiene una baja prevalencia, se presenta con mayor frecuencia en el continente americano, afecta principalmente a la primera década de la vida, tiene predilección por el sexo masculino y se caracteriza por una dilatación de los conductos intrahepáticos que pueden afectar a otros órganos como los riñones, lo que produce quistes renales.

### Palabras clave

Enfermedad de Caroli, enfermedad quística del hígado, dilatación intrahepática, hipertensión portal, dilatación quística, enfermedades del recién nacido.

### Abstract

Caroli's disease (CD) is a rare congenital disease, which presents with multifocal segmental intrahepatic bile duct dilatation. It was first described by Jacques Caroli in 1958 as a saccular or fusiform dilatation of the intrahepatic bile ducts. **Objective:** To characterize the population that has been diagnosed with Caroli's disease. **Materials and methods:** Systematic review. **Results:** 66 articles were analyzed. The age group most affected was children under 10 years old, where a higher prevalence was evidenced in males. This condition was associated with other comorbidities such as polycystic kidney in 20%. The most frequent manifestation was hepatomegaly (44.7%), followed by fever (42.4%), and abdominal pain in the right upper quadrant (41.2%). The most used diagnostic method was magnetic resonance imaging in 73.8% of the sample. The findings showed predominance of intra-hepatic dilatation in 76.5%. The most widely used treatment was antibiotic therapy to treat recurrences due to cholangitis. **Conclusion:** Caroli's disease has an extremely low incidence and occurs more frequently in the American continent, affecting mainly patients in the first decade of life, with a predilection for the male sex. It is characterized by a dilatation of the intrahepatic ducts that can affect other organs such as the kidneys, causing renal cysts.

### Keywords

Caroli's disease; Cystic liver disease; Intrahepatic dilatation; Portal hypertension; Hepatomegaly; Cystic dilatation; Newborn diseases.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Caroli es una malformación congénita inusual de los conductos biliares intrahepáticos, que se caracterizan por presentar ectasia y dilatación de los mismos, por lo que se llega a alterar todo el tracto biliar (1). Cuando esta dilatación del árbol biliar cursa junto a la fibrosis hepática se denomina *síndrome de Caroli* (2).

Para esta entidad patológica existe una clasificación que fue creada por Alonso-Lej y modificada por Todani en 1977 (3, 4), la cual se muestra en la **Tabla 1**.

**Tabla 1.** Clasificación de Todani

Tipo	Descripción	Frecuencia
I	Dilatación segmentaria o fusiforme del colédoco	80 %-90 %
II	Divertículo sacular del colédoco extrahepático	0 %-2 %
III	Dilatación de la porción intraduodenal del colédoco (coledococele)	1 %
IV	Múltiples dilataciones quísticas de la vía biliar intra- y extrahepática (IVa) o únicamente extrahepática (IVb)	10 %-15 %
V	Afectación difusa quística de la vía biliar intrahepática (enfermedad de Caroli)	20 %

La enfermedad de Caroli tiene un componente genético asociado con otras enfermedades hepáticas y renales, y es de mayor interés la relación con las enfermedades renales poliquísticas. Su origen genético está involucrado con la mutación del gen PKHD1, que además es responsable de la proteína fibrocistina; asimismo, se conoce que su expresión se ve principalmente en el riñón y de manera secundaria en el hígado y páncreas (1, 5).

La mayor parte de los casos cursa con heterocigosidad compuesta para este gen, lo que explica que ambos alelos tienen 2 mutaciones diversas, las cuales hacen que el gen sea defectuoso y conlleve a una proteína de fibrocistina anormal. Esto refleja la diversidad de la base de mutación que experimenta el gen PKHD1 (1, 5).

Además de esto, su presentación es inusual: se presenta en menos de 1 por cada 1 000 000 de habitantes (5). A pesar de toda la literatura conocida sobre esta patología, no ha sido posible establecer de manera clara y concisa los factores de riesgo que se encuentran directamente implicados en la aparición de la enfermedad (1, 5).

El cuadro clínico puede ser variado; en algunos pacientes es posible que se manifieste como un dolor abdominal, colangitis con su consecuente fiebre, ictericia, pancreatitis, pérdida de peso y astenia. Su presentación clínica puede llegar hasta una enfermedad hepática en terminal.

Entre los métodos diagnósticos se encuentran la biopsia hepática, la colangiorresonancia magnética nuclear y la ecografía abdominal (2, 5).

La enfermedad de Caroli es conocida por ser una patología agresiva de los conductos intrahepáticos, por lo que es frecuente encontrar secuelas en los pacientes que padecen esta patología (6-8). El desenlace de la enfermedad de Caroli puede ser exitoso o un fracaso en el abordaje terapéutico, a tal punto que el último recurso para manejar a un paciente es someterlo a un trasplante hepático, con el fin de poder evitar la mortalidad temprana; no obstante, en algunos casos este método es insuficiente o no aplicado y terminan falleciendo inevitablemente (9-11).

El objetivo de este estudio es realizar una caracterización de la presentación clínica, el diagnóstico y manejo instaurado en la enfermedad, con base en la revisión sistemática de la literatura.

## MATERIALES Y MÉTODOS

### Tipo de estudio

Se realizó una búsqueda sistemática de la literatura con base en la declaración PRISMA 20 y en el Manual Cochrane de revisiones sistemáticas de intervenciones, versión 5.1.022.

### Población

Se incluyó toda la población que presentó diagnóstico de enfermedad de Caroli, que hubiesen sido tratados y publicados entre 1979 y 2019; y se analizaron las características sociodemográficas, clínicas y terapéuticas, y el pronóstico para determinar los factores que estén asociados con la presencia de la enfermedad.

### Criterios de inclusión

Se incluyeron artículos de reportes, series de casos, estudios transversales, casos y controles, cohortes y ensayos clínicos en los que se contaran con datos sociodemográficos, clínicos, imagenológicos y de tratamiento relacionados con la enfermedad de Caroli (enfermedad quística del hígado).

### Criterios de exclusión

Se excluyeron las revisiones de temas, las cartas al editor y los estudios que no fueran realizados en seres humanos.

