

## Ictericia secundaria a obstrucción de vía biliar por enfermedad hepática poliquística: reporte de un caso

Fortunato Ramírez-Guillén<sup>1</sup>, Oscar Rosas-Carrasco<sup>1,2</sup>, Fritz Cajuste-Sequeira<sup>1\*</sup>, Bernardo Barriga-Pérez Gil<sup>1</sup>, Araceli Cabanillas-Morel<sup>1</sup>, Anamaría Eloísa Rosales-Salinas<sup>1</sup> y Jorge Anselmo Peña-Pérez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Ángeles Mocol; <sup>2</sup>Instituto Nacional de Geriátria. Ciudad de México, México

### Resumen

La enfermedad hepática poliquística es un trastorno autosómico dominante comúnmente asociado con la enfermedad renal poliquística autosómica dominante (ERPAD). Es una enfermedad rara que generalmente se presenta de manera asintomática en el 85% de los casos y su diagnóstico es de manera incidental. Presentamos el caso de mujer de 57 años con prurito e ictericia progresiva secundarios a estenosis del conducto colédoco y hepático común por quiste hepático, presentación rara, la cual solo se ha documentado en reporte de casos: Deepak, et al., Wittig, et al. y Howard, et al.<sup>1-3</sup>.

**PALABRAS CLAVE:** Enfermedad hepática poliquística. Ictericia. Prurito

### Abstract

Polycystic liver disease is an autosomal dominant disorder commonly associated with autosomal dominant polycystic kidney disease. It is a rare disease that usually occurs asymptotically in 85% of cases and diagnosis is incidentally. We present the case of 57 years old woman with progressive pruritus and jaundice secondary to stenosis of the common hepatic duct and common bile by liver cyst, rare presentation which only has been documented in case reports: Deepak, et al., Wittig, et al. and Howard, et al.<sup>1-3</sup> (Gac Med Mex. 2016;152:715-8)

**Corresponding author:** Fritz Cajuste-Sequeira, fritzcajuste@hotmail.com

**KEY WORDS:** Polycystic liver disease. Jaundice. Pruritus.

## Introducción

La enfermedad hepática poliquística se define como una entidad clínica caracterizada por la presencia de múltiples quistes simples que ocupan al menos la mitad de volumen del parénquima hepático<sup>4</sup>.

Actualmente se conocen tres entidades distintas, entre ellas se encuentran complejos Von Meyenburg

también conocidos como hamartoma biliar y hamartoma quístico hepático, enfermedad hepática poliquística aislada (EHPA) y ERPAD con quistes renales y hepáticos<sup>4</sup>. La EHPA tiene una incidencia < 0.01% de la población general, aunque su prevalencia exacta es poco conocida<sup>5</sup>. El 85% de los pacientes cursan asintomáticos y solo un 5% se presenta con un cuadro clínico secundario a obstrucción de la vía biliar<sup>1,6</sup>. A continuación, se presentan las características clínicas,

### Correspondencia:

\*Fritz Cajuste-Sequeira  
Hospital Ángeles Mocol  
Gobernador Gregorio Villa Gelati, 29  
Col. San Miguel Chapultepec  
C.P. 11850, Ciudad de México, México  
E-mail: fritzcajuste@hotmail.com

Fecha de recepción en versión modificada: 19-12-2015

Fecha de aceptación: 23-12-2015

los hallazgos en la exploración física y el protocolo de estudio realizado a una mujer con ictericia secundaria a obstrucción de vía biliar por enfermedad hepática poliquística.

### Presentación del caso clínico

Mujer de 57 años de edad con antecedente de hermano con enfermedad renal poliquística, antecedentes de colecistectomía por colecistitis litiasica a los 52 años, hipertensión arterial sistémica desde los 47 años de edad con buen control de cifras tensionales, manejada con Telmisartán/Hidroclorotiazida 40 mg/12.5 mg, sin otros de importancia. Inició su padecimiento con ictericia progresiva de tres semanas de evolución además de prurito generalizado, negó fiebre, dolor abdominal, astenia, adinamia u otra sintomatología. A su ingreso a nuestra institución se encontró con tinte icterico de piel y tegumentos. Las pruebas de función hepática mostraron patrón colestásico; con bilirrubina total 35.20 mg/dl, bilirrubina directa 27.40 mg/dl, bilirrubina indirecta 7.80 mg/dl, transaminasa glutámico oxalacética (TGO) 55.8 U/l, transaminasa glutámico pirúvica (TGP) 49.2 U/l, gamma glutamil transpeptidasa (GGT) 123.6 U/l, fosfatasa alcalina (FA) 679 U/l, deshidrogenasa láctica (DHL) 282 U/l, albúmina 3.38 g/dl, tiempo de protrombina 30.3 segundos, *international normalized ratio* (INR) 2.63 y creatinina (Cr) de 3.11 mg/dl con tasa de filtración por CKD-EPI (*Chronic Kidney Disease Epidemiology Collaboration*) de 15.9 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>, como datos de lesión renal. Como parte del protocolo del síndrome colestásico, se realizó ultrasonido de hígado y vías biliares en el cual se observó hígado con múltiples quistes en su interior de diferente tamaño ocupando más del 80% del parénquima y riñones de morfología lobulada a expensas de múltiples quistes en su interior (Fig. 1). Posteriormente se realizó tomografía simple de abdomen (Fig. 2).

