



Caso clínico

## Enfermedad poliquística hepática: un reporte de caso con intervención laparoscópica

### Polycystic liver disease: a case report with laparoscopic intervention

Eduardo Gil-Hurtado,<sup>\*,‡</sup> Javier García-Luna,<sup>\*</sup> Luis Alberto Balan-Can,<sup>\*</sup> Sharon de Isabel Zapata-Ramayo<sup>\*</sup>

<sup>\*</sup> Hospital General de Especialidades «Dr. Javier Buenfil Osorio», Secretaría de Salud. México.

<sup>‡</sup> ORCID: 0009-0003-7836-0639

#### RESUMEN

**Introducción:** la enfermedad poliquística hepática es una afección hereditaria poco frecuente, ocupando 3% de las lesiones benignas hepáticas que resulta en la formación de quistes hepáticos debido a mutaciones en las proteínas transportadoras de líquidos y el crecimiento de células epiteliales hepáticas. Raramente se presenta de forma aislada sin estar asociada a enfermedad poliquística renal, la cual tiene una prevalencia de 0.05 a 0.13%. **Caso clínico:** paciente femenino de 31 años, sin antecedentes relevantes, con cinco meses de evolución de dolor abdominal tipo cólico en hipocondrio derecho, náuseas, astenia y adinamia. Una ecografía y tomografía revelaron múltiples quistes anecoicos en todo el parénquima hepático, ocupando 50% del lóbulo derecho (2,300 cm<sup>3</sup>), clasificados como Gigot III/Schnelldorfer tipo C. Se descartó la presencia de quistes renales. Se realizó una laparoscopia con destechamiento de los quistes mediante diatermia (corrientes de alta frecuencia) y aspiración de 2,300 cm<sup>3</sup> de contenido citrino, sin complicaciones posoperatorias. La paciente fue dada de alta dos días después y, en el seguimiento a un mes, presentó resolución completa de síntomas. **Conclusiones:** la enfermedad poliquística hepática es una enfermedad genética progresiva que requiere tratamiento en un número reducido de casos. Se recomienda manejo de soporte para síntomas leves y tratamiento quirúrgico en casos moderados o severos. En este caso realizamos destechamiento por laparoscopia de forma exitosa.

**Palabras clave:** enfermedad poliquística hepática, quistes hepáticos, clasificación de Gigot, laparoscopia, destechamiento de quistes.

#### ABSTRACT

**Introduction:** polycystic liver disease is a rare hereditary condition which makes up 3% of benign liver lesions that results in liver cysts due to mutations in fluid transport proteins and hepatic epithelial cell growth. Rarely, it occurs in isolation without polycystic kidney disease, which has a prevalence of 0.05 to 0.13%. **Clinical case:** a 31-year-old female with no relevant medical history presented with a 5-month history of colicky abdominal pain in the right hypochondrium, nausea, asthenia, and adynamia. Ultrasound and computed tomography revealed multiple anechoic cysts throughout the liver parenchyma, occupying 50% of the right lobe (2,200 cm<sup>3</sup>), classified as Gigot III/Schnelldorfer type C. Renal cysts were ruled out. Laparoscopy was performed with cyst unroofing using diathermy (high-frequency currents) and aspiration of 2,300 cm<sup>3</sup> of citrine content, without postoperative complications. The patient was discharged two days later and, at one-month follow-up, showed complete resolution of symptoms. **Conclusions:** polycystic liver disease is a progressive genetic condition requiring treatment in a small number of cases. Supportive management is recommended for mild symptoms, and surgical treatment for moderate or severe cases. Here we successfully treated the patient using laparoscopy and cyst unroofing.

**Keywords:** polycystic liver disease, liver cysts, Gigot classification, laparoscopy, cyst unroofing.

Recibido: 18/06/2024. Aceptado: 28/09/2024.

