Enfermedad poliquística del hígado

HÉCTOR RENÉ HAZBÓN, MD*

Palabras clave: hígado, hepatopatías, pruebas de función hepática, laparoscopia, esclerosis.

Resumen

Introducción. La enfermedad poliquística del hígado es una enfermedad de predominio en la mujer, en la cual se encuentran múltiples quistes en el hígado y el riñón que producen síntomas por su crecimiento y efecto de masa.

Materiales y métodos. Se escogió una paciente vista en consulta externa del hospital de Yopal remitida del servicio de urgencias por una masa en el abdomen y disminución de la ingestión alimentaria de 8 meses de evolución, cuya tomografía abdominal mostraba quistes hepáticos gigantes y quistes renales.

Resultados. Se realizó resección del techo de tres quistes hepáticos en ambos lóbulos hepáticos y punción guiada por ecografía para esclerosar un cuarto quiste gigante de localización central, con lo cual mejoró la sintomatología de dolor y masa, y la tolerancia a la vía oral.

* Cirujano laparoscopista, Unidad de Invasión Mínima, Hospital de Yopal (Casanare); docente adjunto, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, D.C., Colombia.

Fecha de recibo: 26 de mayo de 2008
Fecha de aprobación: 27 de junio de 2008

Discusión. El manejo quirúrgico por laparoscopia de la enfermedad poliquística del hígado es factible, aun en los quistes localizados en segmentos posteriores en donde el abordaje laparoscópico está contraindicado por algunos grupos. También es posible su manejo combinado con drenajes percutáneos para esclerosar los quistes, según la localización y la función hepática, para preservar el tejido hepático sano en pacientes con función hepática anormal.

Introducción

La enfermedad poliquística del hígado es una enfermedad poco frecuente que se asocia a quistes en otros órganos⁽¹⁾. La incidencia de la enfermedad quística hepática simple se reporta entre 0,15% y 0,5%, y hace parte de los quistes hepáticos congénitos, tanto solitarios como múltiples. Su prevalencia puede ser de 2% a 7,8%, con una relación de mujer a hombre de 4 a 1; se presenta, principalmente, entre la cuarta y la quinta décadas^(2,3). La formación de estos quistes obedece a la presencia de algunos conductos intralobulares aberrantes que no se comunican con el árbol biliar, donde se acumula líquido y se forman los quistes^(4,5).

Los síntomas se producen por el crecimiento del quiste y, en promedio, se inician cuando éste alcanza un tamaño de 5 a 10 cm, comprime los órganos vecinos, la cápsula de Glisson y las venas tributarias, y genera hipertensión

portal sinusoidal responsable de la ascitis que se encuentra con frecuencia ⁽⁶⁾. Se puede encontrar la formación de ascitis, aun después de la resección del techo del quiste, como sucedió en nuestro caso. La composición del líquido del quiste es similar a la del plasma, con una concentración de glucosa inferior a 15 mg/100 ml ⁽⁷⁾. Sólo 5% a 10% de los quistes son sintomáticos y su promedio de formación es de 6 meses ^(8,9).

Los síntomas de saciedad precoz y pesadez ocurren por crecimiento del quiste y, el edema de los miembros inferiores, por presión sobre la vena cava ⁽¹⁰⁾. Por estas razones, decidimos intervenir terapéuticamente sólo cuando el paciente es sintomático o presenta alteración de la función del órgano. Se puede escoger entre la punción guiada por ecografía o la tomografía computadorizada (TC) y la resección del techo del quiste por vía convencional o por vía laparoscópica, teniendo en cuenta el tamaño de las lesiones, su localización y sus características en imágenes, para descartar que no se trate de una lesión maligna o parasitaria que requiera otro manejo más radical diferente al de resección del techo del quiste.

La enfermedad poliquística del hígado es la manifestación extrarrenal más frecuente de la enfermedad poliquística renal autosómica dominante y se asocia en 57% de los casos a quistes en otros órganos, como pulmón, páncreas, bazo y ovario ^(11,12). La transformación maligna de los quistes es muy rara y sólo se presenta en aquéllos que tienen una duración mayor de 10 años ⁽¹³⁾; sin embargo, la presentación de metástasis hepáticas quísticas se observa en 4% ⁽¹⁴⁾.

