

Hepatectomía derecha ensanchada al segmento IV por poliquistosis

Dres. Edgardo Torterolo, Alberto Lyonnet, Luis Carriquiry y Jorge Pradines

Los autores hacen una revisión del hígado poliquístico y presentan un caso de voluminoso hígado poliquístico que recidiva luego de la operación de fenestración con una hepatomegalia incapacitante.

Como presenta segmentos externos del lóbulo izquierdo clásico sano, se realiza una hepatectomía ensanchada al segmento IV.

Se discuten las indicaciones y procedimientos terapéuticos en las poliquistosis, dando las pautas de resección en casos excepcionales como el presentado.

Palabras clave (Key words, Mots clés) MEDLARS:
Liver / Liver Diseases.

INTRODUCCION

Enfermedad de escasa frecuencia fue descrita como poliquistosis hepática en asociación a poliquistosis renal por Bristowe en 1859, en tanto que Michel describía 3 años antes el quiste solitario del hígado.

Patología de frecuencia reducida, como lo hacen notar muchos autores como Sanfilippo, que encuentra 48 casos de quistes no parasitarios en 88.000 autopsias (9).

En nuestro medio se ocuparon del tema Lasnier y Rodríguez Esteban (6); Fossatti y Cabezas; Castiglioni y Cazabán (2) y recientemente Bercianos y col. hacen una puesta al día a propósito de 5 observaciones (1).

Como ha sido señalado por los diferentes autores, la terapéutica varía desde la punción a las anastomosis quistoyeyunales. Precisamente esta observación difiere por la modalidad terapéutica a que hubo que recurrir ante el fracaso de los métodos clásicos de tratamiento, ya que la mayoría de los autores consideran que las resecciones hepáticas mayores no tienen lugar en la patología que tratamos.

*Clinica Quirúrgica "B" (Prof. Jorge Pradines)
Hospital de Clínicas. Montevideo.*

HISTORIA CLINICA

Hombre de 56 años que ingresa al CASMU (Reg. Nº 299.855) por un traumatismo toracoabdominal sin elementos de repercusión hemodinámica. Al examen llama la atención la existencia de una gran hepatomegalia irregular a múltiples nódulos que llega hasta la espina iliaca antero-superior, ocupando todo el epigastrio y la región umbilical. Tumoración que el paciente había notado desde hacía 18 meses. El gammagrama hepático mostró una ausencia de captación del lóbulo derecho, con aumento del área esplénica. Al 5º día el Hematocrito ha descendido desde valores normales, a 32 %, mientras que la leucocitosis se elevó a 12.000, apareciendo una reacción peritoneal.

Se opera con diagnóstico presuntivo de hemoperitoneo por poliquistosis hepática rota. Se descarta el hígado secundario por la larga evolución y la ausencia de deterioro general. La hidatidosis complicada, pasa a segundo plano por la falta de antecedentes ambientales.

Operación: Amplia incisión transversa de Hipocondrio Derecho y Epigastrio. Fluye líquido serohemático al abrir el peritoneo. El hígado es enorme, sembrado de formaciones quísticas que ocupa casi la totalidad del órgano respetando sólo el lóbulo izquierdo donde existen 3 pequeñas formaciones quísticas de 2 cm. de diámetro. El tamaño de los quistes oscila entre 2 y 10 cm. Los mayores de color blanco grisáceo, tensos, dispuestos unos contra otros, sin dejar parénquima hepático entre ellos. En el sector derecho subdiafragmático se encuentra un quiste de 8 cm. con un desgarró de 5 cm. en el que sangra una arteriola que se hemostasia. Para disminuir el volumen hepático se decide incindir los quistes para que drenen su contenido.

Se procede así con no menos de 20 de ellos. El líquido es seroso, sin bilis, no obstante se dejan dos drenajes subhepáticos. Procedimiento erróneo porque descompensa al paciente con una secreción de líquido rico en proteínas y electrolitos con un gasto que oscilaba en los 600 c.c. Este disminuye y desaparece al cabo de 20 días, siendo dado de alta con una disminución de peso importante.

