

Quistes hepáticos múltiples no asociados a poliquistosis renal. Revisión de la literatura y presentación de un caso clínico

Hanzel López Moraila,* Raúl Pardo Castro,** Carlos Miramontes Amezcua,* Carlos López Zavala*

RESUMEN

La enfermedad poliquística hepática (PLD) es una patología autosómica dominante que se presenta en la vida adulta. Raramente asintomática, los pacientes con esta patología usualmente no requieren intervención quirúrgica. Sin embargo, la prevalencia de esta enfermedad asociada a poliquistosis renal ha contribuido al incremento de casos de hepatomegalia sintomática reportada en la literatura. Existen pocos casos diagnosticados de PLD no asociada a poliquistosis renal ya que ambas cuentan con cuadro clínico similar. Presentamos el caso de una paciente femenina que presenta enfermedad poliquística hepática no relacionada a poliquistosis renal.

Palabras clave: *Enfermedad poliquística hepática, poliquistosis renal.*

ABSTRACT

The polycystic liver disease (PLD) is an autosomal-dominant pathology that presents in the adult life. Rarely symptomatic, patients with PLD usually require little intervention. However, the prevalence of polycystic liver disease associated to kidney disease has undoubtedly contributed to the large number of cases of symptomatic hepatomegaly reported in the medical literature. Isolated polycystic liver disease is underdiagnosed and genetically distinct from polycystic liver disease associated with autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) but with similar pathogenesis and clinical manifestations. We report a case of a female patient who presents polycystic liver disease not related to kidney polycystic disease.

Key words: *Polycystic liver disease, kidney polycystic disease.*

INTRODUCCIÓN

Existe un amplio número de lesiones quísticas que pueden afectar al hígado, los quistes hepáticos simples son los más comunes; son uniloculares y generalmente no producen síntomas, en ocasiones un quiste hepático de gran tamaño puede provocar sensación de plenitud. En algunos casos los pacientes pueden presentar múltiples quistes simples, los cuales no se deben confundir con la enfermedad poliquística del hígado, como una condición progresiva caracterizada por ocupación casi completa del hígado. La posibilidad de enfermedad hepática por equinococo debe ser considerada en todo paciente con lesiones hepáticas, y con una historia de exposición, aunque su característica radiológica los distingue.¹ Atribuida la primera descripción

a Bristowe, en 1855, en realidad este autor se refirió a la enfermedad poliquística del hígado. Entidad poco frecuente, desde que fue descrita por Michel en 1856, hasta 1980 sólo se habían publicado alrededor de 1,000 pacientes.

Los quistes hepáticos que se encuentran con mayor frecuencia en la sociedad occidental es el congénito, relacionado con el desarrollo; una forma rara de este tipo de afección es la enfermedad poliquística, que muchas veces afecta sólo los riñones, aunque en ocasiones alcanza también el hígado.^{2,3}

La enfermedad poliquística hepática es una enfermedad heterogénea, genética, autosómica dominante, que se presenta en la vida adulta.^{4,6}

En los casos raros que se presentan en la infancia se acompaña de fibrosis hepática. En la última década se han producido avances significativos en el entendimiento del origen genético de esta enfermedad y de sus asociaciones lo cual ha implicado la apertura de nuevas ventanas hacia el tratamiento y diferenciación de otras enfermedades fibroquísticas que afectan el hígado.²

* Médico residente. Cirugía General.
** Médico adscrito. Cirugía General.



