

## REPORTE DE CASO

### Dilatación del árbol biliar tipo IVa. A propósito de un caso

Vilera M, González V, López V, Cornejo M.



#### RESUMEN

La enfermedad de Caroli es un trastorno congénito causado por un defecto en la remodelación de la placa ductal en la embriogénesis y se caracteriza por la presencia de dilatación sacular multifocal de los conductos biliares segmentarios. Existen dos variedades: aquella con fibrosis hepática congénita, denominada en la literatura como “síndrome de Caroli” que constituye la forma compleja y aquella con fibrosis hepática simple. Las complicaciones tardías más habituales son la cirrosis biliar secundaria, los abscesos intrahepáticos y los tumores, siendo el más frecuente el colangiocarcinoma. Afecta principalmente a las mujeres y puede presentarse en cualquier edad, aunque la frecuencia del diagnóstico disminuye luego de los 50 años. Es una patología poco frecuente, con una incidencia anual estimada de 1 caso por millón de habitantes. En esta ocasión, se presenta el caso de paciente femenina de 24 años, natural y procedente de Barinas, con diagnóstico previo de enfermedad de Caroli por medio de una colangiografía realizada en el año 2013, quien refiere inicio de enfermedad actual en diciembre del 2015 al presentar ictericia, coluria y dolor en hipocondrio derecho, de moderada intensidad, no irradiado que cede de manera espontánea. No hubo variación de los síntomas hasta el 27 de febrero que presenta hematemesis, asiste a un centro de la localidad y se refiere al HUC donde se decide su ingreso el 2/03/2016. El objetivo es presentar la evolución del caso, ya que es de gran interés médico debido a su baja incidencia.

**Palabras clave:** Cirrosis hepática, enfermedad de Caroli, hipertensión portal, insuficiencia hepática, síndrome de Caroli.