A los 6 meses consultaba por gran desarrollo de su hepatomegalia (fig. 1) que le impide la flexión del tronco y la posición sentado le causa grandes molestias, como falta de aire y palpitaciones. Exige una solución para su hepatomegalia que lo invalida. Los estudios gamagráficos mostraban una sustitución del lóbulo derecho (fig. 2) y del segmento 4; visualizán-

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay, el 9 de mayo de 1979.

Profesor Adjunto, Residente y ex-Residente de Cirugía, y Profesor de Clínica Quirúrgica. Fac. Med. Montevideo.

Dirección: Gral. Baldomir 2437, Montevideo (Dr. E. Torterolo).

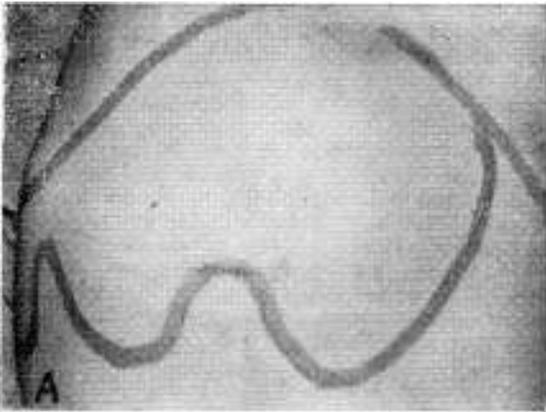


FIG. 1.—Se ha señalado en el abdomen del paciente el reborde costal y el borde inferior del hígado.

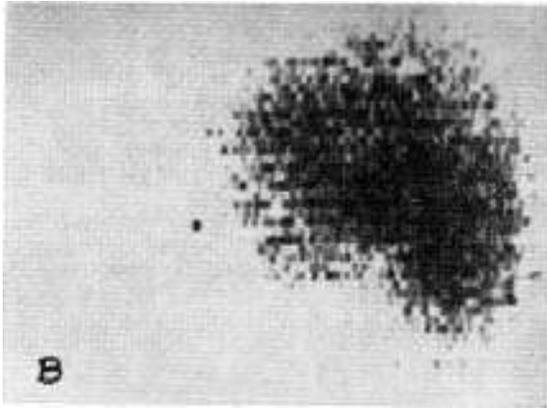


FIG. 2.—Gammagrama hepático preoperatorio. Se ve la falta de captación del lóbulo derecho.

dose solamente el sector correspondiente al lóbulo izquierdo clásico.

La arteriografía (fig. 3) muestra una arteria hepática muy fina con ramificaciones intrahepáticas estiradas y abiertas, contorneando los quistes con un calibre llamativamente disminuido. Este estudio se realiza para conocer la anatomía arterial en vista a la reintervención. No se puede realizar cavo y suprahepaticografía: estos procedimientos los consideramos de importancia para completar la anatomía vascular hepática que seguramente se encuentra distorsionada.

Se decide realizar una hepatectomía derecha ensanchada de acuerdo a los datos de la intervención previa y la centellografía, con el fin de reducir masa patológica que impide el retorno venoso, provoca hipertensión portal y dificulta por su masa la actividad del paciente.

Operación: Incisión transversa de ambos hipocondrios con invasión del 10º espacio. Se amplía por el 7º hacia el tórax, cortando el diafragma, y por mediana hacia el xifoides dado que la masa hepática es tan importante que impide la penetración a la cara superior del hígado (fig. 1). Luego de liberar dificultosamente el hígado de las estructuras circundantes, se

identifica el pedículo hepático donde se van ligando uno a uno los vasos que salen hacia la derecha, así como los elementos biliares. Siguiendo la dirección del ligamento suspensorio se corta la lámina parenquimatosa que cubre los vasos. El tejido fibroso, quístico y periquístico dificulta la disección por digitoclasia e impide una segura identificación de los elementos venosos, sobre todo los que van a la cava retrohepática, por lo que a ese nivel se deja en algún sector tejido quístico adherido a la pared venosa.

Una vez extraída la pieza se comprueba que el pedículo biliar hace un recorrido extrahepático sumamente largo por lo que se acoda. Existe una pequeña fuga proximal al codo por herida puntiforme del hepático izquierdo.

En el postoperatorio tiene un curso febril con bilirrubinemia importante y tendencia al sangrado, hace complicaciones pleuropulmonares lo que determina una reexploración en busca de un foco séptico que no se encuentra.



