

## Cirujano General

Volumen  
Volume 25

Número  
Number 1

Enero-Marzo  
January-March 2003

*Artículo:*

Cistadenoma hepatobiliar y enfermedad poliquística hepática: Informe de dos pacientes

Derechos reservados, Copyright © 2003:  
Asociación Mexicana de Cirugía General, A. C.

Otras secciones de  
este sitio:

- 👉 [Índice de este número](#)
- 👉 [Más revistas](#)
- 👉 [Búsqueda](#)

*Others sections in  
this web site:*

- 👉 [Contents of this number](#)
- 👉 [More journals](#)
- 👉 [Search](#)



[www.Medigraphic.com](http://www.Medigraphic.com)

# Cistadenoma hepatobiliar y enfermedad poliquística hepática: Informe de dos pacientes

*Hepatobiliary cystadenoma and polycystic liver disease.  
Report on two patients*

*Dra. Ma. Eugenia Galindo Rujana,  
Dr. José Fenig Rodríguez,\*  
Dr. Héctor Pedraza Mendoza,  
Dr. José Fernández de Castro,  
Dr. Alfonso Cabildo Flores,†  
Dra. Ana Lilia Sandoval Mejía,  
Dr. Jorge Ramírez Pérez*

## Resumen

**Objetivo:** Informar de dos pacientes, una con enfermedad poliquística del adulto y otra con cistadenoma hepatobiliar con estroma mesenquimatoso.

**Sede:** Hospital de tercer nivel de atención

**Descripción de los casos:** **Paciente 1.** Mujer de 71 años de edad, con padecimiento de tres meses de evolución caracterizado por dolor en hipocondrio derecho y sensación de pesantez. Se le realizó tomografía abdominal, la cual mostró lesiones quísticas hepáticas, la mayor en el lóbulo izquierdo, de 15 cm de diámetro. La colangiografía demostró que los quistes no se comunicaban con el árbol biliar. Se intervino quirúrgicamente efectuando resección del quiste mayor y colecistectomía. Diagnóstico histopatológico: Enfermedad poliquística hepática del adulto (EPH). Resección de un quiste de 11 cm.

## Abstract

**Objective:** To inform on two patients, one with adult polycystic liver disease and the other with a hepatobiliary cystadenoma and mesenchymal stroma.

**Setting:** Third level health care hospital.

**Description of the cases:** **Patient 1.** Woman, 71 years old, with a disorder of 3 months of evolution characterized by pain in the right hypochondrium and sensation of heaviness. The abdominal tomography revealed hepatic cystic lesions, the largest in the left lobule, 15 cm in diameter. Cholangiography revealed that the cysts did not communicate with the biliary trunk. She was subjected to surgery, performing resection of the largest cyst and cholecystectomy. Histopathological diagnosis: Adult polycystic liver disease. Resection of an 11-cm cyst.

De los Servicios de Anatomía Patológica, Cirugía General y Radiodiagnóstico.  
Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional, "La Raza" Instituto Mexicano del Seguro Social. México, D.F.

Recibido para publicación: 21 de febrero de 2002.

Aceptado para publicación: 17 de abril de 2002.

\* Miembro de la Asociación Mexicana de Cirugía General, A.C.

Correspondencia: Galindo Rujana ME. Servicio de Anatomía Patológica del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional "La Raza" IMSS.

Seris y Zaachila. Colonia La Raza Delegación Azcapotzalco, México, D.F.

E-mail: marucagalindo1@hotmail.com.mx

**Paciente 2:** Mujer de 30 años de edad, con antecedente de resección de quistes hepáticos en dos ocasiones, desconociéndose el diagnóstico histopatológico. Se presentó con dolor en hipocondrio derecho y epigastrio, náusea, dispepsia y plenitud postprandial. El ultrasonido hepático mostró una lesión anecoica, grande, multilobulada localizada en el lóbulo hepático derecho. Se realizó cistectomía hepática. Diagnóstico histopatológico: Cistadenoma hepatobiliar con estroma mesenquimatoso.