### Variables

Las variables que se incluyeron fueron sexo (M/F), país, año de publicación, antecedentes (patológicos [agenesia renal,

artritis reumatoidea, colangitis, desnutrición crónica, dispepsia, espongiosis medular renal, fístula biliar persistente, hepatitis, ictericia neonatal, oligohidramnios, pielonefritis, várices esofágicas, várices gástricas, enfermedad poliquística renal y hepática, antecedente familiar de enfermedad renal, cirrosis, enfermedad renal crónica, hipertensión portal, riñón poliquístico], quirúrgicos [coledocoyeyunostomía en Y de Roux, ligadura de várices esofágicas, colecistectomía laparoscópica, trasplante renal, laparotomía]), manifestaciones clínicas (prurito, heces acolias, pérdida de apetito, pérdida de peso, distensión abdominal, epigastralgia, ictericia, esplenomegalia, dolor abdominal generalizado, náuseas/vómitos, dolor abdominal en el hipocondrio derecho, fiebre, hepatomegalia), métodos diagnósticos (angiografía abdominal, colangiografía intraoperatoria, coledocografía, colangiografía percutánea transhepática, gammagrafía de vías biliares, endoscopia de las vías digestivas altas [EVDA], gammagrafía, urografía, radiografía, colangiopancreatografía retrógrada endoscópica [CPRE], tomografía, ecografía, resonancia), características de la patología (hallazgos y lóbulo afectado), manejo y secuelas.

### Estrategia de búsqueda de la literatura

La búsqueda estuvo a cargo de 3 investigadores, los cuales la realizaron entre el 10 y el 28 de septiembre del 2019. Las bases de datos utilizadas fueron Pubmed/Medline, Scopus, Embase, Scielo y Science Direct, en las que se realizó la búsqueda usando las siguientes palabras claves (DeCS [MeSH]): enfermedad de Caroli (*Caroli Disease*), dilatación intrahepática (*intrahepatic dilation*) y enfermedad quística del hígado (*cystic liver disease*).

### Restricciones en la búsqueda

Se limitó la búsqueda a la literatura relacionada con humanos, publicados en los idiomas inglés y español.

### Extracción de datos

La extracción de los datos estuvo a cargo de 3 investigadores pertenecientes al proyecto, quienes como estrategia de búsqueda realizaron la identificación y la detección de la literatura a estudiar. Luego, se seleccionaron los artículos según el título para elegir aquellos que fueran acordes al objetivo planteado. Posteriormente, se evaluaron los resúmenes de las investigaciones seleccionadas y, finalmente, se revisaron los artículos completos para ser elegidos e incluidos en el presente estudio.

Finalmente, se realizó una base de datos que fue registrada en Excel versión 2013 y se analizó con el paquete estadístico SPSS versión 22; el análisis univariado se realizó por

medio de estadística descriptiva, determinando frecuencias absolutas y relativas en las variables cualitativas, mientras que en las variables cuantitativas se estimaron medidas de tendencia central y de dispersión.

### Sesgos

En este diseño de estudio hubo varios sesgos a controlar. El primero fue la mala selección de los participantes, y para evitarlo se desarrollaron criterios de inclusión y exclusión. El segundo sesgo fue el de la medición, y para corregirlo se utilizó una ficha de recolección de datos que fue aplicado por 3 investigadores. El tercer sesgo es el de los vacíos en el registro de la información, en el que los datos son obtenidos de los registros de reportes de caso y series de casos publicados con la posibilidad de que la información recolectada esté incompleta.

## RESULTADOS

### Selección de estudios

Mediante la estrategia de búsqueda planteada se encontraron 854 artículos en las bases de datos; luego, al aplicar los límites de búsqueda se eliminaron 517 estudios y quedaron 340 artículos. Posteriormente, se hizo la revisión del título y resumen, con lo que se eliminaron 245 publicaciones, para un total de 95 artículos. Después de la revisión completa de los manuscritos se consideró que 17 no cumplían con los criterios para dar respuesta al estudio. De los 78 artículos restantes, se eliminaron 12, que se encontraban repetidos, con lo cual se obtuvo un total de 66 artículos publicados que correspondían a reportes y series de casos; sin embargo, no se hallaron artículos de estudios transversales, casos y controles, cohortes y ensayos clínicos. Por tanto, el presente estudio tiene como limitación la dificultad para ser una inferencia causal.

El proceso de selección de dichos estudios se muestra a través del diagrama de flujo (**Figura 1**), de acuerdo con la declaración de PRISMA.

### Características sociodemográficas de los pacientes

Al momento de recolectar y analizar los datos acerca de la edad de presentación más frecuente (**Tabla 2**), se pudo encontrar que la mayor prevalencia de la enfermedad está en un rango aproximado de 0 a 40 años con 63 pacientes reportados; además, se pudieron hallar picos característicos en las edades de 0-10 años (32,9 %), 20-30 años (22,4 %) y, por último, 30-40 años (14,1 %) (9, 12).

El sexo con mayor presentación de esta enfermedad es el masculino (48 casos), con un porcentaje de 56,5 % (13-18).