FIG. 3.—Arteriografía preoperatoria del tronco celiaco. Se aprecia una gran formación quística pinzada por finas arterias.

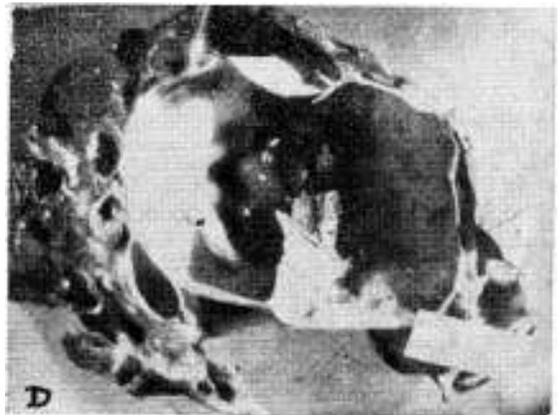


FIG. 4.—La pieza operatoria. Una gran cavidad rodeada por otras más pequeñas.

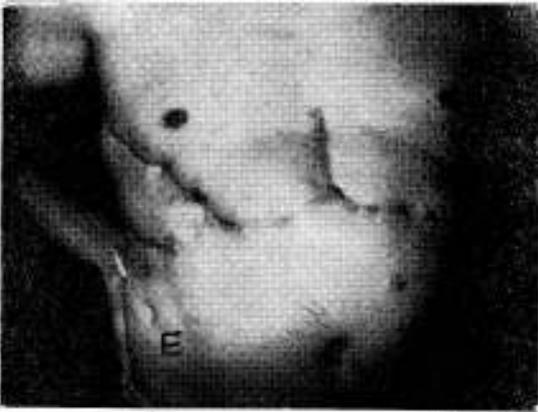


FIG. 5.— Las cicatrices de las incisiones operatorias.

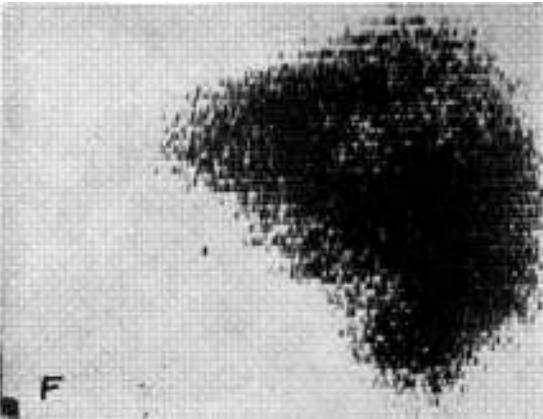


FIG. 6.— Gammagrama postoperatorio.

Posteriormente vuelve a la normalidad concediéndosele el alta a los 45 días sin fístula, con buen apetito y funcionalidad hepática normal.

A un año de la operación el paciente se ha reintegrado a sus tareas habituales y ha aumentado de peso. Los controles gammagráficos actuales muestran moderada hipertrofia del lóbulo remanente (fig. 6).

COMENTARIO

Si bien no existe unanimidad de criterio en cuanto a su origen, la mayoría de los autores (3, 4, 7, 8, 10) comparten el criterio de Moskowitz de que los quistes congénitos tienen lugar en la obstrucción y subsiguiente dilatación de los ductos biliares intrahepáticos en el feto. Estos se encuentran en número excesivo en el hígado embrionario y normalmente se atrofian en el curso del desarrollo. La presencia de epitelio cuboideo, asociada a la presencia de ramillete de ductus atróficos en las zonas vecinas (Complejo de Mayemburg), la ausencia de bilis, apuntan en esa dirección. De acuerdo a

ello sería una extensión anormal del proceso normal de degeneración de los ductos. De acuerdo a la extensión del proceso pueden originarse quistes únicos o múltiples. Los primeros son más frecuentes en las diferentes recopilaciones (2, 12). Seguramente en la patogenia de la poliquistosis hepática intervienen factores que hacen que se asocie con frecuencia con poliquistosis renal (50 %), y más raramente pancreática, pulmonar (9, 13, 14) y cerebral (Lin, 11).