**Conclusión:** La enfermedad poliquística hepática se caracteriza por la presencia de múltiples quistes de tamaño variable, se transmite con carácter autosómico dominante y frecuentemente se asocia a enfermedad poliquística renal. El cistadenoma con estroma mesenquimatoso se describe como quiste multiloculado, revestido por un epitelio columnar o cúbico y con un estroma subyacente, mesenquimatoso; rodeados por una pseudocápsula de tejido conectivo que los separa del parénquima adyacente.

**Palabras clave:** Hígado, quistes hepáticos, cistadenoma hepatobiliar

**Cir Gen 2003;25: 49-53**

**Patient 2.** Woman, 30 years old, with antecedents of two hepatic cysts resections, without knowing the histopathological diagnosis. She presented pain in the right hypochondrium and epigastrium, nausea, dyspepsia, and postprandial plenitude. Hepatic ultrasound revealed a large anechoic lesion, multiloculated, located in the right hepatic lobule. Hepatic cystectomy was performed. Histopathological diagnosis: Hepatobiliary cystadenoma with mesenchymal stroma.

**Conclusion:** Hepatic polycystic disease is characterized by the presence of multiple variably sized cysts, is autosomically dominant, and is frequently associated to renal polycystic disease. The cystadenoma with mesenchymal stroma is described as a multiloculated cyst, covered by a columnar or cubic epithelium and a subjacent mesenchymal stroma, surrounded by a pseudocapsule of connective tissue that separates them from the adjacent parenchyma.

**Key words:** Liver, hepatic cyst, cystademonia.

**Cir Gen 2003;25: 49-53**

## Introducción

Las lesiones quísticas del hígado son poco frecuentes. Existe un grupo heterogéneo de lesiones en las que la alteración fundamental es la distorsión de la arquitectura normal del árbol biliar intrahepático, siendo una de éstas la enfermedad poliquística hepática del adulto.<sup>1</sup> En esta entidad se observan múltiples lesiones quísticas, difusas, revestidas por un epitelio biliar cúbico en el 90% de los pacientes. Estos quistes no se comunican con el árbol biliar. La enfermedad frecuentemente se acompaña de lesiones renales, y los quistes hepáticos constituyen la manifestación extrarrenal más frecuente de la enfermedad poliquística renal autosómica dominante, se encuentra en el 15% al 40% de los pacientes afectados, en estos casos la alteración renal es la que domina el cuadro clínico y la que determina el pronóstico final; se cree que las lesiones hepáticas y renales obedecen a una patogenia común.<sup>2</sup> El modo de herencia de la enfermedad poliquística hepática del adulto es autosómico dominante y frecuentemente los quistes hepáticos son asintomáticos, sin embargo, el agrandamiento de uno de ellos puede originar dolor abdominal o ictericia, por compresión del árbol biliar, lo que hace necesario el tratamiento quirúrgico.<sup>3-9</sup>

Dentro de las neoplasias quísticas primarias del hígado, de origen biliar, el cistadenoma hepatobiliar y el cistadenocarcinoma hepatobiliar son las más frecuentemente encontradas. Pueden originarse tanto en el parénquima hepático como en el sistema biliar extrahepático, incluyendo la vesícula biliar. Prácticamente

todos los pacientes son adultos y existe un gran predominio en las mujeres.<sup>2,10-13</sup>

A continuación informamos dos casos de lesiones quísticas, la primera corresponde a la enfermedad poliquística hepática del adulto y la segunda a un cistadenoma hepatobiliar con estroma mesenquimatoso, en el que existía el antecedente de resección de quistes hepáticos en dos ocasiones previas.

