

Poliquistosis hepática gigante

Dres. José P. Perrier, Nelma Chevalier,
Hilmer Bowley y José Trostchansky.

Los quistes múltiples de hígado formando parte o no de la enfermedad poliquística, pueden expresarse, entre otros síntomas, por hepatomegalia y compresión de vísceras vecinas.

Se presenta un caso clínico con un quiste gigante predominante, de 7 litros, que dio repercusión sobre el aparato urinario con hidronefrosis y hematuria.

Su histología correspondió a un hamartoma hepático y su asociación a otros quistes hepáticos y renales sirve para discutir lo difícil que es a veces la correcta clasificación patológica.

Los métodos de diagnóstico no invasivos pueden colaborar mucho en el diagnóstico diferencial de estas tumores sintomáticas, sobre todo en nuestro medio donde se impone hacerlo con la hidatidosis.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
Liver diseases / cysts.

SUMMARY: Giant hepatic polycystosis.

Multiple cysts in the liver whether being or not being a part of the polycystic disease, may be manifested, among other symptoms, by hepatomegaly and compression surrounding viscera.

A clinical case is presented with a giant 7 litres protruding cyst affecting the urinary tract with hydro-nephrosis and hematuria.

The histology of same corresponds to an hepatic hamartoma and its relation to other hepatic and renal cysts

*Clínica Quirúrgica 1 (Director Prof. Dr. B. Delgado).
Hospital Pasteur. Fac. de Medicina. Montevideo.*

ts promotes the discussion of the difficulties often found for a correct pathological classification.

Non invasive diagnosis methods may be great help in the differential diagnosis of this symptomatic tumors, specially in our country where said diagnosis is a must cases of hydatidosis.

RÉSUMÉ: Polykystose hépatique géante.

Les kystes multiples du foie, soit qu'ils forment partie ou non de la maladie polykistique, peuvent s'exprimer para une hépatomégalie et compression des viscères voisines, parmi d'autres symptômes.

On présent un cas clinique avec un kyste géant prédominant de 7 litres, qui a répercuté sur l'appareil urinaire avec hydronéphrose et hématurie.

Son hystologie a montré un hamartome hépatique. Son association à d'autres kystes hépatiques et rénales, permet de discuter la difficulté d'arriver parfois à une correcte classification pathologique.

Les méthodes de diagnostic non invasives peuvent collaborer dans le diagnostic différentiel de ces tumeurs symptomatiques surtout dans notre milieu, où il faut toujours penser à l'hidatidose.

La palpación de múltiples nódulos o tumores en el abdomen o en el hígado como única expresión clínica, plantean un complejo problema diagnóstico.

Hasta hace unos años, la laparotomía formaba parte de dicha investigación. Últimamente, los métodos de diagnóstico no invasivo han ido

Presentado en la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 26 de setiembre de 1984.

Prof. Adjunto, Residentes y Prof. Agregado de Clínica Quirúrgica.

Dirección: Canelones 1370 apto. 001. Montevideo (Dr. J.P. Perrier).

simplificando en parte el problema, al permitir topografiarlos y dividirlos en sólidos o quísticos.

Cuando son quísticos y sobre todo intrahepáticos, la diferenciación entre quistes simples o hidátidicos es la que se impone.

El caso que presentamos corresponde a una forma, excepcional por su tamaño, de múltiples quistes hepáticos. Se suma a los ya presentados en esta Sociedad por Lasnier y Rodríguez Esteban⁽⁸⁾; Fossatti⁽⁶⁾; Cabezas⁽²⁾; Castiglioni y Cababán⁽³⁾; Bercianos, Estrugo, Perrone y Paperán⁽¹⁾ y últimamente Torterolo, Lyonnet, Carriquiry y Pradines⁽¹³⁾.

CASUISTICA

Hospital Pasteur. Clínica Quirúrgica 1. M.R. N° Reg. 41.716. 78 años, hombre, procedente de Tranqueras, Dpto. de Rivera.

M.L.: tumoración abdominal probablemente hidática.

E.A.: sin antecedentes personales a destacar hasta un año antes del ingreso cuando notó distensión abdominal progresiva, de rápido crecimiento, indolora, en apirexia y que al ingreso le limitaba parcialmente la flexión del tronco. Específicamente interrogado, había tenido un traumatismo abdominal importante casi en la misma época en que había notado su distensión abdominal. Sin rash cutáneo en ese momento o en el correr de la evolución.

Desde 6 meses antes del ingreso hematuria intermitente, cada vez más frecuentes, por lo que consultó médico. Este, al examinarlo, comprueba la tumoración abdominal y a solicitud del paciente lo envía con el diagnóstico de probable Hidatidosis Peritoneal.

No tenía repercusión general ni funcional digestiva.