Correspondencia: **Eduardo Gil-Hurtado**

E-mail: egil91036@gmail.com

**Citar como:** Gil-Hurtado E, García-Luna J, Balan-Can LA, Zapata-Ramayo SI. Enfermedad poliquística hepática: un reporte de caso con intervención laparoscópica. Rev Mex Cir Endoscop. 2025; 26 (1-4): 29-33. <https://dx.doi.org/10.35366/122144>



INTRODUCCIÓN

Los quistes hepáticos son lesiones caracterizadas por una cavidad revestida por epitelio, pueden ser de origen congénito o adquiridos. Los quistes hepáticos congénitos pueden ser únicos o simples con una presentación de 4 a 5% en adultos en la población en general.<sup>1</sup> En países de Latinoamérica como Colombia se ha descrito una prevalencia de 2 a 7.8%.<sup>2</sup> En Países Bajos la prevalencia de la enfermedad poliquística hepática (EPH) se ha estimado en 1/100,000.<sup>3</sup> La enfermedad poliquística hepática aislada es una afección hereditaria poco frecuente que se caracteriza por la presencia de múltiples quistes en el hígado, causados por mutaciones en las proteínas transportadoras de agua y el crecimiento de células epiteliales hepáticas.<sup>4</sup>

En México, pocos casos de EPH han sido reportados y la mayoría se describieron hace décadas, en el Instituto Nacional de Nutrición «Salvador Zubirán» en Ciudad de México. El siguiente caso clínico describe a una paciente con EPH que presentó síntomas significativos y fue manejada exitosamente mediante laparoscopia. Este reporte destaca la importancia del uso de la laparoscopia en pacientes con EPH.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente femenino de 31 años, sin antecedentes médicos relevantes o historia familiar conocida de EPH, presentó un cuadro clínico de cinco meses de evolución caracterizado por dolor abdominal tipo cólico en hipocondrio derecho, sin irradiación, de intensidad moderada, el cual aumentaba después de la ingesta, acompañado de saciedad temprana, astenia, adinamia y náusea, sin emesis. La exacerbación del dolor abdominal llevó a la paciente a buscar atención médica en nuestra unidad hospitalaria.

En la evaluación clínica inicial, se realizaron estudios de laboratorio que incluyeron biometría hemática, perfil bioquímico y pruebas de funcionamiento hepático, todos con resultados dentro de rangos normales (Tabla 1).

Se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) con contraste intravenoso la cual reveló múltiples lesiones quísticas en todo el parénquima hepático, ocupando más de 50% del lóbulo derecho; la lesión más grande medía 20 × 20 cm (Figuras 1 y 2). Al no contar con antecedente de parasitosis, y con base en las características de las lesiones con bordes regulares con densidad tomográfica baja, menor a 10 UH (Unidades Hounsfield), se interpretan las lesiones como quistes múltiples hepáticos.

Se descartó la presencia de quistes renales mediante evaluación intencionada del TAC. Se clasificó como Gigot III/ Schnelldorfer tipo C, la cual se basa en el número y tamaño de los quistes, remanente de tejido hepático sano,

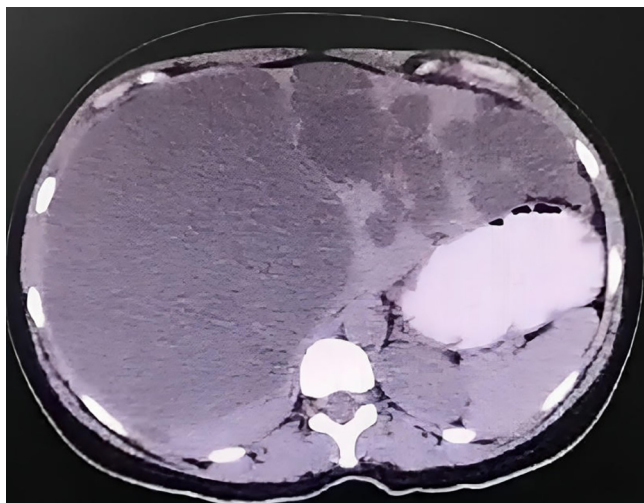
síntomas, además la presencia de hipertensión portal, estos componentes determinan la severidad de la enfermedad.