## Descripción de los pacientes

### Paciente 1

Mujer de 71 años de edad, quien acudió por presentar dolor abdominal en hipocondrio derecho y sensación de pesantez de tres meses de evolución. La tomografía hepática mostró múltiples quistes hepáticos, el mayor en el lóbulo izquierdo. El ultrasonido reveló una lesión intrahepática de 98.8 mm de diámetro mayor, anecoica (**Figura 1**), la colangiografía demostró que los quistes no se comunicaban con el árbol biliar. Se investigó y descartó enfermedad poliquística renal. Se intervino quirúrgicamente realizando resección del quiste mayor que estaba localizado en el borde anterior del lóbulo izquierdo y colecistectomía. La vía biliar estaba engrosada y existían múltiples adherencias perivesiculares. Descripción macroscópica: Quiste hepático, ovoide, de 11 x 10 x 7 cm, pesó 400 gr. Superficie externa lisa, transparente, con parénquima hepático en los límites quirúrgicos. Al corte con líquido claro en su interior, de superficie lisa, con algunas trabéculas y con un espesor de la pared de 0.3 cm (**Figura 2**).



Fig. 1. USG Abdominal: Lesión intrahepática, anecoica, de bordes bien definidos.

Descripción microscópica: Quiste revestido por un epitelio cúbico simple, de pared delgada, constituida por tejido fibroconectivo. Parénquima hepático con ligero infiltrado inflamatorio linfocítico en los espacios porta y esteatosis de gota gruesa (**Figura 3**).

Diagnóstico histopatológico: Enfermedad poliquística hepática del adulto. Vesícula biliar: Colecistitis crónica.

#### Paciente 2

Mujer de 30 años de edad con antecedente de resección de dos quistes hepáticos cinco y siete años antes de su ingreso. El diagnóstico histopatológico de los mismos se desconoce. Inició su padecimiento actual 6 meses antes de su ingreso, con dolor en epigastrio e hipocondrio derecho, náusea, dispepsia y plenitud postprandial. Estudios de laboratorio: Fosfatasa alcalina de 210 u/l. TAC de abdomen: Lesión hepática quística en el lóbulo izquierdo, de 20 cm de diámetro (**Figura 4**). Se intervino quirúrgicamente, efectuando cistectomía hepática derecha.

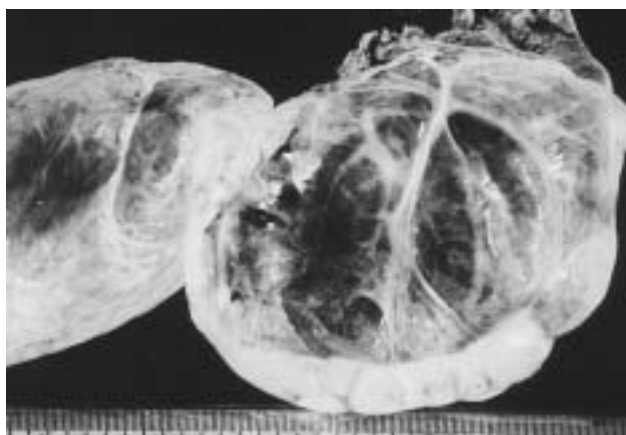


Fig. 2. Aspecto macroscópico del quiste: La pared es delgada, translúcida y lisa, con trabéculas focales.

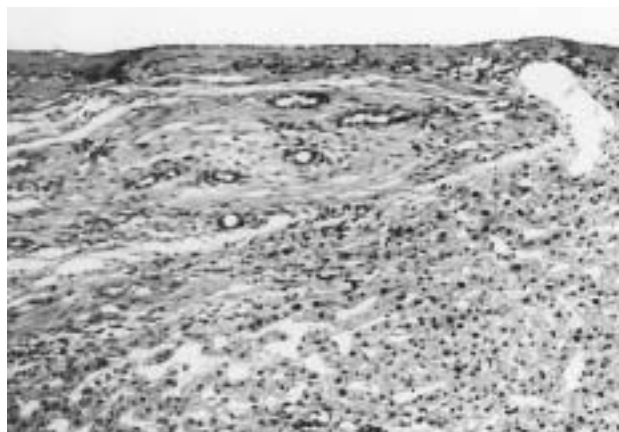


Fig. 3. Fotomicrografía: El quiste está revestido por un epitelio cúbico simple con una capa externa delgada de colágena.