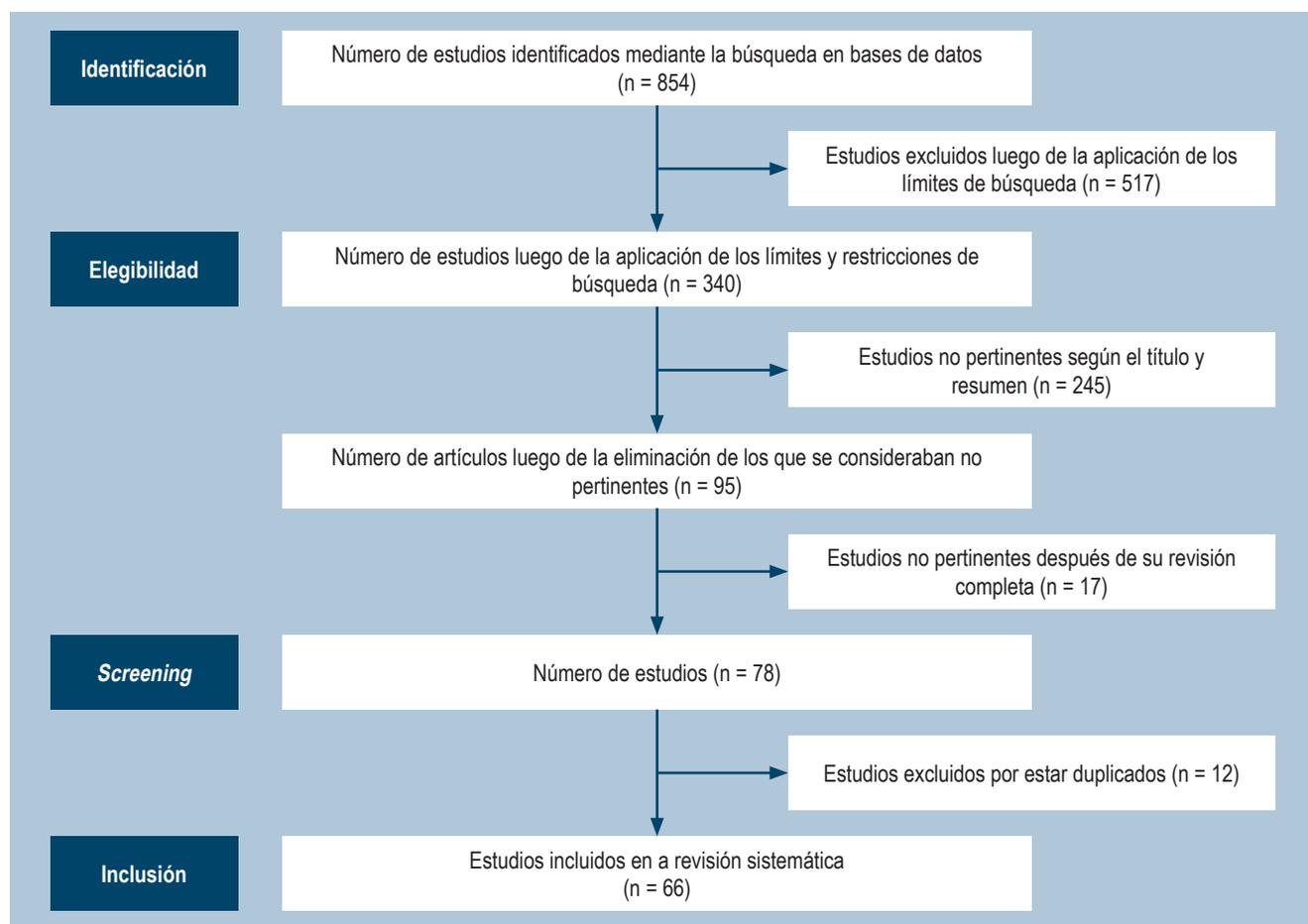


Figura 1. Flujograma PRISMA para la selección de estudios.

Además, se identificó que el país que reportó más casos de esta patología resultó ser Estados Unidos con un 17,6 % (12, 19, 20). Los antecedentes patológicos que con mayor frecuencia se han asociado con el desarrollo de esta patología, en orden descendente de presentación, son el riñón poliquístico (17 casos: 20 %), hipertensión portal (16 casos: 18,8 %) y ERC (8 casos: 9,4 %) (19, 21, 22). Otra variable de relevancia es los antecedentes quirúrgicos, en los que no se evidenciaron datos relevantes, puesto que se obtuvo una similitud de resultados y no se evidenció un factor con mayor impacto en los resultados. La colecistectomía laparoscópica, el trasplante renal y la laparotomía se practicaron en un 3,6 % y la coledocoyunostomía en Y de Roux con la ligadura de várices esofágicas, en un 1,2 % (23-25).

### Características clínicas

Se realizó el análisis de la serie de casos clínicos revisados por los investigadores quienes encontraron que las manifestaciones más frecuentes en la enfermedad de

Caroli son la hepatomegalia, en 38 pacientes (44,7 %) (26-30); seguida del dolor en el hipocondrio derecho, en 35 pacientes (41,2 %); la esplenomegalia, en 20 pacientes (23,4 %); y, por último, la ictericia, en 19 casos (22,4 %). El 42,4 % de los pacientes presentó fiebre, que es una manifestación de la colangitis como complicación de esta patología (Tabla 3) (31-36).

De acuerdo con los casos clínicos seleccionados por el grupo de investigación, se observó que las 3 herramientas diagnósticas más utilizadas al momento de generar un posible diagnóstico fueron, en primer lugar, la resonancia magnética (RMN), en 62 pacientes (73,8 %); seguida por la ecografía, en 35 pacientes (41,6 %); la tomografía, con un porcentaje de uso de 38,1 %; y la CPRE, en un 28,57 %. A pesar de que la ecografía es el segundo método diagnóstico más utilizado, sirve como tamizaje y se requiere confirmación mediante colangiografía (37-41).

La enfermedad de Caroli es un trastorno congénito poco frecuente, por lo que los principales estudios realizados en los diferentes pacientes mostraron hallazgos importantes

(Tabla 4), y uno de los principales fue la dilatación intrahepática, que se presentó en 65 pacientes con un porcentaje de 76,5 %; por ende, se presentó el colédoco dilatado en 37 pacientes, con un porcentaje de 43,5 %; y el siguiente hallazgo fue una colelitiasis en 26 pacientes, con un porcentaje de 30,6 %, que provocó quistes renales en 17 pacientes, equivalentes a 20,0 % (42-45).

De acuerdo con la fisiopatología de la enfermedad de Caroli, esta puede situarse de manera unilateral y bilateral; por consiguiente, en el presente análisis es posible denotar una inclinación de esta patología a presentarse de manera bilateral en los lóbulos hepáticos en 48 casos (56,5 %); en segundo lugar, en el lóbulo derecho con 22 casos (25,9 %) y, finalmente, en el lóbulo izquierdo con 15 casos (17,6 %) (6, 10, 46-48).