Debido a la severidad y cronicidad del padecimiento la paciente se ingresa a la unidad a cargo del servicio de cirugía general y se interviene quirúrgicamente dos días después mediante laparoscopia.

Durante el procedimiento, se visualizaron múltiples quistes de gran tamaño con contenido líquido en los segmentos hepáticos V, VI, VII y VIII. Se realizó el destechamiento de los quistes utilizando diatermia (transmisión de corrientes de alta frecuencia) y se aspiraron 2,300 cm<sup>3</sup> de contenido citrino sin complicaciones posoperatorias (Figura 3). La paciente tuvo una evolución favorable, reanudando la dieta y la deambulación ese mismo día por la noche. Fue dada de

Tabla 1: Estudios de laboratorio.

Examen	Resultado
<b>Química sanguínea</b>	
Glucosa	85 mg/dL
Creatinina	0.74 mg/dL
Urea	40 mg/dL
Ácido úrico	5 mg/dL
<b>Biometría hemática</b>	
Eritrocitos	3.90 millones/ $\mu$ L
Hemoglobina	13.6 g/dL
Hematocrito	36.7%
Volumen globular medio	91.3 fL
Hemoglobina corpuscular media	30.3 pg/célula
Leucocitos	4.67 miles/ $\mu$ L
Linfocitos	1.25 miles/ $\mu$ L
Monocitos	0.50 miles/ $\mu$ L
Eosinófilos	1.1%
Basófilos	0.6%
Neutrófilos en banda	0.0%
Neutrófilos segmentados	60.4%
Neutrófilos totales	2.82 miles/ $\mu$ L
Volumen plaquetario medio	9.2 fL
Plaquetas	291 miles/ $\mu$ L
<b>Pruebas de funcionamiento hepático</b>	
Alanino transaminasa (GOT)	20 U/L
Aspartato transaminasa (GPT)	24 U/L
Fosfatasa alcalina	40 U/L
Gamma-glutamil transpeptidasa (GGT)	34 U/L
Bilirrubina total	0.62 mg/dL
Bilirrubina directa	0.35 mg/dL
Bilirrubina indirecta	0.27 mg/dL
Albúmina	3.8 g/dL
<b>Pruebas coagulación</b>	
Tiempo de protrombina	10 seg
INR	0.9
Tiempo de tromboplastina parcial activado	40 seg
Fibrinógeno	250 mg/dL



**Figura 1:** Tomografía axial computarizada (TAC), con contraste en corte axial a nivel del hígado, con múltiples lesiones quísticas (> 20), con la lesión más grande midiendo 20 x 20 cm.

alta dos días después de la intervención. En el seguimiento a un mes, en la consulta externa, la paciente presentó resolución completa de los síntomas, no se otorgó manejo farmacológico posterior a la cirugía y se optó por vigilancia. En la consulta a dos meses, se valoró la necesidad de estudios de imagen de control; sin embargo, al continuar asintomática no se solicitaron. La paciente firmó un consentimiento informado y el estudio se apegó a la declaración de Helsinki.