Descripción macroscópica: Quiste de 19 X 12 X 9 cm, pesó 300 gr, de superficie externa lobulada, gris, con áreas café oscuras y con vasos aparentes. Al corte es multiloculada, contiene un líquido cetrino y es de superficie irregular, algunos lóculos contienen material hemático en su interior, los mayores miden 1.0 cm y los menores 0.3 cm, el espesor de la pared varió de 0.2 a 0.6 cm (**Figura 5**).

Descripción microscópica: Quiste revestido por un epitelio cúbico simple, el citoplasma de algunas células contiene moco. La pared del quiste, en su porción media y debajo del epitelio, está constituida por células mesenquimatosas, de núcleos ovales a fusiformes, hiper cromáticos, de escaso citoplasma, estas células semejan a las del estroma ovárico. La porción más externa de la pared está constituida por tejido conectivo en el que existe infiltrado linfocítico y calcificaciones múltiples. El parénquima hepático circundante forma nódulos y los espacios porta contienen linfocitos (**Figura 6**).

Diagnóstico histopatológico: Cistadenoma hepatobiliar con estroma mesenquimatoso.

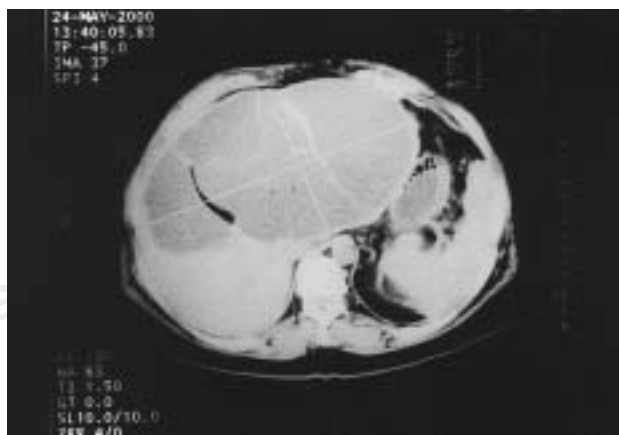
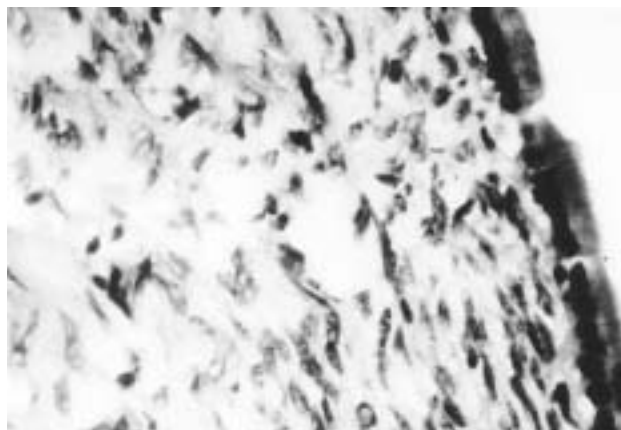


Fig. 4. TAC de abdomen: Quiste multiloculado en lóbulo hepático izquierdo.



**Fig. 5.** Aspecto macroscópico del quiste: Superficie interna multilocular, gris, con áreas café oscuras y con vasos aparentes.



**Fig. 6.** Fotomicrografía: El epitelio que reviste el quiste es cúbico simple, algunas células son mucoproduktoras. Debajo del mismo se observan células mesenquimatosas, fusocelulares, parecidas a las del estroma ovárico.