Tabla 2. Características sociodemográficas

Variable	Prevalencia	n	%	IC 95 %
Edad	0-10	28	32,9	22,95 42,93
	10-20	4	4,7	0,2043 9,207
	20-30	19	22,4	13,5 31,21
	30-40	12	14,1	6,716 21,52
	40-50	8	9,4	3,205 15,62
	50-60	7	8,2	2,392 14,08
	60-70	6	7,1	1,614 12,5
	> 70	1	1,2	0,0 3,469
Sexo	Femenino	37	43,5	32,99 54,07
	Masculino	48	56,5	45,93 67,01
Antecedentes patológicos	Agenesia renal	1	1,2	0,0 3,469
	Artritis reumatoidea	1	1,2	0,0 3,469
	Colangitis	1	1,2	0,0 3,469
	Desnutrición crónica	1	1,2	0,0 3,469
	Dispepsia	1	1,2	0,0 3,469
	Espongiosis medular renal	1	1,2	0,0 3,469
	Fístula biliar persistente	1	1,2	0,0 3,469
	Hepatitis	1	1,2	0,0 3,469
	Ictericia neonatal	1	1,2	0,0 3,469
	Oligohidramnios	1	1,2	0,0 3,469
	Pielonefritis	1	1,2	0,0 3,469
	Várices esofágicas	1	1,2	0,0 3,469
	Várices gástricas	1	1,2	0,0 3,469
	Enfermedad poliquística renal y hepática	2	2,4	0,0 5,575
	Antecedente familiar de enfermedad renal	3	3,5	0,0 7,452
	Cirrosis	5	5,9	0,8806 10,88
	ERC	8	9,4	3,205 15,62
	Riñón poliquístico	17	20	11,5 28,5
Coledocoyeyunostomía en Y de Roux	1	1,2	0,0 3,469	
Antecedentes quirúrgicos	Ligadura de várices esofágicas	1	1,2	0,0 3,469
	colecistectomía laparoscópica	3	3,6	0,0 7,452
	Trasplante renal	3	3,6	0,0 7,452
	Laparotomía	3	3,6	0,0 7,452

ERC: enfermedad renal crónica; IC: intervalo de confianza.

## Características terapéuticas y pronóstico

Dentro de los posibles abordajes terapéuticos que pueden ser utilizados para la enfermedad de Caroli (**Tabla 4**) se encontró una inclinación hacia la utilización de la antibioterapia, con 40 casos (47,1 %); la CPRE, con 35 casos (41,2 %); el ácido ursodesoxicólico, con 9 casos (10,6 %); y 14 casos de trasplante (16,5 %) (12, 15, 49-56).

La complicación más frecuente que se evidenció fue la colangitis recurrente (6 casos), lo que representa el 7,1 % del total de casos (6-8). En esta investigación hubo 8 casos de mortalidad, lo que equivale al 9,4 % del conjunto de casos (9-11).

## DISCUSIÓN

Antiguamente, el acceso a los estudios imagenológicos era limitado y de difícil alcance y las ayudas imagenológicas

no eran utilizadas de manera frecuente en la atención de estos pacientes; debido a esto, se pudo concluir que esta enfermedad muy probablemente fue subdiagnosticada (57). Por consiguiente, uno de los objetivos de esta revisión fue la caracterización de los pacientes que presentan enfermedad de Caroli, puesto que es un trastorno infrecuente que comprende una cantidad de anomalías, entre las cuales se encuentran la dilatación sacular intrahepática, dilatación del colédoco, formación de cálculos y colangitis (19).

Por una parte, los reportes de casos sobre esta enfermedad son escasos; no obstante, resultó evidente que la edad de presentación con más frecuencia fue de 0-10 años de edad (32,9 %), seguida de los de 20-30 años (22,4 %) y de los de 30-40 años (14,1 %). Por otra parte, si se toma el rango de edad de 0 a 40 años, es posible encontrar una prevalencia de 63 pacientes; por tanto, se deduce que la enfermedad

**Tabla 3.** Características clínicas

Variable	Prevalencia	n	%	IC 95 %	
Manifestaciones clínicas	Prurito	3	3,5	0,0	7,452
	Heces acólicas	4	4,7	0,2043	9,207
	Pérdida de apetito	8	9,4	3,205	15,62
	Pérdida de peso	8	9,4	3,205	15,62
	Distensión abdominal	13	15,3	7,643	22,95
	Epigastralgia	17	20	11,5	28,5
	Ictericia	19	22,4	13,5	31,21
	Esplenomegalia	20	23,52	14,51	32,55
	Dolor abdominal generalizado	29	34,1	24,04	44,2
	Náuseas/vómitos	32	37,6	27,35	47,95
	Dolor abdominal del hipocondrio derecho	35	41,2	30,71	51,64
	Fiebre	36	42,4	31,85	52,86
	Hepatomegalia	38	44,7	34,14	55,27
	Estudios realizados	Angiografía abdominal	2	2,38	0,0
Colangiografías intraoperatorias		2	2,38	0,0	5,575
Coledocografía		2	2,38	0,0	5,575
Colangiografía percutánea transhepática		3	3,57	0,0	7,452
Gammagrafía de vías biliares		4	4,76	0,2043	9,207
EVDA		5	5,95	0,8806	10,88
Gammagrafía		6	7,14	1,614	12,5
Urografía		7	8,33	2,392	14,08
Radiografía		8	9,52	3,205	15,62
CPRE		24	28,57	18,67	37,8
Tomografía		32	38,1	27,35	47,95
Ecografía		35	41,67	30,71	51,64
Resonancia		62	73,81	63,5	82,39

**Tabla 4.** Hallazgos y características terapéuticas

Variable	Prevalencia	n	%	IC 95 %	
Hallazgos patognomónicos	Tumor hepático	7	8,2	2,392	14,08
	Dilatación de túbulos renales	8	9,4	3,205	15,62
	Dilatación extrahepática	10	11,8	4,916	18,61
	Quistes renales	17	20	11,5	28,5
	Colelitiasis	26	30,6	20,79	40,38
	Colédoco dilatado	37	43,5	32,99	54,07
	Dilatación intrahepática	65	76,5	67,45	85,49
Lóbulo afectado	Izquierdo	15	17,6	9,543	25,75
	Derecho	22	25,9	16,57	35,19
	Bilateral	48	56,5	45,93	67,01
Características terapéuticas	Nefrectomía	2	2,4	0,0	5,575
	Reconstrucción biliar	3	3,5	0,0	7,452
	Inmunomoduladores (ciclosporina, tacrolimus, OKT3)	4	4,7	0,2043	9,207
	Corticoides	6	7,1	1,614	12,5
	Colecistectomía	6	7,1	1,614	12,5
	Resección hepática segmentaria	7	8,2	2,392	14,08
	Ácido ursodesoxicólico	9	10,6	4,048	17,13
	Trasplante	14	16,5	8,586	24,36
	Esfinterotomía	35	41,2	30,71	51,64
	Antibioticoterapia (fluoroquinolonas, betalactámicos)	40	47,1	36,45	57,67
Secuelas	Pielocaliectasia	1	1,2	0,0	3,469
	Psoriasis	1	1,2	0,0	3,469
	Esplenomegalia	2	2,4	0,0	5,575
	Lesión hepática irreversible	2	2,4	0,0	5,575
	Colangitis recurrente	6	7,1	1,614	12,5
Mortalidad		8	9,4	3,205	15,62

OKT3: muromonab-CD3.

de Caroli se presenta más en la población juvenil y adultez media, como lo afirman Saracíbar (58) y Shenoy (59).