La principal evidencia de la existencia de la enfermedad poliquística hepática autosómica dominante como una entidad genética distinta, procede de tres estudios en los que la enfermedad poliquística hepática familiar aislada no estaba ligada a los genes PKD 1 o PKD 2.⁷

En la enfermedad poliquística del hígado (EPQH) se advierte una amplia gama de manifestaciones clínicas y anatómicas. Los síntomas de plenitud, saciedad temprana, disfgia y dolor suelen ser crónicos e inexorables y, al igual que en cualquier consideración para intervención hepática de procesos benignos, es necesario descartar otros factores contribuyentes. El objetivo de este artículo es la presentación de un caso en la cual la paciente presenta quistes hepáticos múltiples.⁸⁻¹⁰

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trató a una mujer de 69 años de edad, sin antecedentes de importancia para el padecimiento. Inició su cuadro de dolor abdominal de dos semanas de evolución tipo cólico intenso, de localización en el hipocondrio derecho, sin asociación a la ingesta de colecistoquinéticos, además de plenitud postprandial, náusea, vómito fiebre de 38.5 °C por lo que acude a esta unidad.

A la exploración física se observó: con mal estado general, obesidad exógena, con dolor en hipocondrio derecho, signo de Murphy negativo, y hepatomegalia.

Los estudios de laboratorio con Hb de 13.6 g, leucocitos de 9,610, neutrófilos de 83.3%, plaquetas de 159,000, glu: 98, urea de 34, creat: 0.9 na:143, K: 3.6, las pruebas de función hepática fueron normales.

El ultrasonido abdominal reveló múltiples lesiones de aspecto quístico en la totalidad del hígado, Vesícula y vías biliares normales; hepatomegalia a expensas de lóbulo izquierdo. Se reporta imagen alargada de bordes regulares y definidos, anecoica en cuyo interior se observa un septo ecogénico con grosor de 3 mm, con dimensiones de 198 x 56 mm en sus ejes mayores, abarca los cuadrantes superiores, generando reforzamiento posterior (Figura 1).

Se realiza en el Servicio de Urgencias paracentesis obteniendo líquido xantocrómico, aspecto turbio, coágulos, sedimento con botón hemático grande, glu: 141, prot. 475, urea: 36, celularidad: 630, polimorfonucleares 46%, mononucleares 4%.

En la tomografía computada de abdomen se identificó la presencia de una imagen de aspecto hipodenso, de bordes regulares, lobulados y bien definidos, sin asociación a poliquistosis renal (Figura 2).

Se decidió la intervención quirúrgica por presentar cuadro de abdomen agudo con diagnóstico de probable quiste hepático roto a cavidad, encontrando los siguientes hallazgos: Múltiples lesiones quísticas, la mayor dependiente de lóbulo hepático izquierdo con diámetro mayor a 20 cm, se extrae líquido de lesión de aspecto turbio y posterior resección de pared quística. Se encontraron en total seis lesiones quísticas con ocupación de aproximadamente 85% de la superficie hepática. Realizándose toma de biopsia de pared y envió a patología, respectivamente (Figura 3).

La paciente fue egresada al 4o. día de postoperatorio, sin complicaciones aparentes, se agregó manejo antibiótico con metronidazol y levofloxacin, con cita de control a la Consulta Externa a los ocho días, de postoperada,

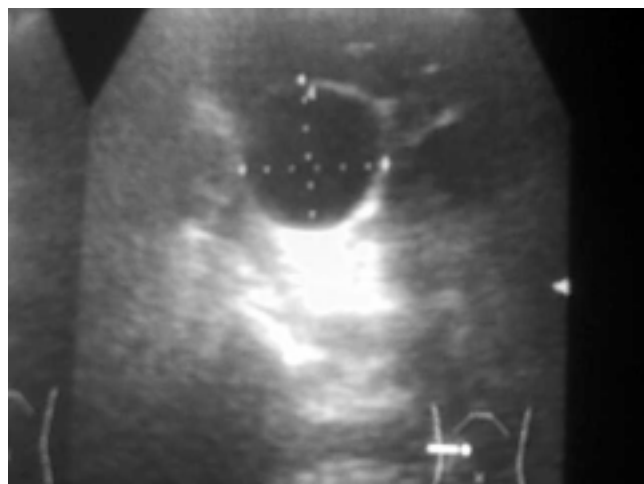


Figura 1. USG mostrando lesión de aspecto quístico anecoica la cual abarca los cuadrantes superiores.