### Discusión

Las lesiones quísticas del hígado se encuentran ocasionalmente en la práctica de la patología quirúrgica. Dentro de éstas se encuentra la enfermedad poliquística hepática del adulto, la que se hereda de forma autosómica dominante, el gen causante fue mapeado en el cromosoma 19p 13.2-13.1.<sup>4</sup> Aunque la mayor parte de los pacientes con esta enfermedad son asintomáticos, el crecimiento exagerado de estos quistes hará necesario el tratamiento quirúrgico, debido a que puede originar ictericia secundaria a la compresión del árbol biliar o dolor abdominal. El tamaño de los quistes varía de pocos milímetros hasta 10 cm<sup>2</sup>, sin embargo, se han informado casos como el publicado por Ramirez y cols que han alcanzado hasta 46 cm de diámetro.<sup>14</sup> Existen diferentes procedimientos quirúrgicos<sup>1,2,5,7,11</sup> para el tratamiento de estas lesiones, en nuestro caso se resecó totalmente el quiste de mayor tamaño y, hasta la fecha, la evolución de la paciente ha sido satisfactoria.

Dentro de las neoplasias primarias y quísticas del hígado se encuentra el cistadenoma hepatobiliar con estroma mesenquimatoso, descrito en 1985 por Wheeler y Edmonson;<sup>8</sup> ellos identificaron un grupo de tumores previamente caracterizados bajo el término general de cistadenoma biliar y los llamaron cistadenomas hepatobiliares con estroma mesenquimatoso, utilizando el término hepatobiliar debido a que se desconoce el origen exacto de los mismos. Estos tumores fueron caracterizados, por estos autores, como un grupo clínico-patológico de neoplasias que ocurrían exclusivamente en mujeres jóvenes y con un potencial de transformación maligna, por lo que requerían una resección quirúrgica completa, siempre que fuera técnicamente posible, para evitar también las recidivas.<sup>12</sup> Estas lesiones son poco comunes y representan el 4.6% del total de los quistes intrahepáticos de origen ductal biliar,<sup>13</sup> ocurren casi exclusivamente en mujeres (90%),<sup>3,4,10,11</sup> por lo menos los que poseen una capa subepitelial de células mesen-

quimatosas parecidas a las del ovario, con una edad media de 40 años. Macroscópicamente son lesiones lobuladas<sup>8,9</sup> de 3 a 24 cm de diámetro mayor y de superficie externa lisa y con una superficie interna generalmente lisa y multiloculada.

Histológicamente están constituidos por 3 capas: 1) Un epitelio columnar o cúbico de revestimiento. 2) Una capa intermedia, subepitelial de células mesenquimatosas y fusiformes, parecidas a las del ovario. 3) Una capa externa o pseudocápsula, constituida por tejido fibroconectivo, que los separa del parénquima hepático adyacente,<sup>8</sup> sin embargo, han sido descritos cistadenomas hepatobiliares que carecen de este estroma mesenquimatoso y que se presentan también en hombres.<sup>13</sup> Los cistadenocarcinomas originados en estos tumores tienen un curso más agresivo que los que tienen un estroma mesenquimatoso y se presentan en mujeres.<sup>15</sup>

Los cistadenomas hepatobiliares pueden originarse no sólo en el hígado, que es lo más frecuente, sino también en los conductos biliares extrahepáticos, incluyendo la vesícula biliar, hasta en un 17% de los casos según algunas series.<sup>3,13</sup>

Su histogénesis se desconoce y aún se discute, sin embargo, muchos autores coinciden en que se originan, embriológicamente, de nidos de células endodérmicas y mesodérmicas hepatobiliares primitivas.<sup>8,9,12,13</sup> Esto debido a que el epitelio de revestimiento de estas neoplasias tiene semejanzas con el de las células endodérmicas de las que se originan y que revisten, normalmente, los conductos biliares intrahepáticos, y a que las células estromales, subepiteliales, parecidas a las del ovario, son semejantes a las células primitivas y embrionarias, mesenquimatosas, que contribuyen a formar el tejido conectivo que rodea a los conductos biliares. Otros autores creen que estos tumores se desarrollan a partir de remanentes congénitos de intestino secuestrados en el hígado y

otros más, que se originan de restos ectópicos de la vesícula biliar que se encuentran en el hígado, debido al parecido del epitelio de revestimiento de estos tumores con el de la vesícula biliar en desarrollo.