Los análisis de laboratorio no definen con claridad las características del quiste y se requieren imágenes diagnósticas complementarias para obtener la caracterización, como la ecografía y la TC, que tienen como criterios diagnósticos los bordes finos con paredes bien redondeadas y sin imágenes en su interior ^(15,16).

El manejo de esta patología se limita a los quistes sintomáticos mediante resección por vía laparoscópica del quiste o de su techo, teniendo en cuenta que el quiste no esté comunicado con la vía biliar ⁽¹⁷⁾.

Descripción del caso

Se trata de una paciente de 53 años con enfermedad de inicio insidioso y tres años de evolución, caracterizada por dolor abdominal superior acompañado de distensión posprandial y síntomas de gastritis que, al cabo de unos meses, se acompañó de crecimiento del perímetro abdominal con palpación de masa por parte de la misma paciente, lo que motivó la consulta al médico. Al realizar una TC (figura 1) se observaron múltiples quistes hepáticos (clasificación de Gigot tipo I) y quistes renales, sin alteración de la función renal.

FIGURA 1. Imágenes de poliquistosis hepática.

En los exámenes de laboratorio se encontró una discreta elevación de las enzimas hepáticas aminotransferasa glutámico pirúvica (TGP), 99 mg/dl, aminotransferasa glutámico oxaloacética (TGO), 155 mg/dl, y albúmina, 2,9 g/dl, con bilirrubinas totales de 0,4 mg/dl, y bilirrubinas directas de 0,2 mg/dl; el tiempo de protrombina fue de 17,3 segundos (control normal: 11,8 seg) y el tiempo parcial de tromboplastina fue de 32,9 segundos (control normal: 30,9 seg).

Debido a la sintomatología de la paciente y al tamaño de los quistes hepáticos, se decidió resecar el techo de los tres quistes, a pesar de la localización posterior de uno de ellos. El tejido resecaído se envió para estudio anatomopatológico (figura 2).

FIGURA 2. Quiste adherido al diafragma, quiste del lóbulo derecho y quiste del lóbulo izquierdo.

Después de resecar el techo de los quistes, debido a la cantidad del líquido drenado y teniendo en cuenta que no se fijó epiplón en su interior, se dejaron sendos drenes, para evaluar las características del líquido que pudiera drenar y evitar su acumulación en caso de ser bilioso. En el control laparoscópico se observó la migración del epiplón hasta el lecho de estos quistes y su incorporación a los mismos (figura 3).

FIGURA 3. Migración de epiplón al lecho de los quistes.

La evolución posquirúrgica fue satisfactoria. Persistió drenaje de 100 a 60 ml de líquido seroso, no biliar, al cabo del tercer día. La paciente toleró la vía oral y presentó leve dolor que se manejó con analgesia oral, y fue dada de alta de la institución (Hospital de Yopal, ESE, de nivel II), para continuar su manejo en control por consulta externa. A pesar de que tuvo una estancia de tres días en el hospital, deambuló en el hospital a partir del segundo día y fue autónoma desde ese momento. El motivo de prolongar su estancia fue sólo para que el médico tratante pudiera observarla, teniendo en cuenta que otras series informan estancias promedio entre 5 y 6 días ⁽²⁶⁾.

En el control de tomografía (figura 4) se observó la persistencia de un quiste gigante, que no se drenó en el primer acto por estar localizado centralmente. Se programó para su aspiración y esclerosis, dada la localización y la necesidad de preservar la mayor cantidad posible de tejido hepático ante la alteración de las pruebas hepáticas presente desde antes de la cirugía y motivados por la mejoría clínica en consulta externa, donde la paciente refirió disminución absoluta del dolor y tolerancia normal de la dieta; además, en la palpación del abdomen no había sensación de masa, como sí se encontró antes de la intervención quirúrgica.