### DISCUSIÓN

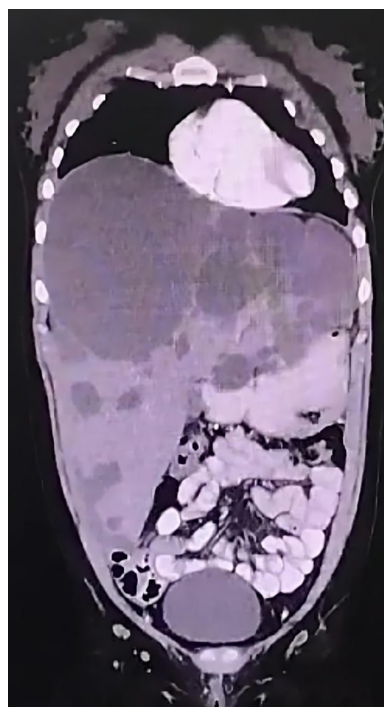
Los quistes hepáticos son lesiones caracterizadas por una cavidad revestida por epitelio, pueden ser de origen congénito o adquiridos. Los quistes hepáticos congénitos pueden ser únicos o simples con una presentación de 4 a 5% en adultos en la población en general.<sup>1</sup> En países de Latinoamérica como Colombia se ha descrito una prevalencia de 2 a 7.8%.<sup>2</sup> En Países Bajos la prevalencia de la enfermedad poliquística hepática (EPH) se ha estimado en 1/100,000.<sup>3</sup> La enfermedad poliquística hepática aislada es una afección hereditaria poco frecuente que se caracteriza por la presencia de múltiples quistes en el hígado, causados por mutaciones en las proteínas transportadoras de agua y el crecimiento de células epiteliales hepáticas.<sup>4</sup>

El diagnóstico se establece generalmente de manera incidental mediante estudios de imagen, y se clasifica según los criterios de Gigot y Schnelldorfer, que evalúan el número y tamaño de los quistes, así como la cantidad de tejido hepático sano restante.<sup>5</sup>

Los síntomas de la EPH varían dependiendo de la cantidad y tamaño de los quistes.<sup>5,6</sup> La mayoría de los pacientes

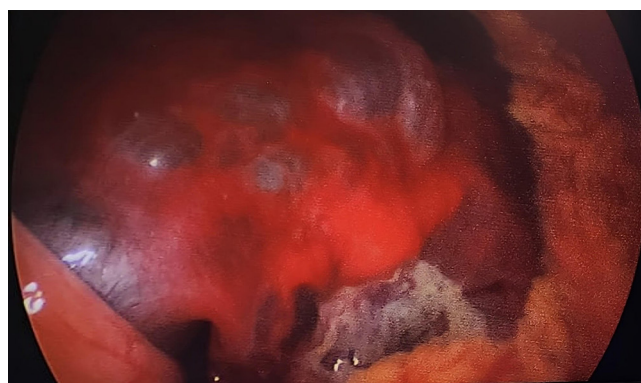
son asintomáticos, pero algunos pueden presentar dolor abdominal, distensión y compresión de órganos adyacentes.<sup>6</sup> Las complicaciones incluyen hemorragia, ruptura e infección de los quistes.<sup>5,6</sup> Los abordajes terapéuticos disponibles van desde el manejo sintomático y las intervenciones mínimamente invasivas, como el destechamiento de quistes mediante laparoscopia, hasta procedimientos más radicales como el trasplante hepático en casos severos que no responden a otras terapias.<sup>5,6</sup>

En México, pocos casos de EPH han sido reportados y la mayoría se describieron hace décadas, en el Instituto Nacional de Nutrición «Salvador Zubirán» en Ciudad de México,



**Figura 2:**

Tomografía axial computarizada (TAC), con contraste en corte coronal a nivel del hígado, con múltiples quistes ocupando más de 50% del parénquima hepático.



**Figura 3:** Imagen laparoscópica mostrando un quiste hepático de gran tamaño con contenido líquido.

se analizaron 82 casos en un periodo de 30 años, donde 74% de los casos fueron EPH, 16% quistes de colédoco, 10% fibrosis hepática benigna y 6% enfermedad de Caroli.<sup>7</sup>

Se debe indagar en el uso de anticonceptivos orales y terapia de reemplazo hormonal con estrógenos, ya que se ha asociado a exacerbación de la severidad de la enfermedad poliquística hepática.<sup>8</sup> El manejo médico es limitado, los análogos de somatostatina pueden disminuir la tasa de crecimiento, pero el efecto es de corta duración.<sup>8</sup> Es conveniente dividir en dos grupos a estos pacientes, en aquellos con función renal normal, y aquellos con desnutrición y ascitis, así mismo estimar porcentaje de parénquima hepático funcional y libre de quistes, con base en esto y sintomatología se puede otorgar un manejo individualizado.

