

Caso clínico

Quiste congénito gigante no parasitario del hígado Reporte de un caso y revisión de la literatura

Joel Velasco-Ariza, Federico Tello-Guzmán
Fernando Villegas-Ramírez, Mario Nomura-K

Hospital Velmar, Arenas No. 151, Fraccionamiento
Playa Ensenada, Ensenada, Baja California, México

Solicitud de sobretiros: Dr. Joel Velasco Ariza. Arenas No. 151
Fraccionamiento Playa Ensenada, Ensenada, Baja California, México

Resumen

Los quistes gigantes congénitos no parasitarios del hígado son entidades raras en pacientes pediátricos. Son más frecuentes en mujeres. Pueden llegar a ser gigantes y de crecimiento muy rápido, y aunque con histología benigna, pueden causar graves problemas por su tamaño. Se presenta el caso de una lactante de siete meses de edad, en quien se extirpó un quiste gigante, mayor a los descritos en la serie más grande reportada, que es la del Hospital de Niños de Boston, EEUU. Se describe la técnica quirúrgica.

Palabras clave: Quistes gigantes congénitos no parasitarios del hígado; quistes gigantes.

Intrahepatic biliary lesion: Conservative management with external drainage

Abstract

The gigantic congenital non parasytic cysts of the liver, are very rare entities, in the pediatric population. They are more frequent in females, and on occasion can grow to huge dimensions very rapidly. Although, of benign histology, they produce severe health problems related to their size. A case of a 7 month old female baby, the largest documented report found in the literature, is presented with the description of the surgical technique and comparison to the largest series published, by the Boston Children's Hospital, USA.

Index word: Gigantic congenital non parasytic cysts of the liver; Gigantic congenital cysts.





Figura 1

Introducción

Los quistes congénitos solitarios del hígado son entidades raras y se diagnostican generalmente en adultos.¹ y muy raramente en edad pediátrica.^{2,3}

Tienen predominio de 5:1 en mujeres y son más frecuentes en el lóbulo derecho. En los reportes publicados mencionan sus dimensiones entre 1 y 20 cms. de diámetro y el contenido del quiste es de color claro o café y está compuesto por albúmina, colesterol, células sanguíneas, mucina y elementos epiteliales y generalmente no hay bilis.

A diferencia de la enfermedad poliquística, estas lesiones no se asocian con quistes renales, esplénicos, pancreáticos o de los pulmones.²

Se ha reportado como complicaciones, ruptura e infección.⁴ Hay casos manejados por laparoscopia^{5,6} y de diagnóstico prenatal por ultrasonido.⁷

Dos terceras partes permanecen inactivos y pueden ser hallazgos de cirugía o autopsia. Cuando dan sintomatología es por el efecto de masa y compresión de órganos vecinos. Particularmente en niños, el síntoma principal es distensión abdominal progresiva en relativo poco tiempo.

Se han mencionado como una condición de premalignidad habiéndose documentado, carcinoma de células escamosas, carcinoma mucoepidermoide y cistadenocarcinoma papilar

multifocal, pero estas lesiones de tipos histológicos distintos pueden ser coincidencias más que complicaciones verdaderas.^{1,4,8,9}

La revisión más extensa sobre este tema en la literatura médica es la del Boston Children's Hospital que en 63 años estudiaron 30 casos, 25 fueron uniloculares y sólo cinco multiloculares y todos fueron de menor tamaño que el que motiva este reporte.¹

Descripción del Caso Clínico

Lactante femenina de siete meses de edad, producto de G II C II, a término sin complicaciones, de madre de 19 años de edad; peso al nacer 3.300 kgs. sin complicaciones en el período neonatal.

Como antecedentes heredo familiares solo se refiere cáncer de mama en una tía paterna. Tiene una hermanita de dos años aparentemente sana. El esquema de vacunación de la pequeña está incompleto.

Inicia su padecimiento tres meses antes, con molestia cuando se le tocaba el abdomen. No presentó vómito, alteraciones en las evacuaciones, fiebre ni ictericia.

El abdomen cursó con distensión progresiva, que en las últimas cuatro semanas dificulta incluso la respiración y el manejo de la niña, la cual se muestra con malestar general e irritabilidad.



Figura 2



Figura 3

Fue vista por varios médicos y en un ultrasonido del abdomen, se reportó masa quística gigante sin especificar más datos.