FIGURA 4. Corte tomográfico antes (izquierda) y después de la resección del techo del quiste (derecha), con imagen de quiste central no resecado inicialmente.

El informe anatomopatológico de la pared de estos quistes mostró tejido fibroconjuntivo, con áreas de inflamación crónica y revestimiento de una monocapa de células aplanadas y cuboidales, sin evidencia de maligno en el material examinado.

Discusión

Anteriormente, el manejo laparoscópico de esta patología se limitaba a lesiones anteriores, y no posteriores ⁽²⁵⁾, por la dificultad técnica que presenta el manejo de lesiones posteriores del hígado que están ocultas para la óptica de cero grados. Sin embargo, con la adecuación de puertos y utilizando ópticas de 30 y 45 grados, en este caso logramos reseca el techo de múltiples quistes en áreas de difícil acceso.

La punción guiada por TC o ecografía es otra opción viable de manejo, que se puede combinar con el abordaje laparoscópico en aquellos sitios donde el acceso sacrificaría tejido hepático por la localización y el tamaño del quiste. Esta técnica está limitada por el tamaño de los quistes debido al riesgo de recidiva, que suele ser del 100% si no se aplica un agente esclerosante (alcohol absoluto y tetraciclinas) y, de 5%, cuando se utilizan estos agentes.

En esta paciente el manejo se determinó por los síntomas producidos por el gran tamaño de las lesiones. Cuando las lesiones son de tamaño considerable, es necesario decidir si el paso para producir el neumoperitoneo se hace de manera abierta o cerrada. Para iniciar el neumoperitoneo, siempre se atraviesa la pared abdominal con la aguja de Verres en el hipocondrio izquierdo y, en este caso, este paso se encontró libre de masa y, por lo tanto, se pudo hacer de forma cerrada, sin problemas ni riesgos adicionales. No fue posible solamente descomprimir los quistes por su gran tamaño, que conlleva el riesgo de recidiva; inicialmente se aspiraron 3.000 ml de líquido claro no biliar y, luego, se reseca el techo de los quistes. Por su localización y para evitar reseca tejido hepático funcional, el quiste central gigante no se manipuló mediante laparoscopia, sino que se tomó la decisión de aspirarlo y esclerosarlo para no comprometer aún más la función hepática de la paciente. Como después de la resección de los dos quistes por laparoscopia la paciente estaba asintomática y no comprendía la razón de tener que ser intervenida nuevamente, se le explicó la necesidad del procedimiento para evitar que el crecimiento posterior de este tercer quiste atrofiara más hepatocitos y produjera un mayor deterioro de la función del órgano con el tiempo.

Es factible realizar el manejo de esta patología por laparoscopia ^(18,19,23), con poca morbilidad e incomodidad del paciente, quien obtiene autonomía precoz, pues brinda la posibilidad de realizar varias resecciones planeadas sin deteriorar la condición del paciente, y con menores pérdidas sanguíneas y una estancia hospitalaria más corta ^(20,21,26). Es de gran utilidad la punción de quistes dirigida por imágenes diagnósticas en sitios de difícil manejo quirúrgico, independientemente del abordaje, como sucede con los quistes de localización central. Instrumentos más avanzados, como el bisturí armónico, también permiten intervenir dichos quistes ⁽²²⁾, pero no son indispensables para realizar estos procedimientos por laparoscopia. Lo básico es tener un instrumento de corte y coagulación monopolar o bipolar convencional para este procedimiento.

Actualmente, es necesario distinguir con claridad los quistes no parasitarios de los quistes simples y, aún más importante, de las lesiones malignas con degeneración quística, para tomar las precauciones del caso y actuar a tiempo y sin riesgos para el paciente ⁽²⁴⁾. En presencia de un quiste hepático grande, la ascitis no es sinónimo de maligno, porque ésta puede producirse por compresión del quiste sobre la vena cava inferior, la cual explica la hipertensión portal con la consecuente aparición de líquido ascítico.