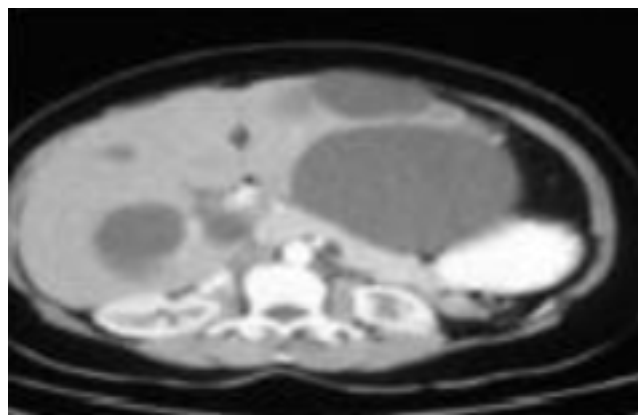


Figura 2. TAC muestra imágenes de aspecto hipodenso, de bordes regulares, lobulados y bien definidos, sin asociación a poliquistosis renal.

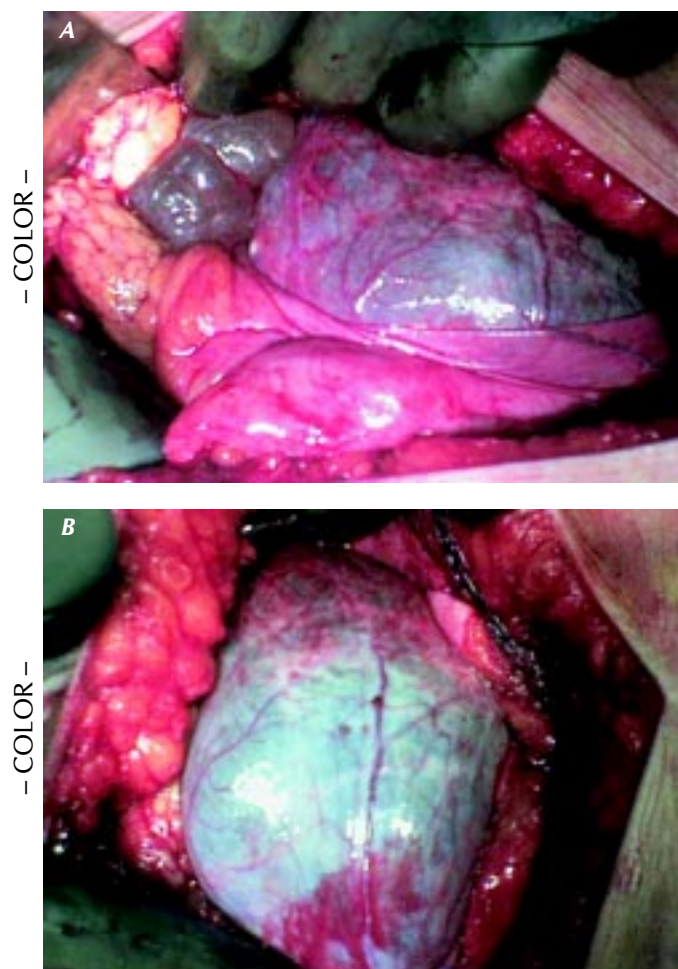


Figura 3. A y B. Lesiones quísticas de diferentes dimensiones durante la laparotomía exploradora.

la cual se encontró asintomática, tolerando la vía oral, el resultado de patología nos muestra: Quistes hepáticos congénitos con esclerosis y calcificación distrófica de la pared. Sin identificarse trofozoitos amibianos.