Los quistes congénitos se suelen manifestar clínicamente como en nuestro caso por una complicación: rotura, hemorragia, infección, torsión, ictericia (3, 5) o hipertensión portal.

El crecimiento de una gran masa con distensión abdominal progresiva, provocando dolor, disnea, como ocurrió secundariamente, es otra causa excepcional de consulta en las poliquistosis masivas.

Estas complicaciones constituyen la indicación quirúrgica de esta patología, y en nuestro medio, la imposibilidad de hacer diagnóstico diferencial con la hidatidosis.

El tratamiento, recientemente propuesto por Hadad y col. (3) luego de revisar 368 quistes, difiere desde procedimientos conservadores, como la punción para quistes menores de 10 cms., a la resección parcial o total para los únicos y amplia fenestración para los múltiples como lo propusieron Lin y col.

Para los quistes que contienen sangre o pus se recomienda el drenaje externo, mientras para los que contienen bilis la cistoyeyunostomía.

DISCUSION

Las resecciones hepáticas sólo se han realizado en 12 oportunidades en la bibliografía consultada, siendo 10 de ellas lobectomías izquierdas clásicas.

Encontramos descritas en la literatura sólo dos resecciones hepáticas mayores descritas por Lin (10) y Lloyd (5), y finalmente Longmire refirió una tercera (6) que relató en su visita a Montevideo el año pasado. Las tres resecciones fueron hepatectomías derechas con conservación del hemi-hígado izquierdo sano.

Los procedimientos conservadores como la punción y la incisión tienen el inconveniente, el primero, del alto porcentaje de recidiva y, la segunda, el riesgo de incisión a ciegas en los quistes profundos. El uso de drenaje externo está contraindicado en los quistes simples dado el aumento de morbilidad que lo acompaña; fundamentalmente las pérdidas masivas: hidroelectrolítica y protéica, de difícil manejo, ya que se necesita una reposición parenteral de los mismos durante los periodos de gran gasto como ocurrió en nuestro caso. La fenestración amplia de los quistes fue propuesta por Lin y col. (10) para la enfermedad difusa. Consiste en la realización de una amplia ventana entre los quistes, sabiamente seleccionada en su ubicación, para no lesionar pedículos con la consiguiente pérdida de sangre y bilis. La persis-

tencia del drenaje al peritoneo se logra mediante la sutura de los bordes. El abdomen se cierra luego sin drenaje, para que el peritoneo absorba la secreción.

Este procedimiento da buenos resultados, pero tiene el inconveniente de su dificultad y laboriosidad en una poliquistosis masiva como la presentada en la que presumimos hubiera sido imposible, ya que en un primer intento falló. El segundo inconveniente es que, aunque no se produzca la fistula externa, no pone a cubierto de una hipovolemia aguda con ascitis brusca de difícil solución ya que la situación se puede extender a varios meses necesitando de intensa reposición protéica por vía venosa como en el caso descrito por Huget (4).

La resección de los quistes con parte o la totalidad del lóbulo es el tratamiento de elección siempre que se deje un lóbulo remanente sano.

Esto pone a salvo de recidivas y evita la morbilidad de los procedimientos menores. No obstante la resección hepática mayor es un procedimiento quirúrgico de gran riesgo para una enfermedad benigna y se debe reservar para casos excepcionales como el que presentamos.

La revisión de la literatura (cuadro 1) muestra que no existe inclinación a realizar operaciones de gran envergadura en una patología que suele ser bien tolerada por el enfermo.

No obstante las resecciones hepáticas tienen su indicación en la enfermedad poliquística del hígado. En primer lugar es requisito indispen-

sable la ausencia de enfermedad poliquística renal o en otras vísceras. El lóbulo remanente debe de ser lo suficientemente sano como para permitir una función hepática normal.

Las indicaciones a nuestro juicio se reducen a:

- Recidiva o fracaso de la fenestración.
- Destrucción total de un lóbulo hepático por el proceso patológico.
- Imposibilidad de fenestrar en poliquistosis masiva.
- Carcinoma del quiste sin evasión.
- Necesidad de reducir masa hepatoquística.

RESUME

Hépatectomie droite élargie au segment IV pour maladie polykystique

Les auteurs étudient la pathologie du foie polykystique et présentent le cas d'un foie polykystique volumineux récidivé après une opération de fenestration avec hépatomégalie incapacitante.