El abordaje por laparoscopia es mínimamente invasivo y produce poca morbilidad. Se le pueden ofrecer al paciente las ventajas que todos conocemos, como menor riesgo de infección y de hernias en el sitio de incisión. También, es un método muy didáctico en el quirófano, cuando se tienen a cargo estudiantes y personas en formación académica.

Agradecimientos

A la junta directiva del Hospital de Yopal, ESE, por el interés en la actualización tecnológica en los quirófanos y el apoyo al grupo para el desarrollo de técnicas mínimamente invasivas en nuestro hospital.

Polycystic disease of the liver

Abstract

Introduction. Polycystic liver disease is an infrequent entity that predominantly affects women, characterized by the presence of multiple cysts in the liver and kidney that produce compression by mass effect.

Materials and methods. The patient is a 53 year old woman that was first seen in the outpatient clinic referred by the Hospital de Yopal because of an abdominal mass, diminished food intake during the past eight months, whose CT scan showed giant cysts in the liver and cysts in the kidneys.

Results. Unroofing of three cysts located in both hepatic lobes and echographic-guided sclerosis of a fourth giant cyst of central location was performed; there was much improvement of symptoms of pain and sensation of mass, with betterment in the nutritional intake.

Discussion. Surgical management by laparoscopic technique of the polycystic disease of the liver is feasible, even in cases where cysts are located in the posterior segments where laparoscopic approach has been contraindicated by some authors. It is also possible to treat these patients by a combined method of percutaneous drainage for sclerosing the cysts, always considering their location and the state of hepatic function, so as to preserve healthy hepatic tissue in patients with abnormal liver function.

Key words: liver, liver diseases, liver function tests, laparoscopy, sclerosis.

Referencias

- O'SULLIVAN DA, TORRES VE, DE GROEN PC, BATTS KP, KING BF, VOCKLEY J, et al. Hepatic lymphangiomatosis mimicking polycystic liver disease. *Mayo Clin Proc.* 1998;73:1188-92.
- TROTTER JF, EVERSON GT. Benign focal lesions of the liver. *Clin Liver Dis.* 2001;5:17-42.
- DEBAKEY ME, JORDAN GL JR. Cirugía del hígado. En: Schiff L, Alpers DA, Arias IM, Baggenstoss AH, Baldus WP, Billing PA, et al., editores. *Enfermedades del hígado.* 4ª edición. Barcelona: Salvat; 1980. p. 1247.
- TIKKAKOSKI T, MAKELA JT, LEINONEN S, PÄIVANSÄLO M, MEKIKANTO J, KARTTUNEN A, et al. Treatment of symptomatic congenital hepatic cysts with single-session percutaneous drainage and ethanol sclerosis: technique and outcome. *J Vasc Interv Radiol.* 1996;7:235-9.
- LARSEN TB, VISTE A, JENSEN DK, SONDEAN K, ROLLE O, HORN A. Single-session alcohol sclerotherapy in benign symptomatic hepatic cysts. *Acta Radiol.* 1997;38:993-7.
- SRINIVASAN R. Polycystic liver disease: an unusual cause of bleeding varices. *Dig Dis Sci.* 1999;44:389-92.
- EVERSON GT, EMMETT M, BROWN WR, REDMOND P, THICKMAN D. Functional similarities of hepatic cystic and biliary epithelium: studies of fluid constituents and in vivo secretion in response to secretin. *Hepatology.* 1990;11:557-65.
- FABIANI P, MAZZA D, TOULI J, BARTELS AM, GUGENHEIM J, MOUIEL J. Laparoscopic fenestration of symptomatic non-parasitic cysts of the liver. *Br J Surg.* 1997;84:321-2.
- CRAWFORD JM. Hígado y vías biliares. En: Cotran RS, Kumar V, Robbins SL, Schoen FJ, editores. *Robbins, Patología estructural y funcional.* 5ª edición. México: Interamericana McGraw-Hill; 1998;919-76.
- SURÓS J, SURÓS A. *Surós semiología médica y técnica exploratoria.* 7ª edición. Barcelona: Salvat Editores; 1987;341-525.
- BIRNBAUM E, MYERSON RJ. Carcinoma del ano. En: Zinner MJ, Schwartz SI, Ellis H, Ashley SW, McFadden DW, editores. *Maingot, Operaciones abdominales* 10ª edición. Buenos Aires: Panamericana; 1998;1403-9.
- SCHWARTZ SI. Hígado. En: Schwartz SI, Shires GT, Fischer JE, Spencer FC, Galloway AC, Daly JM, editores. *Principios de cirugía.* 7ª edición. México: McGraw-Hill Interamericana; 1999;1487-529.
- ALDRETE SJ. Resecciones hepáticas. En: Samperio GC, Arrubarrena AVM, editores. *Fisiopatología quirúrgica del aparato*