DISCUSIÓN

El manejo conservador para la enfermedad poliquística hepática sintomática se ha basado en el conocimiento de la estimulación de la secretina en el epitelio biliar causante de la patología, lo que conlleva a la producción de líquido rico en bicarbonato. Por esto la teoría de que la cimetidina o la somatostatina pueden inhibir dicha secreción, por lo que algunos autores han manejado estos medicamentos para reducir la secreción post-drenaje del quiste. Se han descrito algunos estudios no controlados sobre este manejo, pero sólo son anecdóticos.

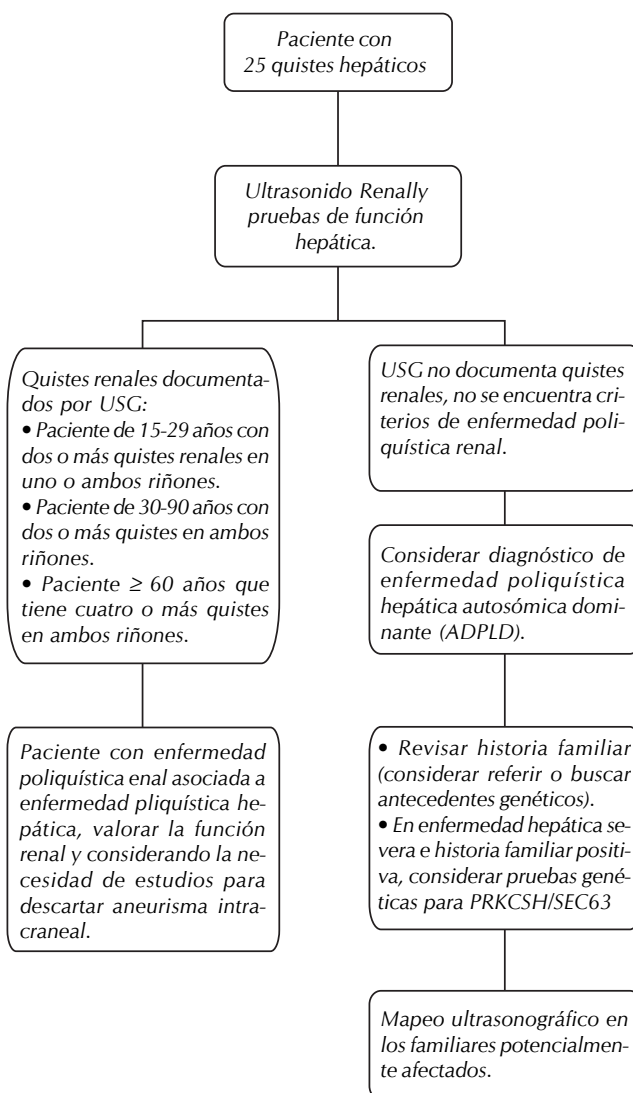


Figura 4. Algoritmo sugerido para la evaluación de los pacientes con quistes hepáticos múltiples.

El paciente con enfermedad poliquística hepática pocas veces requiere tratamiento quirúrgico para el manejo de las complicaciones desencadenadas por la hepatomegalia. Las complicaciones se resuelven con la descompresión hepática por el drenaje de los quistes (Figura 4).

COMPLICACIONES HEPÁTICAS

Las complicaciones hepáticas son muy poco comunes. Los casos sintomáticos se presentan como masa abdominal, dolor abdominal o sensación de saciedad temprana, disnea, siendo más severa en el postprandio, también



se pueden presentar como quistes infectados, con hemorragia o ruptura. En casos raros se presentan como hernias de pared y prolapso uterino debido al aumento de la presión abdominal por el crecimiento hepático.⁹

COMPLICACIONES EXTRAHEPÁTICAS

A pesar de que en algunas ocasiones la hepatomegalia masiva en la hipertensión portal por enfermedad poliquística hepática no es normal. Como resultado de esta patología es raro el desarrollo de várices o ascitis, por lo cual es necesario descartar trombosis vascular o algún otro evento vascular agudo.^{8,11}