Comme il se trouve des segments externes du lobe gauche classique non atteint, on effectue une hépatectomie élargie au segment IV.

Considérations sur les indications et les procédés thérapeutiques dans les maladies polykystiques avec indication de résection dans des cas exceptionnels comme celui qui vient d'être présenté.

SUMMARY

Right Hepatectomy Enlarged to Cuadrate Lobe for Polycystosis

Review of polycystic liver and report of one voluminous case treated by fenestration surgery, which subsequently recurred, accompanied by incapacitating hepatomegaly. Since external segments of classic left lobe were healthy, surgery consisted of hepatectomy enlarged to Segment IV.

Indications and therapy of polycystosis are discussed. The paper includes guidelines for resection in cases which, like the one herein reported, are exceptional.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. BERCIANOS C, ESTRUGO R, PERRONE L, PAPERAN J. Quistes no parasitarios del hígado. *Cir Uruguay*, 47: 20, 1977.
2. CASTIGLIONI JC, CAZABAN LA. Quiste seroso solitario no parasitario del hígado. *Rev. Cir Urug*, 38: 67, 1968.
3. HADDAD AR, WESTBROOK KC, GRAHAM GG, MORRIS D, CAMPBELL GS. Symptomatic non parasitic liver cysts. *Am J Surg*, 134: 739, 1977.
4. HUGUET C, HECHT P, RICORDEAU A, CAROLIS. Les énormes polyquistoses hépatiques. *Med Chir Dig*, 2: 227, 1973.
5. LLOYD JONES W, MOUNTAIN JC, WARREN KW. Symptomatic non parasitic cysts of the liver. *Br J Surg*, 61: 118, 1974.
6. LASNIER EP, RODRIGUEZ ESTEBAN C. Dos casos de cistoadenoma biliar. *An Fac Med Montevideo*, 14: 142, 1929.
7. LONGMIRE WP, MANDIOLA SA, GORDON HE. Congenital cystic disease of the liver and the biliary system. *Ann Surg*, 174: 711, 1971.

CUADRO 1

| Autor | Nº casos | Resección mayor |
|------------------|---------------------------------|------------------------|
| Longmire | 10 | 1 |
| Tien Chen Wang | 4 | 1 |
| Lloyd | 18 | 1 - 2 Segment. izq. |
| Cady | 30 | 0 |
| Sanfilippo | 131 { 83 Únicos 48 Múltiples | 0 |
| Hadad | 4 | 0 |
| Bercianos y col. | 5 | 0 |
| Lasnier | 2 | 0 |
| Fossatti | 1 | 0 |
| Cabezas | 1 | 0 |
| Castiglioni | 1 | 0 |
| TOTAL | 207 | 3 |

8. STARZL TE, BELL RH, BEART RW, PUTNAM CW. Hepatic trisegmentectomy and other liver resections. *Surg Gynecol Obstet*, 141: 429, 1975.
9. SANFILIPPO PM, BEAHR O, WEILAND L. Cystic disease of the liver. *Ann Surg*, 179: 922, 1974.
10. TIEN YU LIN, CHOU CHIANG CHEN, SHI MING WANG. Treatment of non parasitic cystic disease of the liver: a new approach to therapy with polycystic liver. *Ann Surg*, 168: 921, 1969.
11. TIEN YU LIN. Hepatic tumours: Surgical treatment and its results. *Jap J Surg*. 7: 189, 1977.
12. WALT AJ. Cysts and benign tumours of the liver. *Surg Clin North Am*, 57: 449, 1977.
13. WELLWOOD JM, MADARA JL, CADY B, HAGGITT RC. Large intrahepatic cysts and Pseudocysts: pitfalls in diagnosis and treatment. *Am J Surg*, 135: 517, 1978.
14. WITTING JR, BURNS R, LONGMIRE WP. Jaundice associated with polycystic liver disease. *Am J Surg*, 136: 383, 1978.