Al ingreso a nuestro servicio se encontró con peso de 10.150 Kgs. pálida, con mucosas orales moderadamente secas, cardio-pulmonar sin datos patológicos, abdomen muy distendido con un perímetro de 63 cms. a nivel de cicatriz umbilical, red venosa colateral, y con pérdida de masa muscular y del tejido adiposo. (Fig. 1)

La palpación y percusión del abdomen es consistente con masa ocupativa dura, y no se pueden delimitar otros órganos por la incomodidad de la pequeña durante la exploración.

Se realiza Tomografía Computada del abdomen que reporta una lesión quística unilobulada que ocupa toda la cavidad abdominal y rechaza a riñones, hígado, estómago e intestinos. (Fig. 2 y 3)

El laboratorio reporta Hb. 7.2, Hcto 26, eritrocitos 4,5, Fórmula blanca :leucocitosis, neutrofilia y bandemia moderadas; plaquetas de 415000 mm³. Electrolitos, urea y creatinina, pruebas de coagulación y examen general de orina normales.

Se transfunden 75 cc. de paquete globular y se decide programar cirugía sin realizar más estudios. Se intenta paracentesis abdominal que es negativa.

Descripción del procedimiento quirúrgico y hallazgos:

Bajo anestesia general y con bloqueo caudal, se coloca sonda vesical y se practica incisión transversa supra-umbilical amplia. Se encuentra masa gigante con aspecto violáceo y proveniente del borde del lóbulo derecho del hígado. (Fig. 4)

La masa es muy vascularizada y se encuentra cubierta por una capa translúcida, firme, la cual se incide y se encuentra un plano de despegamiento, por el que se decapsula la masa intacta, con disección digital y electrocoagulación.

Los bordes de esta cápsula se recortan con bisturí eléctrico hasta su unión con el tejido hepático sano, afrontándolos con puntos simples de cárgut crómico tres ceros, consiguiendo con esto hemostasia completa.

Se revisan vías biliares, estómago y tubo digestivo que son normales y en el retroperitoneo, no se aprecian crecimientos anormales y ambos riñones son de tamaño y forma normal.

Se cierra la cavidad por planos en la forma acostumbrada, dejando canalización penrose por contrabertura al sitio de sutura hepática. (Fig. 5)

La tumoración pesó 3.100 Kgs., y la paciente, 7.000 kgs después de la cirugía.



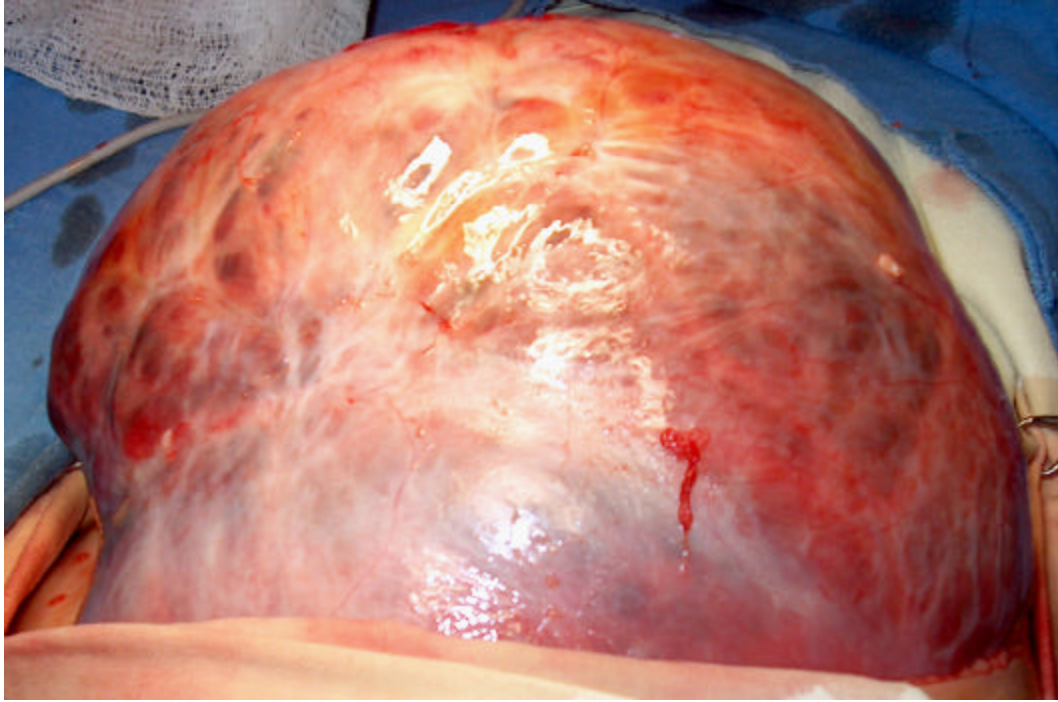


Figura 4

El manejo postoperatorio consiste en descompresión gástrica, ayuno, soluciones parenterales y dos dosis de ceftriaxona intravenosa.