Estas neoplasias son mejor diagnosticadas a través del ultrasonido abdominal, que revela masas con ecos internos.<sup>9</sup> Las recidivas de estos tumores se han encontrado, en algunas series, hasta en un 25% de los casos, sobre todo asociadas a la resección incompleta de los mismos<sup>12</sup> y, debido a que tienen el potencial de transformarse en tumores malignos y a que el diagnóstico diferencial por imagenología o por biopsia por aspiración con un cistadenocarcinoma hepatobiliar<sup>11</sup> puede ser muy difícil o imposible de realizar, es necesaria la resección total de la neoplasia con márgenes o límites quirúrgicos adecuados.<sup>3,9,12</sup>

### Conclusión

La enfermedad poliquística hepática se caracteriza por múltiples quistes de tamaño variable, se trasmite con carácter autosómico dominante. El cistadenoma hepatobiliar es más frecuente en mujeres y por su potencial malignidad deben researse.

### Dedicatoria

Este artículo está dedicado a la memoria del Dr. Alfonso Cabildo Flores

### Referencias

1. Soravia C, Mentha G, Giostra E, Morel P, Rohner A. Surgery for adult polycystic liver disease. *Surgery* 1995; 117: 272-5.
2. Chen MF. Surgery for adult polycystic liver disease. *J Gastroenterol Hepatol* 2000; 15: 1239-42.
3. Devaney K, Goodman ZD, Ishak KG. Hepatobiliary cystadenoma and cystadenocarcinoma. A light microscopic and immunohistochemical study of 70 patients. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 1078-91.
4. Reynolds DM, Falk CT, Li A, King BF, Kamath PS, Huston J 3<sup>rd</sup> et al. Identification of a locus for autosomal dominant polycystic liver disease, on chromosome 19p 13.2-13.1. *Am J Hum Genet* 2000; 67: 1598-604.
5. Johnson LB, Kuo PC, Plotkin JS. Transverse hepatectomy for symptomatic polycystic liver disease. *Liver* 1999; 19: 526-8.
6. Kwok MK, Lewin KJ. Massive hepatomegaly in adult polycystic liver disease. *Am J Surg Pathol* 1988; 12: 321-4.
7. Gigot JF, Jadoul P, Que F, Van Beers BE, Etienne J, Horsmans Y, et al. Adult polycystic liver disease: is fenestration the most adequate operation for long-term management? *Ann Surg* 1997; 225: 286-94.
8. Wheeler DA, Edmondson HA. Cystadenoma with mesenchymal stroma (CMS) in the liver and bile ducts. A clinicopathologic study of 17 cases, 4 with malignant change. *Cancer* 1985; 56: 1434-45.
9. Akwari OE, Tucker A, Seigler HF, Itani KM. Hepatobiliary cystadenoma with mesenchymal stroma. *Ann Surg* 1990; 211: 18-27.
10. Choi BI, Lim JH, Han MC, Lee DH, Kim SH, Kim YI, et al. Biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: CT and sonographic findings. *Radiology* 1989; 171: 57-61.
11. Del Poggio P, Jamoletti C, Forloni B, De Benedectis R, Mattiello M, Corti D, et al. Malignant transformation of biliary cystadenoma: a difficult diagnosis. *Dig Liver Dis* 2000; 32: 733-6.
12. Gourley WK, Kumar D, Bouton MS, Fish JC, Nealon W. Cystadenoma and cystadenocarcinoma with mesenchymal stroma of the liver. Immunohistochemical analysis. *Arch Pathol Lab Med* 1992; 116: 1047-50.
13. Subramony C, Herrera GA, Turbat-Herrera E. Hepatobiliary cystadenoma. A study of five cases with reference to histogenesis. *Arch Pathol Lab Med* 1993; 17: 1036-42.
14. Ramírez TD, Zaldivar RFR, Beltrán RTA, López RS, López LJM, Rodríguez BA, et al. Quiste hepático gigante, informe de un caso. *Cir Gen* 2001; 23:182-4.
15. Rosai J. *Ackerman's Surgical Pathology*. Volumen uno, Octava edición. Mosby.