En la tomografía simple de abdomen se observó parénquima hepático de densidad heterogénea por presencia de múltiples quistes en su interior en relación a enfermedad poliquística y leve dilatación de la vía biliar intrahepática, riñones con morfología lobulada a expensas de presencia de múltiples quistes de diferente tamaño en su interior con más del 80% de su parénquima en relación a enfermedad poliquística.

Finalmente se solicitó colangiografía (Fig. 3) con reducción abrupta de la luz del conducto colédoco (Fig. 4).

Como medida diagnóstica complementaria y terapéutica se procedió a colangiografía endoscópica con

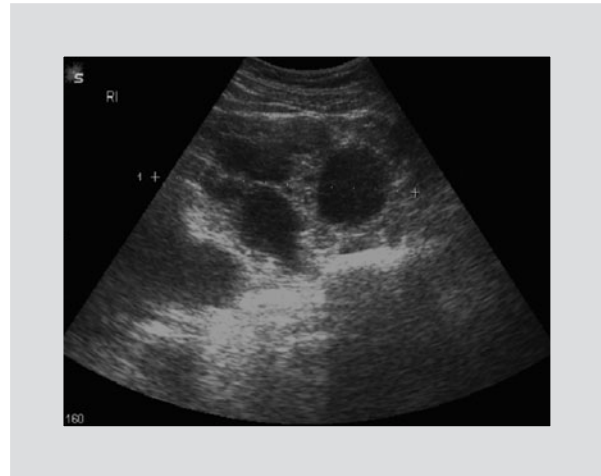
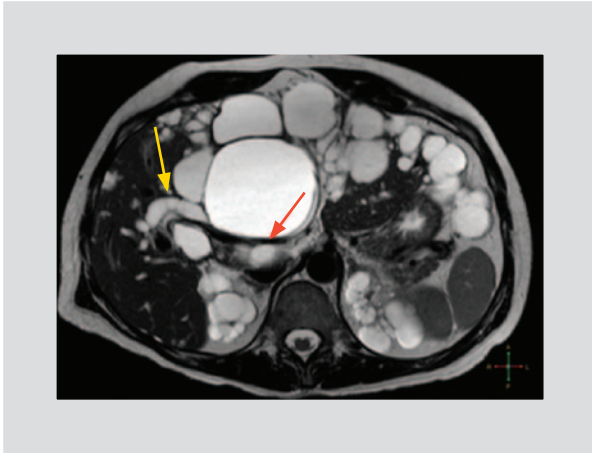


Figura 1. Ultrasonido hepático.

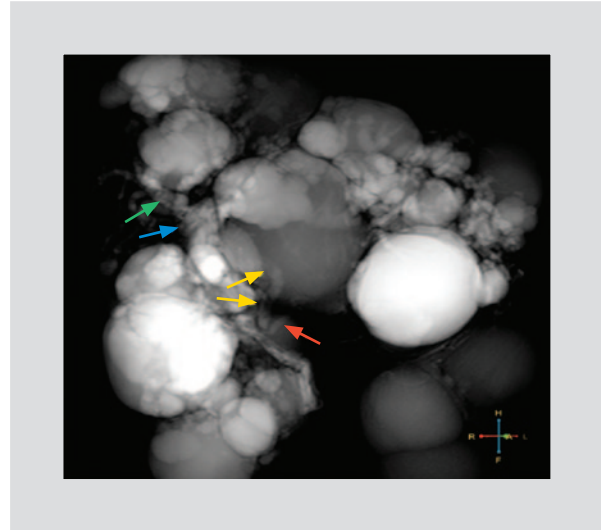


Figura 2. Tomografía simple de abdomen.

dilatación de estenosis y toma de citología en cepillo, la cual reportó epitelio cilíndrico reactivo sin evidencia de malignidad, además de instalación de endoprótesis biliar plástica (Fig. 5). Posteriormente se egresó por mejoría del cuadro clínico y es seguida por consulta externa con tratamiento conservador, no ha presentado recurrencia de la ictericia y prurito, pero se ha agregado distensión abdominal y saciedad temprana.