Se dedujo que el sexo con mayor predisposición para esta patología es el masculino (56,5 %), a pesar de que existe un estudio que indica que el sexo femenino es el que se ve más afectado, con una relación hombre-mujer de 1:1,8 (1).

Un antecedente que sirve como factor predisponente, el cual tuvo mayor repercusión, fue el riñón poliquistico, con un 20 %; este hecho avala lo reportado por otros autores, quienes también afirman que el riñón poliquistico es un antecedente que se presenta con frecuencia en estos pacientes (49, 59-63).

Las manifestaciones clínicas de esta patología son diversas y pueden confundirse con otras patologías de tipo

abdominal; no obstante, se encontró una inclinación hacia 3 manifestaciones principales: la hepatomegalia (44,7 %); fiebre (42,4 %) y dolor en el hipocondrio derecho (41,2 %), hallazgos similares a lo descrito por Carrera (60) y Ahmed (59). Por tanto, es indispensable el uso de ayudas diagnósticas con el fin de identificar correctamente la presencia de esta patología (64).

Se logró observar que la mayoría de los artículos en la década de los 90 refería que el mejor método diagnóstico para dicha patología era la ecografía y la tomografía, basado en lo que menciona Sood (13), Kaiser (19) y Sans (65). Aunque esto variaba, ya que muchos también mencionaban que la CPRE era el método más efectivo, porque mostraba una precisa anatomía del sistema biliar (16).

Se puede inferir que el método diagnóstico más utilizado actualmente, según los reportes de casos revisados por los investigadores, fue la resonancia magnética (73,81 %), por su alto valor no invasivo y su excelente capacidad para mostrar el sistema biliar y la posible asociación con hipertensión portal y colangiocarcinoma (62, 64, 66).

En cuanto a los hallazgos que se pudieron determinar mediante las ayudas diagnósticas, fue posible evidenciar dilatación intrahepática en el 76,5 % de los casos; asimismo, la literatura respalda esta postura, puesto que la dilatación intrahepática es un pilar fundamental en la enfermedad de Caroli (12, 67).

En definitiva, se pudo deducir que la presentación de la patología tuvo predilección por ambos lóbulos hepáticos, opuesto a lo que afirman Murcia (68) y Sinha (69), quienes mencionan que la afectación principalmente es de carácter unilateral con tendencia al lóbulo izquierdo.

Actualmente no existe un tratamiento específico para la enfermedad de Caroli, puesto que es una patología de baja prevalencia, de la cual no se conocen sus mecanismos fisiopatológicos; por tanto, el manejo se basa en el control de las complicaciones que se desarrollan en el curso de la enfermedad, como la colangitis, la cual se maneja con la administración de antibióticos; aunque cabe aclarar que el uso de estos no previene las recurrencias. Otra complicación que se puede presentar son los quistes renales y la insuficiencia renal crónica, la cual será tratada por los nefrólogos y depende del estadio en el que se encuentre (70). Finalmente, se puede presentar cirrosis hepática en los estadios avanzados de la enfermedad, en la que se pueden usar otras medidas terapéuticas como la lobectomía y el trasplante hepático (71, 72). En relación con lo anterior, se puede deducir que el abordaje médico oportuno es fundamental para el pronóstico de vida del paciente, con el fin de evitar al máximo la mortalidad; en lo que respecta al presente estudio, se hallaron 8 casos de muerte

por enfermedad de Caroli, lo cual representa un 9,4 % de los casos (57, 71).

Las limitaciones a tener en cuenta en la presente investigación se deben al bajo número de estudios de investigación clínica, lo cual conllevó únicamente a la inclusión de reportes y series de caso, que aunque permiten realizar una adecuada caracterización de estos pacientes a nivel mundial, no permite establecer inferencia causal de esta patología; sin embargo, estimula a la realización de nuevas investigaciones de mayor jerarquía con el fin de conocer los factores de riesgo, asociaciones y medidas terapéuticas novedosas.

Finalmente, se pudo concluir que esta patología es de baja prevalencia y se presenta con mayor frecuencia en los países desarrollados, liderado por Estados Unidos, debido a que posee diversos estudios epidemiológicos, por lo que cuenta con una mayor incidencia de la enfermedad; contrario a lo que ocurre en los países subdesarrollados, donde no se encuentra una amplia variedad de estudios epidemiológicos que demuestren la presencia de esta enfermedad. Además, se determinó que la afectación se produce principalmente en la primera década de la vida; sin embargo, como se pudo observar en el presente estudio, la enfermedad de Caroli puede presentarse en cualquier etapa de la vida, con un predominio hacia el sexo masculino. Adicionalmente, se confirmó la prevalencia de la dilatación de los conductos intrahepáticos en esta enfermedad y que puede afectar a otros órganos adyacentes como los riñones, por lo que se producen quistes renales.

### Conflictos de interés

Ninguno.

### Fuentes de financiación

Ninguna.