DISCUSION

DR. R. PRADERI.—Voy a felicitar a los comunicantes por el interesante caso que trajeron y por la feliz solución del mismo. Quiero aprovechar la presencia de una comunicacion sobre este tema para recalcar los 3 puntos fundamentales del tratamiento de esta enfermedad, que han señalado los autores:

1º) Es una enfermedad rara y que en nuestro país, donde pululan los quistes hidáticos, a veces es confundida. Yo reintervine a una enferma que había sido operada 3 veces de quiste hidático de hígado por distinguidos cirujanos. Aparentemente con un quiste hidático nuevo, cuando lo aspiré con el Finochietto no había parásito. Revisando la historia clínica me di cuenta que aunque había sido intervenida 3 veces y la habían etiquetado de quiste hidático, nunca hablaban del parásito porque lo que tenía era una enfermedad poliquística hidática. Hay una observación similar publicada en nuestro país por Berhouet.

2º) Muchas veces estos enfermos no precisan ser operados, tienen su enfermedad poliquística, a veces asociada a poliquistosis renal. Con el Dr. Ormaechea, operamos y fotografiamos una enfermedad poliquística renal, esplénica y hepática. También seguí personalmente a una enferma durante 15 años, con esta afección hepática, sin operarla, aunque tenía un hígado grande.

3º) Cuando a un cirujano operando un vientre lo sorprende esta enfermedad, no complicada (porque las complicaciones hemorrágica e infecciosa en los quistes son raras), hay que discriminar dos formas anatómicas: a) el quiste simple que se encuentra frecuentemente. Lo que se debe hacer es destecharlo y nada más. Evolucionan bien; b) Pero cuando aparece una enfermedad poliquística múltiple, se puede realizar cualquier procedimiento quirúrgico, pero lo que no se debe hacer *jamás* es drenarlo al exterior. El drenaje de estos quistes al exterior determina una expoliación

proteica y electrolítica como señalaron los comunicantes, pero si se infecta de afuera hacia adentro se eterniza el postoperatorio del enfermo que puede pasar años supurando. El drenaje dura mucho más que un quiste hidático porque estos quistes no tienen tendencia a colapsarse. Se debe hacer cualquier cosa menos drenar al exterior. La operación de Lin de fenestración es la más aceptada; nosotros la hemos realizado con éxito. Tiene como condición que se vierta el contenido del líquido al peritoneo, donde es reabsorbido. La fenestración se puede hacer de cavidad en cavidad, abriendo la pared de un quiste contiguo en el otro. El único cuidado que hay que tener en cuenta cuando se utiliza ese procedimiento es no lesionar los elementos vasculares o conductos que transcurren por los tabiques.

Operé una enferma que no olvidaré jamás, porque tenía un enorme quiste de lóbulo derecho parecido al que acaban de mostrar, de varios litros de contenido. Cuando lo abrí y metí la mano en el mismo tocaba a través de su fina pared: las costillas, la columna vertebral y el diafragma. El pequeño lobulito izquierdo estaba formado por 4 ó 5 quistes. Aparentemente no había parénquima hepático; era increíble que esa enferma viviera así. El poco tejido sólido que no veíamos estaba en los espacios entre los quistes del lóbulo izquierdo. Esa enferma fue operada con fenestración de los quistes izquierdos. Del lado derecho, después de abrir el quiste realizamos una epiploplastia intraquistica, método interesante que no ha sido señalado. Esta paciente que lleva varios años de operada, tiene gammagramas que muestran un hígado prácticamente normal. De manera que el tratamiento conservador hay que utilizarlo. En cambio la indicación en la enferma de los comunicantes fue correcta por tres razones: 1) complicación hemorrágica; 2) recidiva al parecer con quistes hemorrágicos, y 3) la resistencia de un buen lóbulo izquierdo.

En resumen, el caso presentado corresponde a la indicación excepcional de resección amplia en la enfermedad poliquística hepática.

Por eso repito que es muy raro y fue muy bien resuelto.

DR. TORTEROLO.—Agradezco mucho los comentarios del Dr. Praderi. Evidentemente yo no lo recalqué porque ya lo habían dicho hace poco Bercianos y col. Los quistes sintomáticos únicamente son los que se operan, no debe de operarse ningún quiste que no sea sintomático. El gran problema con la fenestración es que para mantener las ventanas abiertas hay que hacer puntitos adentro de los quistes porque si no se cierran y recidivan. Cuando un hígado está muy agrandado como en este caso, hacer puntos para mantener las ventanas abiertas es realmente imposible.