**Figura 3.** Colangiorensonancia magnética. Presencia de múltiples imágenes quísticas distribuidas de manera difusa en el hígado y ambos riñones. Los quistes de mayor tamaño ejercen importante compresión extrínseca sobre la vena porta (flecha roja) y el conducto colédoco condicionando gran dilatación de la vía biliar intrahepática (flecha amarilla).



**Figura 4.** Colangiorensonancia magnética: conducto pancreático (flecha roja) y colédoco distal (flecha amarilla) con morfología y calibre normal; conducto hepático común (flecha azul) y conducto hepático derecho (flecha verde) dilatados con aspecto arrosariado. Reducción abrupta del calibre del conducto colédoco a 6 cm de la desembocadura en el duodeno.

## Discusión

Se reporta un caso de ictericia secundaria a obstrucción de vía biliar por enfermedad hepática poliquística. La paciente se presentó por ictericia y prurito progresivo, dentro del protocolo de estudios se realizan estudios de imagen que revelaron parénquima hepático y riñones con múltiples quistes de diferente tamaño en su interior, todo lo antes mencionado en relación a enfermedad poliquística.

La enfermedad hepática poliquística se desarrolla por la malformación de la placa ductal durante el desarrollo del árbol biliar<sup>7</sup>. Se debe en el 85% de los casos a la mutación del gen *PKD1* que codifica la proteína transmembrana policistina 1 (PC1), se vincula con proliferación celular y diferenciación biliar anormal<sup>8</sup>. Se ha relacionado con mayor frecuencia al género femenino, embarazo, multiparidad y esteroides exógenos femeninos<sup>9</sup>.

La mayoría de las veces la enfermedad es asintomática y el diagnóstico se realiza de manera incidental y cuando llegan a presentarse síntomas, estos se relacionan principalmente con el efecto de masa de los quistes hepáticos<sup>6</sup>. En una serie de 53 casos con enfermedad poliquística hepática reportada por Bistriz, et al. el 71% (n = 38) se asociaron a enfermedad poliquística renal, 36.5% (n = 19) a dolor abdominal, 9.6% (n = 5) a disnea, 9.6% (n = 5) con movilidad restringida y 45.1% (n = 23) con hepatomegalia a la exploración física<sup>10</sup>.

Entre otras manifestaciones están saciedad precoz, ascitis recurrente y raramente compresión de la vena cava inferior con edema de miembros pélvicos e ictericia



**Figura 5.** Colangiografía endoscópica.

obstruiva<sup>11</sup>, sin embargo los síntomas suelen hacerse presentes hasta en la sexta década de la vida<sup>1</sup>. La ictericia es observada en estadios avanzados de la enfermedad por obstrucción intra o extrahepática de los conductos biliares por un quiste, como el caso de nuestra paciente<sup>12</sup>. En los casos reportados por Wittig, et al. y Howard, et al. la elevación de bilirrubinas alcanzó valores superiores a 19 mg/dl en 30 días<sup>2,3</sup>, en nuestra paciente se hizo un diagnóstico dirigido debido a la ictericia y el patrón colestásico presentado, por protocolo se realizaron estudios de imagen donde se observó una reducción abrupta de la luz del conducto

**Tabla 1. Opciones de tratamiento para la enfermedad hepática poliquística**

No quirúrgicos	Medicamento: Análogos de somatostatina Inhibidores de mTOR* Radiología intervencionista: Embolización arterial Escleroterapia percutánea
Quirúrgicos	Fenestración Resección hepática y fenestración Trasplante hepático

\*mTOR: complejo sensible a rapamicina.

colédoco, secundaria a una compresión extrínseca del conducto hepático común por quiste hepático, la posibilidad de un proceso maligno se consideró (colangiocarcinoma)<sup>13</sup>, sin embargo se excluyó al momento de realizar la colangiografía endoscópica con toma de citología y colocación de endoprótesis. La evolución posterior al procedimiento fue favorable al mejorar sus síntomas y laboratorios, siendo finalmente egresada.

Sobre las complicaciones de esta patología, es importante descartar la presencia de aneurismas cerebrales simultáneos presentes hasta en el 8%<sup>6</sup>, además de prolapso de la válvula mitral, siendo esta la complicación cardíaca más común, el tamizaje con ecocardiograma transtorácico no se recomienda a menos que exista un soplo cardíaco a la auscultación en la exploración física de rutina<sup>5</sup>. En nuestra paciente se decidió no realizar ecocardiograma al no haber presencia de soplo cardíaco a la exploración física y no se realizaron estudios de neuroimagen al no tener antecedente y porque no presentó manifestaciones clínicas neurológicas al momento de su ingreso.

En cuanto al tratamiento de elección sigue siendo un desafío clínico, los pacientes asintomáticos no requieren ninguna intervención. Por su parte los que se encuentran sintomáticos podemos tener la opción quirúrgica y la no quirúrgica (Tabla 1)<sup>14,15</sup>.