La recuperación es satisfactoria iniciando la vía oral al 2º día de postoperatorio y egresándose del hospital a las 72 hrs. de operada.

Es vista al 10º día de la cirugía, totalmente asintomática y se retiran suturas de piel.

Diez semanas después de la cirugía, la pequeña se encuentra en buenas condiciones de salud y con un desarrollo normal para su edad. La pequeña no acudió a revisiones subsecuentes.

Discusión

Los quistes congénitos no parasitarios del hígado son raros, y en la edad pediátrica excepcionales.¹⁻ La mayoría son uniloculares y predominan en el lóbulo derecho, siendo más frecuentes en mujeres 5:1.

A diferencia de la enfermedad poliquística, estas lesiones no se asocian con quistes renales, pancreáticos, esplénicos o pulmonares.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con hamartomas mesenquimatosos, enfermedad poliquística, dilataciones de la fibrosis hepática congénita, Síndrome de Caroli, neoplasias quísticas (cistadenoma), quiste del colédoco, quiste ovárico gigante y abscesos.

Histológicamente se reporta epitelio biliar con células columnares, fibras musculares y hepatocitos.

Son masas de crecimiento rápido y que dan sintomatología por la compresión de los tejidos vecinos. Se han reportado de manera muy aislada, la presencia de tejido neoplásico en algunos especímenes extirpados.^{1,4,8,9}

Su curación total es posible con extirpación quirúrgica, lo cual es posible sin tener que extirpar tejido hepático, con el sangrado potencial del mismo.

La revisión más extensa de la literatura es la del Hospital de Niños de Boston y de su casuística, sólo un caso fue de tamaño comparable al caso que presentamos.

En el reporte de Boston se trata de un quiste de una sola cavidad, que es menos raro. El caso nues-



Figura 5

tro tenía dos cavidades y el reporte histológico menciona que por debajo de la cápsula se encontraron numerosos vasos linfáticos llenos de material eosinófilo homogéneo.

No se describen hepatocitos ni epitelio de conducto biliar, lo cual es frecuente en los reportes consultados.

Como estas lesiones al parecer son congénitas y únicas, seguramente una vez extirpadas, el o la paciente quedan curados definitivamente.

Referencias

1. Donovan MJ, Kozakewich H, Perez-Atayde A. Solitary nonparasitic cysts of the liver. The Boston Children's Hospital experience. *Ped Pat and Lab Med*, 1995; 15: 419-28
2. Forbes A, Murray-Lyon IM. Cystic disease of the liver and biliary tract. *Gut* 1991; 1: 16-22
3. Byrne WJ, Fonkalsrud EW. Congenital Solitary nonparasitic cyst of the liver: A rare cause of rapidly enlarging abdominal mass in infancy. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 316-7
4. Monteagudo M, Vidal G, Moreno M. Squamous cell ca. And infection in a solitary hepatic cyst. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1998; 10: 1051-3
5. Monteferrante E, Pitrelli N, Ciarelli F, et al. Laparoscopic deroofting of non parasitic posterolateral liver yst. Technical considerations. *Minerva Chir* 2003; 58: 823-5
6. Katzhouda N, Mayor E, Gugenheim J, et al. Laparoscopic management of benign cystic lesions of the liver. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2000; 7: 212-7
7. Shankar SR, Parelkar SV, Das SA, et al. An antenatally diagnosed solitary, non parasitic hepatic cyst, with duodenal obstruction. *Pediatr Surg Intl* 2000; 16: 214-5
8. Hayashi, Tomoda H, Tanimoto M, et al. Mucoepidermoid carcinoma arising from a preexisting cyst of the liver. *J Surg Oncol* 1987; 36: 122-5
9. Lynch MJ, McLeod MK, Weatherbee L, et al. Squamous cell cancer of the liver arising from a solitary benign nonparasitic hepatic cyst. *Am J Gastroenterol* 1988; 83: 426-31