Dentro de los tratamientos no operatorios o no quirúrgicos para quistes sintomáticos se encuentra la punción simple guiada por imagen; sin embargo, cuentan con alto índice de recurrencia entre 95-100%.<sup>9</sup>

Cuando los quistes están limitados a unos pocos segmentos hepáticos, la resección hepática es una alternativa terapéutica. No obstante, debe ser realizada únicamente en pacientes con sintomatología severa que no son candidatos a trasplante hepático.<sup>9</sup>

La terapia quirúrgica con fenestración alivia los síntomas en 92% de los casos; si bien, 33.7% sufren recurrencia y 26.4% necesitarán reintervención.<sup>9</sup>

El trasplante hepático es la única modalidad curativa, la cual se considera en pacientes con Gigot tipo III con síntomas severos, así como complicaciones como hipertensión portal y desnutrición, la supervivencia del trasplante comparado con pacientes con cáncer hepatocelular y falla hepática crónica es significativamente mayor.<sup>9</sup>

La EPH es una condición rara que puede presentarse de forma aislada o asociada a enfermedad poliquística renal.<sup>9</sup> En nuestro caso, la paciente de 31 años presentó múltiples quistes hepáticos, sin afectación renal, la forma aislada de EPH tiene una prevalencia de 1 a 10 casos cada 100,000 individuos.<sup>10</sup>

El ultrasonido debe ser la primera opción diagnóstica en paciente con sospecha de EPH, debido a su accesibilidad y ausencia de radiación. La tomografía computarizada sirve como complemento para determinar la clasificación de los quistes con alta sensibilidad. La resonancia magnética no se utiliza rutinariamente, pero tiene alta sensibilidad en la detección de quistes. Las pruebas genéticas se reservan para casos atípicos, puesto que los resultados obtenidos no cambian el manejo terapéutico.

Con base en el estado clínico y tomográfico del paciente se determina el plan de manejo. Para pacientes asintomáticos, Gigot I, simple observación o análogos de somatostatina, para pacientes con quistes mayores con más de dos sectores hepáticos sin afección (Gigot II), se puede optar por drenaje y escleroterapia o manejo operatorio

con fenestración en dependencia de las características de los quistes. En pacientes con grandes quistes voluminosos (Gigot III), con función hepática preservada, se puede optar por destechamiento de los quistes o resección hepática con fenestración, considerando el volumen hepático residual.<sup>9</sup>

En este caso en particular debido a la severidad del cuadro clínico y el tiempo de evolución del padecimiento, se prefirió el manejo quirúrgico mediante destechamiento por laparoscopia resultando en una resolución completa de los síntomas.

Se puede optar por punción guiada por imagen; sin embargo, el riesgo de recurrencia es bastante elevado comparado con el destechamiento de los quistes.<sup>9</sup>

La severidad se puede estimar con base en los hallazgos tomográficos conforme la clasificación de Gigot, además del cuestionario PLD-Q, el cual incluye 14 reactivos que cuestionan acerca de los síntomas presentes tales como «distensión abdominal», «saciedad temprana», «dolor abdominal», «falta de apetito», «disnea», «movilidad limitada», «cansancio», «ansiedad», entre otros.<sup>11</sup>

La paciente presentaba aproximadamente cuatro de estos reactivos que afectaban su calidad de vida, además de múltiples quistes que se propagaban difusamente a través del parénquima hepático.