La enfermedad poliquística hepática permanece como un reto para el ámbito médico. En las últimas dos décadas se han realizado importantes descubrimientos en cuanto a las bases genéticas de esta patología.^{2,7}

El tratamiento conservador debe ser la primera opción de manejo, sin embargo, en los pacientes que existe un deterioro de la calidad de vida, debe realizarse el tratamiento quirúrgico con drenaje de los quistes, y en casos extremos está indicado el trasplante hepático.¹²⁻¹⁴

En el caso de esta paciente se decidió intervención quirúrgica por cuadro de abdomen agudo por probable ruptura de quiste hepático; sin embargo, no existía evidencia de gabinete ni de laboratorio que se tratara de enfermedad poliquística hepática; la paciente fue egresada cuatro días posteriores a su intervención sin complicaciones, el resultado de patología nos reveló la presencia de quistes hepáticos congénitos con esclerosis y calcificación distrófica de la pared. La paciente continúa en control por el Servicio de Cirugía General.

REFERENCIAS

1. Redston MS, Wanless IR. The hepatic von Meyenburg complex: Prevalence and association with hepatic and renal cysts among 2,843 autopsies [corrected] [erratum appears in Mod Pathol 1996 Jul; 9(7): 803]. Mod Pathol 1996; 9: 233-7.
2. Pirson Y, Lannoy N, Peters D, Geubel A, Gigot JF, Breuning M, Verellen-Dumoulin C. Isolated polycystic liver disease as a distinct genetic disease, unlinked to polycystic kidney disease 1 and polycystic kidney disease 2. Hepatology 1996; 23: 249-52.
3. Kerkar N, Norton K, Suchy FJ. The Hepatic Fibrocystic Diseases Bristowe F. Cystic disease of the liver associated with a similar disease of the kidneys. Trans Pathol Soc Lond 1856; 7: 229-34. Clin Liver Dis 10 (2006) 55-71.
4. Sierra EE, Vázquez RJ, Martínez RG. Quistes solitarios no parasitarios del hígado. Presentación de nueve casos. Rev Cubana Cir 1999; 38: 109-16.
5. Haddad Ar, West BKC, Graham GG, Morris WD, Campbell GS. Symptomatic nonparasitic liver cyst. Am J Surg 1977; 134: 739-44.
6. Ortiz GJ, Gracida MNI, Sánchez LR, Reyes SMP. Quistes hepáticos no parasitarios. Cir Gen 2002; 24: 326-34.
7. Somlo S, Torres VE, Reynolds D, King BF, Nagorney DM: Autosomal dominant polycystic liver disease without polycystic kidney disease is not linked to either the PKD1 or PKD2 gene loci [abstract]. J Am Soc Nephrol 1995; 6: 727A.
8. Leier CV, Baker PV, Kilman JW, et al. Cardiovascular abnormalities associated with adult polycystic kidney disease. Ann Intern Med 1984; 100: 683-8.
9. Melnick P. Polycystic liver: Analysis of 70 cases. Arch Pathol 1955; 59: 162-72.
10. Arnold HL, Harrison SA. New Advances in Evaluation and Management of Patients with Polycystic Liver Disease. Am J Gastroenterol 2005; 100: 2569-82.
11. Desmet V. Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: Variations on the theme "ductal plate malformation." Hepatology 1992; 16: 1069-83.
12. Ueda M, Egawa H, Oike F, et al. Living donor liver transplantation for polycystic liver disease. Transplantation 2004; 77: 480-1
13. Fiamingo P, Tedeshi U, Veroux M, et al. Laparoscopic Treatment for simple hepatic cysts and polycystic liver disease. Surg Endosc 2003; 17: 623-6.
14. Yang GS, Li QG, Lu JH, et al. Combined hepatic resection with fenestration for highly symptomatic polycystic liver disease. A report for 7 patients. World J Gastroenterol 2004; 10: 2598-601.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Raúl Parado Castro

Correo electrónico:

parado_castro_raul@hotmail.com