## REFERENCIAS

1. 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>
2. Fahrner R, Dennler SGC, Dondorf F, Ardelt M, Rauchfuss F, Settmacher U. Liver resection and transplantation in Caroli disease and syndrome. *J Visc Surg*. 2019;156(2):91-95. <https://doi.org/10.1016/j.jvisurg.2018.06.001>
3. Uribarrena Amezaga R, Raventós N, Fuentes J, Elías J, Tejedo V, Uribarrena Echebarría R. Diagnóstico y tratamiento de los quistes de colédoco. Presentación de 10 nuevos casos. *Rev Esp Enferm Dig*. 2008;100(2):71-5. <https://doi.org/10.4321/s1130-01082008000200002>
4. Tello de Meneses Salazar A, Riggen Martínez L, Orozco Chávez EG. Quiste de colédoco tipo I: Diagnóstico por imagen y anastomosis hepático-duodenal como medida terapéutica. *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex*. 2013;70(6):482-7.
5. 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>
6. Burt MJ, Chambers ST, Chapman BA, Strack MF, Troughton WD. Two cases of Caroli's disease: diagnosis and management. *J Gastroenterol Hepatol.* 1994;9(2):194-7.  
<https://doi.org/10.1111/j.1440-1746.1994.tb01242.x>
  7. Ciambotti GF, Ravi J, Abrol RP, Arya V. Right-sided monolobar Caroli's disease with intrahepatic stones: non-surgical management with ERCP. *Gastrointest Endosc.* 1994;40(6):761-4.  
[https://doi.org/10.1016/S0016-5107\(94\)70125-3](https://doi.org/10.1016/S0016-5107(94)70125-3)
  8. Bakhotmah MA. Successful control of external biliary fistula by using SMS 201-995 in a child. *HPB Surg.* 1996;9(3):183-4.  
<https://doi.org/10.1155/1996/80945>
  9. Yuksel A, Has R, Isikoglu M, Suoglu O. Prenatal diagnosis of Caroli's disease. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;19(5):525-6.  
<https://doi.org/10.1046/j.1469-0705.2002.00692.x>
  10. Vlachogiannakos J, Potamianos S, Triantos C, Makri I, Imvrios G, Patsiaoura K, et al. Monolobar Caroli's disease complicated by cholangiocarcinoma in a 70-year-old man, previously asymptomatic. *Gastrointest Endosc.* 2004;60(2):297-300.  
[https://doi.org/10.1016/s0016-5107\(04\)01572-x](https://doi.org/10.1016/s0016-5107(04)01572-x)
  11. Gold DM, Stark B, Pettei MJ, Levine JJ. Successful use of an internal biliary stent in Caroli's disease. *Gastrointest Endosc.* 1995;42(6):589-92.  
[https://doi.org/10.1016/s0016-5107\(95\)70018-8](https://doi.org/10.1016/s0016-5107(95)70018-8)
  12. Marchal GJ, Desmet VJ, Proesmans WC, Moerman PL, Van Roost WW, Van Holsbeeck MT, et al. Caroli disease: high-frequency US and pathologic findings. *Radiology.* 1986;158(2):507-11.  
<https://doi.org/10.1148/radiology.158.2.3510448>
  13. Sood GK, Mahapatra JR, Khurana A, Chaudhry V, Sarin SK, Broor SL. Caroli disease: computed tomographic diagnosis. *Gastrointest Radiol.* 1991;16(3):243-4.  
<https://doi.org/10.1007/BF01887356>
  14. Choi BI, Yeon KM, Kim SH, Han MC. Caroli disease: central dot sign in CT. *Radiology.* 1990;174(1):161-3.  
<https://doi.org/10.1148/radiology.174.1.2294544>
  15. Hermansen MC, Starshak RJ, Werlin SL. Caroli disease: the diagnostic approach. *J Pediatr.* 1979;94(6):879-82.  
[https://doi.org/10.1016/s0022-3476\(79\)80206-1](https://doi.org/10.1016/s0022-3476(79)80206-1)
  16. Pavone P, Laghi A, Catalano C, Materia A, Basso N, Passariello R. Caroli's disease: evaluation with MR cholangiopancreatography (MRCP). *Abdom Imaging.* 1996;21(2):117-9.  
<https://doi.org/10.1007/s002619900026>
  17. Pinós T, Xiol X, Herranz R, Figueras C, Catalá I. Caroli's disease versus polycystic hepatic disease. Differential diagnosis with Tc-99m DISIDA scintigraphy. *Clin Nucl Med.* 1993;18(8):664-7.  
<https://doi.org/10.1097/00003072-199308000-00008>
  18. Sharma R, Mondal A, Taneja V, Rawat HS. Radionuclide scintigraphy in Caroli's disease. *Indian J Pediatr.* 1997;64(1):105-7.  
<https://doi.org/10.1007/BF02795788>
  19. Kaiser JA, Mall JC, Salmen BJ, Parker JJ. Diagnosis of Caroli disease by computed tomography: report of two cases. *Radiology.* 1979;132(3):661-4.  
<https://doi.org/10.1148/132.3.661>
  20. Herman TE, Siegel MJ. Autosomal recessive polycystic disease with biliary dysgenesis. *J Perinatol.* 2001;21(5):339-40.  
<https://doi.org/10.1038/sj.jp.7200224>
  21. Desroches J, Spahr L, Leduc F, Pomier-Layrargues G, Picard M, Picard D, Chartrand R, Morais J. Noninvasive diagnosis of Caroli syndrome associated with congenital hepatic fibrosis using hepatobiliary scintigraphy. *Clin Nucl Med.* 1995;20(6):512-4.  
<https://doi.org/10.1097/00003072-199506000-00009>
  22. Won JH, Choi SY, Lee HK, Yi BH, Lee MH, Jung MJ. Accessory gallbladder in an intrahepatic location mimicking a cystic tumor of the liver: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2016;95(44):e5293.  
<https://doi.org/10.1097/MD.0000000000005293>
  23. Aguilera V, Rayón M, Pérez-Aguilar F, Berenguer J. Caroli's syndrome and imaging: report of a case. *Rev Esp Enferm Dig.* 2004;96(1):74-6.  
<https://doi.org/10.4321/s1130-01082004000100009>
  24. Jarry J, Leblanc F, Saric J. Maladie de Caroli monolobaire. *Presse Med.* 2010;39(7-8):847-8. French.  
<https://doi.org/10.1016/j.lpm.2009.10.018>
  25. Lyons TJ, Benbow EW, Taylor PM, McCloy RF. Inflammatory pseudotumour of the liver: antecedent causes and clinical experience. *J Hepatol.* 1993;19(2):273-8.  
[https://doi.org/10.1016/s0168-8278\(05\)80582-3](https://doi.org/10.1016/s0168-8278(05)80582-3)
  26. Evans-Jones G, Cudmore R. Choledochal cyst and congenital hepatic fibrosis. *J Pediatr Surg.* 1990;25(12):1259-60.  
[https://doi.org/10.1016/0022-3468\(90\)90524-d](https://doi.org/10.1016/0022-3468(90)90524-d)
  27. Senyüz OF, Yesildag E, Kuruoglu S, Yeker Y, Emir H. Caroli's disease in children: is it commonly misdiagnosed? *Acta Paediatr.* 2005;94(1):117-20.  
<https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2005.tb01798.x>
  28. Ninan VT, Nampoory MR, Johny KV, Gupta RK, Schmidt I, Nair PM, et al. Caroli's disease of the liver in a renal transplant recipient. *Nephrol Dial Transplant.* 2002;17(6):1113-5.  
<https://doi.org/10.1093/ndt/17.6.1113>
  29. Fulcher AS, Turner MA, Sanyal AJ. Case 38: Caroli disease and renal tubular ectasia. *Radiology.* 2001;220(3):720-3.  
<https://doi.org/10.1148/radiol.2203000825>
  30. Esmer C, Alvarez-Mendoza A, Lieberman E, Del Castillo V, Ridaura-Sanz C. Liver fibrocystic disease and polydactyly: proposal of a new syndrome. *Am J Med Genet.* 2001;101(1):12-6.  
<https://doi.org/10.1002/ajmg.1314>
  31. Jense H, Krause FJ. Caroli-Syndrom-Zufallsbefund bei der postoperativen T-Drain-Cholangiographie. *Rofo.* 1983;139(5):576-8.  
<https://doi.org/10.1055/s-2008-1055953>