La efectividad del destechamiento laparoscópico en nuestra paciente también contrasta con los resultados menos favorables de tratamientos menos invasivos, como la esclerosis percutánea, que muestra altas tasas de recurrencia 77.8% vs 30.8%.<sup>12</sup>

A pesar de que el trasplante hepático es la única modalidad curativa definitiva para la EPH, se reserva generalmente para casos con complicaciones severas o falla hepática.<sup>13</sup>

En resumen, este caso destaca la importancia de la laparoscopia en el tratamiento de la EPH, resaltando la eficacia y seguridad de la intervención en el manejo de quistes hepáticos sintomáticos. En contraste, estudios previos muestran tasas de éxito variadas utilizando diferentes abordajes terapéuticos.

## CONCLUSIONES

La intervención mediante laparoscopia con destechamiento mostró ser una opción efectiva para el manejo de este caso de EPH, mejorando significativamente la calidad de vida del paciente. Los autores sugieren la adecuada selección del paciente para cada diferente opción terapéutica.

## AGRADECIMIENTOS

Especial agradecimiento al Hospital General de Especialidades «Dr. Javier Buenfil Osorio» y al Dr. Carlos Gutiérrez Valencia.



## REFERENCIAS

1. Alshaikhli A, Al-Hillan A. Liver cystic disease. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024. Available in: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK567739/>
2. Lee-Law PY, van de Laarschot LFM, Banales JM, Drenth JPH. Genetics of polycystic liver diseases. *Curr Opin Gastroenterol*. 2019; 35: 65-72.
3. Norcia LF, Watanabe EM, Hamamoto Filho PT, Hasimoto CN, Pelafsky L, de Oliveira WK et al. Polycystic liver disease: pathophysiology, diagnosis and treatment. *Hepat Med*. 2022; 14: 135-161.
4. Aussilhou B, Dokmak S, Dondero F, Joly D, Durand F, Soubrane O et al. Treatment of polycystic liver disease. Update on the management. *J Visc Surg*. 2018; 155: 471-481. doi: 10.1016/j.jvisc.2018.07.004
5. Torres-Barrera G, García-Tsao G, Quiroz F, Ferrari. Enfermedad fibropoliquística hepática en México. Estudio de 82 casos. *Rev Invest Clin*. 1989; 41: 45-52.
6. Zhang ZY, Wang ZM, Huang Y. Polycystic liver disease: Classification, diagnosis, treatment process, and clinical management. *World J Hepatol*. 2020; 12: 72-83. doi:10.4254/wjh.v12.i3.72
7. Erdogan D, van Delden OM, Rauws EA, Busch OR, Lameris JS, Gouma DJ et al. Results of percutaneous sclerotherapy and surgical treatment in patients with symptomatic simple liver cysts and polycystic liver disease. *World J Gastroenterol*. 2007; 13: 3095-3100. doi: 10.3748/wjg.v13.i22.3095
8. Hazbón HR. Enfermedad poliquística del hígado. *Rev Colomb Cir*. 2008; 23: 168-173.
9. Méndez G, López M, Llambí L. Polycystic liver disease with no renal involvement. *Rev Gastroenterol Mex*. 2016; 81: 51-52.
10. Alvarado-Murillo RF, Flores-Álvarez E. Trasplante ortotópico hepático en poliquistosis hepática. *LUXMED*. 2013; 8: 41-48.
11. Cárdenas Ruiz de Castilla D, Chirinos Marroquín E, Vergara Labrín M, Del Castillo Parodi C. Poliquistosis hepática hemorrágica sin poliquistosis renal, una condición de alto riesgo vital: Reporte de caso, abril 2015 Perú. *Horiz Med*. 2018; 18: 86-90.
12. Erdogan D, van Delden OM, Rauws EA, Busch OR, Lameris JS, Gouma DJ, van Gulik TM. Results of percutaneous sclerotherapy and surgical treatment in patients with symptomatic simple liver cysts and polycystic liver disease. *World J Gastroenterol*. 2007; 13(22): 3095-3100 [PMID: 17589926 DOI: 10.3748/wjg.v13.i22.3095]
13. Alvarado-Murillo RF, Flores-Álvarez E. Trasplante ortotópico hepático en poliquistosis hepática. *Lux Médica*. 2013; 8(23): 41-48.