- digestivo. 2ª edición. México: D.F.: El Manual Moderno; 1996;491.
14. TERADA T, NOTSUMATA K, NAKANUMA Y. Biliary carcinosarcoma arising in nonparasitic simple cyst of the liver. *Virchows Arch.* 1994;424:331-5.
 15. EVERSON GT, SCHERZINGER A, BERGER-LEFF N, REICHEN J, LEZOTTE D, MANCO-JOHNSON M, et al. Polycystic liver disease: quantitation of parenchymal and cyst volumes from computed tomography. Images and clinical correlates of hepatic cysts. *Hepatology.* 1998;8:1627-34.
 16. WEBB WR, BRANT WE, HELMS CA. *Fundamentos de TAC body.* Madrid: Editorial Marban; 1993. p. 139.
 17. DÍAZ JA, DURAN CM. Drenaje de quiste hepático no parasitario mediante cirugía laparoscópica. Reporte de un caso. *Asociación Mexicana Cirugía Endoscópica.* [en línea] 2004;5(1). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/endosco/ce-2004/ce041h.pdf>.
 18. DÍAZ E, MEDINA JL. Diagnóstico por laparoscopia de un quiste hepático simple. *Gac Med Mex.* 2001;137:265-6.
 19. ROESCH DF, PÉREZ MA, DÍAZ BF, MARTÍNEZ FS. Tratamiento quirúrgico laparoscópico del quiste hepático no parasitario. *Rev Gastroenterol Mex.* 1999;64:56-9.
 20. MANTEROLA C, PINEDA V, VIAL M. Efectividad del tratamiento laparoscópico de quistes y tumores hepáticos: revisión global de la evidencia. *Rev Chil Cir.* 2007;59:264-71.
 21. NICOLUZZI JE, GUIMARÃES M, MONTEIRO MR, REPKA JC, CARON PE. Tratamiento laparoscópico de cistos hepáticos sintomáticos. *Arq Bras Cir Dig.* 2004;17:100-2.
 22. LÓPEZ J, BASTARDO MA, HERNÁNDEZ JA, LEÓN N. Manejo mínimamente invasivo de los quistes hepáticos simples: uso del bisturí armónico. *Rev Venez Cir.* 2003;56:130-7.
 23. MAZZA O, MORO M, ARBUÉS G, QUIÑÓNEZ E, STORK G, SÁNCHEZ R, PEKOLJ J, SANTIBÁÑES E. Actualización en el diagnóstico y tratamiento de los quistes hepáticos no parasitarios. *Rev Argent Resid Cir.* 2003;8:13-6.
 24. ZORRILLA JO, WILCHES RO, BARBOSA G, VILLAMIZAR J, JUNCA G, OSPINA J, et al. Quistes hepáticos. *Rev Colomb Gastroenterol.* 2001;16:96-101.
 25. KATKHOUDA N, HURWITZ M, GUGENHEIM J, et al. Laparoscopic management of benign solid and cystic lesions of the liver. *Ann Surg.* 1999;229:460-6.
 26. MANTEROLA C, PINEDA V, et al. Efectividad del tratamiento laparoscópico de quistes y tumores hepáticos. Revisión global de la evidencia. *Rev Chilena de Cirugía.* 2007;59:264-71.

Correspondencia:
HÉCTOR RENÉ HAZBÓN, MD
 Correo electrónico: renehazbon@hotmail.com
 Bogotá, D.C., Colombia.