32. Treacy PJ, Worthley CS, Harley HA. Computed tomography infusion cholangiography in the management of Caroli's syndrome. *Aust N Z J Surg.* 1997;67(4):221-2. <https://doi.org/10.1111/j.1445-2197.1997.tb01947.x>
33. Zangger P, Grossholz M, Mentha G, Lemoine R, Graf JD, Terrier F. MRI findings in Caroli's disease and intrahepatic pigmented calculi. *Abdom Imaging.* 1995;20(4):361-4. <https://doi.org/10.1007/BF00203372>
34. Wu KL, Changchien CS, Kuo CM, Chuah SK, Chiu YC, Kuo CH. Caroli's disease - a report of two siblings. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2002;14(12):1397-9. <https://doi.org/10.1097/00042737-200212000-00019>
35. Hernández-Ortiz J, Corona R, Méndez-Sánchez N. Caroli's disease and choledochal cyst. *Ann Hepatol.* 2002;1(4):196. [https://doi.org/10.1016/S1665-2681\(19\)32166-0](https://doi.org/10.1016/S1665-2681(19)32166-0)
36. Chiba T, Shinozaki M, Kato S, Goto N, Fujimoto H, Kondo F. Caroli's disease: central dot sign re-examined by CT arteriography and CT during arterial portography. *Eur Radiol.* 2002;12(3):701-2. <https://doi.org/10.1007/s003300101048>
37. Cheung VT, Joshi D, Amin Z, Webster GJ. Fever and right upper quadrant pain in a 24-year-old male. Caroli disease and splenomegaly suggesting portal hypertension. *Gut.* 2014;63(10):1626, 1625. <https://doi.org/10.1136/gutjnl-2014-306987>
38. Makino I, Tani T, Shimizu K, Takamura H, Fujimura T, Nishimura G, et al. [A case of monobar Caroli's disease]. *Nihon Shokakibyō Gakkai Zasshi.* 2006;103(3):316-21.
39. Badura J, Król R, Kurek A, Hartleb M, Cierpka L. Left-hemihepatectomy as a method of treatment of locally limited Caroli disease. *Pol Przegl Chir.* 2013;85(11):663-5. <https://doi.org/10.2478/pjs-2013-0100>
40. Cha BH, Lee SH, Hwang JH, Kim SY, Kim HY. [A case of caroli disease with biliary stones]. *Korean J Gastroenterol.* 2009;54(4):201-4. <https://doi.org/10.4166/kjg.2009.54.4.201>
41. Deimel A, Sturm J, Vielfort T, Zöpf T. Oberbauchschmerzen und Fieberschübe bei einer 44-jährigen Philippinerin. *Internist (Berl).* 2018;59(3):276-281. <https://doi.org/10.1007/s00108-017-0320-2>
42. Bodas A, Maluenda C, Rivilla F, Ortega L, Pérez O. Caroli's syndrome and horseshoe kidney: a case report. *Acta Paediatr.* 2001;90(4):469-71.
43. Dhanjal NS, Sharif AW, Rosenfelder NA, Lim AK, Taylor-Robinson SD. Cystic duct dilatation after cholecystectomy in fibropolycystic liver disease. *J Hepatol.* 2005;43(1):192. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2004.08.027>
44. Navascués R, Quiñones L, Guinea O, Guerediaga F. Enfermedad de Caroli en paciente portador de trasplante renal por poliquistosis. *Nefrología.* 2005;25(3):336-337.
45. Lesmana CR, Harris A, Kooshartoro A, Poerniati K, Hukom R, Czeresna HS, et al. Hepatic cirrhosis caused by Caroli disease. *Acta Med Indones.* 2005;37(1):33-5.
46. Bonet J, Oller B, Castellote E, Rodríguez N. Caroli's disease and cystic kidney disease in a woman. *Nephron.* 1996;73(2):310-1. <https://doi.org/10.1159/000189058>
47. Takatsuki M, Uemoto S, Inomata Y, Egawa H, Kiuchi T, Hayashi M, et al. Living-donor liver transplantation for Caroli's disease with intrahepatic adenocarcinoma. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2001;8(3):284-6. <https://doi.org/10.1007/s005340170030>
48. Loreno M, Bo P, Senzolo M, Cillo U, Naoumov N, Burra P. Successful pregnancy in a liver transplant recipient treated with lamivudine for de novo hepatitis B in the graft. *Transpl Int.* 2005;17(11):730-4. <https://doi.org/10.1007/s00147-004-0785-5>
49. Braga AC, Calheno A, Rocha H, Lourenço-Gomes J. Caroli's disease with congenital hepatic fibrosis and medullary sponge kidney. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1994;19(4):464-7. <https://doi.org/10.1097/00005176-199411000-00018>
50. Charny CK, Ling P, Botet J, Blumgart LH. Clinical observation: congenital absence of the left portal vein in a patient undergoing hepatic resection. *HPB Surg.* 1997;10(5):323-6; discussion 326-7. <https://doi.org/10.1155/1997/18965>
51. Ozkurt S, Canaz F, Temiz G, Sahin G, Yalcin AU. Unusual renal manifestation of Caroli disease: AA amyloidosis. *Ren Fail.* 2012;34(7):930-3. <https://doi.org/10.3109/0886022X.2012.690923>
52. Lall NU, Hogan MJ. Caroli disease and the central dot sign. *Pediatr Radiol.* 2009;39(7):754. <https://doi.org/10.1007/s00247-009-1147-3>
53. Lefere M, Thijs M, De Hertogh G, Verslype C, Laleman W, Vanbeckevoort D, et al. Caroli disease: review of eight cases with emphasis on magnetic resonance imaging features. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2011;23(7):578-85. <https://doi.org/10.1097/MEG.0b013e3283470fcd>
54. Levin G, Sabag L, Khatab AA, Rottenstreich A. An unusual case of pregnancy in a patient with Caroli's syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2018;228:333-335. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2018.06.030>
55. Perricone G, Vanzulli A. Education and imaging. *Hepatology: "central dot sign" of Caroli syndrome.* *J Gastroenterol Hepatol.* 2015;30(2):234. <https://doi.org/10.1111/jgh.12828>
56. Takaki Y, Takahashi M, Ueno S, Fukui K. Radiologic demonstration of Caroli's disease: a case report. *J Comput Tomogr.* 1986;10(2):153-6. [https://doi.org/10.1016/0149-936x\(86\)90068-8](https://doi.org/10.1016/0149-936x(86)90068-8)
57. Watschinger B, Schwaighofer B, Wrba F, Pohanka E, Kovarik J. Secondary hypersplenism due to Caroli syndrome complicating immunosuppression in a renal allograft recipient. *Nephron.* 1989;51(3):413-5. <https://doi.org/10.1159/000185334>
58. Saracibar E, Martín J, Sedano E. Pericarditis constrictiva y quistes hepáticos unilobulares. *Revista clínica española.* 2001;201(8):483-484. [https://doi.org/10.1016/S0014-2565\(01\)70887-9](https://doi.org/10.1016/S0014-2565(01)70887-9)