En nuestra paciente no se decidió la fenestración por la cantidad importante de quistes parenquimatosos, además de que tendría una recurrencia del 27% debido a la presencia de quistes de más de 5 cm<sup>6</sup>. Se ha sugerido la utilización de la clasificación de Schnellendorfer para diferenciar a los pacientes que podrían beneficiarse de la resección o trasplante hepático, el tipo A y B se refiere a una terapia no quirúrgica, el tipo C en pacientes con síntomas severos, con más de un área de parénquima hepático normal, quienes se beneficiarán con la hepatectomía y en el caso del trasplante los tipo

D, aquellos con síntomas severos, presencia de oclusión de la vena porta o hepática y con menos de un segmento de parénquima hepático normal<sup>5</sup>. Actualmente existen nuevas indicaciones de trasplante hepático: hepatomegalia progresiva masiva (volumen arbitrario hepático total 8-12 litros), complicaciones de quistes hepáticos intratables<sup>14</sup>. En el caso reportado por Clinkscales, et al. realizaron aspiración percutánea del quiste causante de la ictericia, con mejoría clínica del paciente al tener una disminución importante de la bilirrubina, con el mismo resultado Wittig, et al. y Howard, et al. por medio de aspiración y destechamiento de los quistes<sup>2,3,16</sup>. En este caso el trasplante es factible y debe considerarse como el único tratamiento curativo<sup>17</sup>.

## Conclusión

En conclusión, la enfermedad poliquística hepática es una enfermedad congénita rara, la mayoría de los casos son asintomáticos, el diagnóstico es incidental en la mayoría de los casos y no requieren un tratamiento específico. La asociación con la obstrucción biliar es una manifestación muy poco frecuente y generalmente requieren de tratamiento quirúrgico.

## Bibliografía

1. Deepak K, Shihab P, Sandesh K, Ramachandran T. Polycystic liver disease presenting as pruritus. *Ann Gastroenterol*. 2014;27:76-8.
2. Wittig JH, Burns R, Longmire WP. Jaundice associated with polycystic liver disease. *Am J Surg*. 1978;136(3):383-6.
3. Howard RJ, Hanson RF, Delaney JP. Jaundice associated with polycystic liver disease. Relief by surgical decompression of the cysts. *Arch Surg*. 1976;111(7):816-7.
4. Drenth JP, Chrispijn M, Nagorney DM, Kamath PS, Torres VE. Medical and Surgical Treatment Options for Polycystic Liver Disease. *Hepatology*. 2010;52(6):2223-30.
5. Abu-Wasel B, Walsh C, Keough VM, Molinari M. Pathophysiology, epidemiology, classification and treatment options for polycystic liver diseases. *World J Gastroenterol*. 2013;19(35):5775-86.
6. Russell RT, Wright PC. Surgical management of Polycystic Liver Disease. *World J Gastroenterol*. 2007;13(38):5052-9.
7. Desmet VJ. Ludwig symposium on biliary disorders. Pathogenesis of ductal plate abnormalities. *Mayo Clin Proc*. 1998;73(Pt 1):80-9.
8. Qi Qian. Isolated polycystic liver disease. *Adv Chronic Kidney Dis*. 2010;17(2):181-9.
9. Igor-Macedo F. Current management of noninfectious hepatic cystic lesions: A review of the literature. *World J Hepatol*. 2013;5(9):462-9.
10. Bistriz L, Tamboli C, Bigam D, Bain VG. Polycystic Liver Disease: Experience at a Teaching Hospital. *Am J Gastroenterol*. 2005;100:2212-7.
11. Woolnough K, Palejwala A, Bramall S. Polycystic liver disease presenting with an exudative pleural effusion: a case report. *J Med Case Rep*. 2012;6:107.
12. Macutkiewicz C, Plastow R, Chrispijn M, et al. Complications arising in simple and polycystic liver cysts. *World J Hepatol*. 2012;4:406-11.
13. Spiros GD, Bakoyiannis A, Triantopoulou C, Paraskeva K. Obstructive Jaundice in Polycystic Liver Disease Related to Coexisting Cholangiocarcinoma. *Rep Gastroenterol*. 2008;2:162-9.
14. Wybrich RC, Joost PH. Polycystic liver disease: an overview of pathogenesis, clinical manifestations and management. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9:69.
15. Rodríguez-Pérez JC. The role of mTOR inhibitors in renal diseases. *Nefrology*. 2011;31(3):251-5.
16. Clinkscales NB, Trigg LP, Poklepovic J. Obstructive jaundice secondary to benign hepatic cyst. *Radiology*. 1985;54(3):643-4.
17. Uddin W, Ramage JK, Portmann B, Wilson P, Benjamin I, Tan K-C, et al. Hepatic venous outflow obstruction in patients with polycystic liver disease: pathogenesis and treatment. *Gut*. 1995;36:142-5.