59. Shenoy P, Zaki SA, Shanbag P, Bhongade S. Caroli's syndrome with autosomal recessive polycystic kidney disease. *Saudi J Kidney Dis Transpl*. 2014;25(4):840-3. <https://doi.org/10.4103/1319-2442.135176>
60. Ahmed Z, Pemira S, Chaoji, Mundle R. Caroli's disease-a case report. *Journal of Evolution of Medical and Dental Sciences*. 2013;2(41):7936-7939. <https://doi.org/10.14260/jemds/1398>
61. Bawany MZ, Alaradi O, Nawras A. Caroli's syndrome in a post renal transplant patient: case report and review of the literature. *Saudi J Gastroenterol*. 2012;18(1):59-61. <https://doi.org/10.4103/1319-3767.91728>
62. Kil H, Choi EY, Jeong JI, Park CS, Park SM, Kim SH, et al. A case of simple type Caroli's disease confined to right lobe of the liver. *Korean J Gastroenterol*. 2007;50(4):271-6.
63. Kumar A, Akselrod D, Prikis M. Caroli Disease Revisited: A Case of a Kidney Transplant Patient With Autosomal Polycystic Kidney Disease and Recurrent Episodes of Cholangitis. *Transplant Proc*. 2019;51(2):541-544. <https://doi.org/10.1016/j.transproceed.2018.12.025>
64. Carrera C, Castiella A, Fernandez J, Cosme A, Garcia-Bengoechea M. Caroli's disease diagnosed by magnetic resonance cholangiopancreatography. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2002;14(5):577. <https://doi.org/10.1097/00042737-200205000-00019>
65. Sans M, Rimola A, Navasa M, Grande L, García-Valdecasas JC, Andreu H, et al. Liver transplantation in patients with Caroli's disease and recurrent cholangitis. *Transpl Int*. 1997;10(3):241-4. <https://doi.org/10.1007/s001470050050>
66. Kim RD, Book L, Haafiz A, Schwartz JJ, Sorensen JB, Gonzalez-Peralta RP. Liver transplantation in a 7-month-old girl with Caroli's disease. *J Pediatr Surg*. 2011;46(8):1638-41. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.04.011>
67. Izawa K, Tanaka K, Furui J, Matsumoto T, Segawa T, Tsunoda T, et al. Extended right lobectomy for Caroli's disease: report of a case and review of hepatectomized cases in Japan. *Surg Today*. 1993;23(7):649-55. <https://doi.org/10.1007/BF00311917>
68. Murcia S, Serrano B. Enfermedad y síndrome de Caroli. Presentación de dos casos y revisión de literatura. *Rev Fac Med*. 2002;50(1):88-91.
69. Sinha RJ, Sharma A, Singh V, Pandey S. Medullary sponge kidney and Caroli's disease in a patient with stricture urethra: look for the hidden in presence of the apparent. *BMJ Case Rep*. 2018;11(1):bcr2018226746. <https://doi.org/10.1136/bcr-2018-226746>
70. Martínez A, Gorrioz J, Bover J, Segura-de la Morena J, Cebollada J, Escalada J, et al. Documento de consenso para la detección y manejo de la enfermedad renal crónica. *Nefrología*. 2014;34(2):243-62.
71. Balsells J, Margarit C, Murio E, Lazaro JL, Charco R, Vidal MT, et al. Adenocarcinoma in Caroli's disease treated by liver transplantation. *HPB Surg*. 1993;7(1):81-6; discussion 86-7. <https://doi.org/10.1155/1993/61048>
72. Higuera F, Servín A, Navarro A, Soto-Martínez K, Cruz-Estrada A, Alexanderson-Rosas EG. Identificación de principales factores predictivos relacionados con mortalidad hepática y muerte cardiovascular en pacientes cirróticos con diabetes tipo 2: estudio de cohorte histórica con seguimiento a 10 años. *Revista de Gastroenterología de México*. 2018;83(supl 2):9-13.