Sin antecedentes familiares a destacar y con antecedentes ambientales de hidatidosis.

Examen: se destaca un regular estado general con buena coloración de piel y de mucosas. Gran desproporción entre su delgadez y la prominencia de su abdomen. (Fig. 1) Este era asimétrico, con cicatriz umbilical desplegada, enormemente distendido a predominio del sector supraumbilical y del flanco derecho. Con lobulaciones en su superficie, de distinto tamaño y con poca movilización con la respiración.

A la palpación se confirmaban las múltiples nudolaciones, groseramente redondeadas, en todo el sector supraumbilical y derecho, quedando libres de ellas sólo el hipogastrio y la fosa iliaca izquierda. La consistencia de ellas era variable, pero en su mayoría quísticas dando la impresión de onda líquida en continuidad entre ellas. No se podía diferenciar el borde inferior del hígado, pero daba la impresión que el borde inferior de las tumoraciones palpables se desplazaba algo con la inspiración.

El conjunto era mate a la percusión con sonoridad por debajo. El borde superior del hígado se percutía en el 5° espacio intercostal derecho, línea medio clavicular. El Traube estaba conservado.

Las fosas lumbares eran difíciles de explorar y el tacto rectal sólo encontró una próstata algo aumentada de tamaño.

El resto del examen clínico era totalmente normal.

Con diagnóstico presuntivo de hidatidosis peritoneal previsceral por su procedencia, el tamaño de la tumoración y su rápido desarrollo, sin repercusión en el estado general, y el antecedente del traumatismo que podría explicar la rotura de un quiste hidático de hígado. Se solicitan los siguientes exámenes.

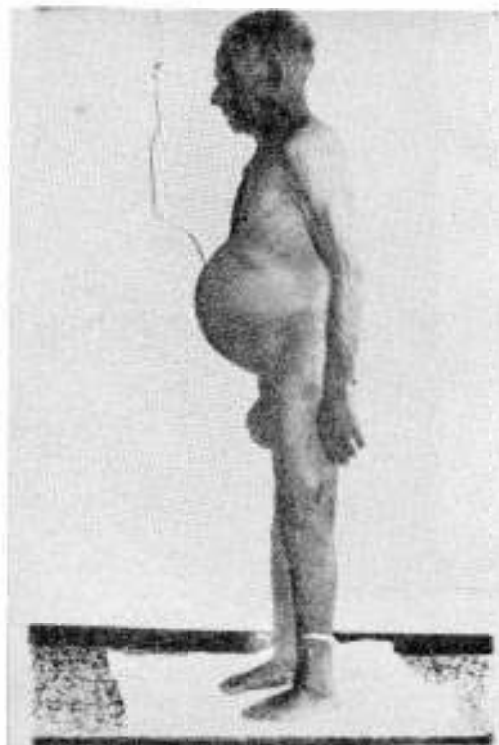


Fig. 1. evidencia la gran desproporción entre la delgadez del enfermo y su distensión abdominal, que era debida a un enorme hígado poli quístico.

Radiografía simple de abdomen no mostró calcificaciones hepáticas y si una densidad uniforme en la zona de la tumoración con el colon transverso desplazado hacia abajo.

Ecografía mostró una gran imagen quística de bordes bien definidos que se extendía desde la parrilla costal a la pelvis y desde el hipocondrio izquierdo a la fosa lumbar e hipocondrio derecho. El contenido era líquido, homogéneo, y sólo vio escasamente el parénquima hepático en epigastrio sin poder precisar sus caracteres y no visualizando ni la vesícula ni la vía biliar principal. Comprobó además importante dilatación pielocalicial derecha. La impresión diagnóstica fue de una gran formación quística intraabdominal previsceral.

Tomografía axial computada (TAC): demostró una gran hepatomegalia con importante descenso del borde hepático a la pelvis debido a enormes quistes de ambos lóbulos. El derecho ocupaba todo el hemiabdomen derecho rechazando hacia abajo a las asas delgadas, atrás y afuera del riñón y hacia la izquierda a los grandes vasos. Comprobándose además la presencia de quistes renales bilaterales de 46 mm de diámetro. (Fig. 2)

Urografía de excreción: mostró la eliminación por ambos riñones con hidronefrosis derecha y desplazamiento del uréter proximal.

De las reacciones de valoración serológica para la hidatidosis, la hemaglutinación fue negativa. Con los resultados obtenidos hasta entonces ya se había alejado ese diagnóstico.

La bolsa hidatídica peritoneal prevascular se descartó al comprobarse que el colon y el delgado estaban desplazados hacia abajo, en lugar de ubicados por detrás de la tumoración. Por otro lado, la TAC (no así la ecografía) veía las formaciones quísticas rodeadas de parénquima y hablaba de hepatomegalia.

Aceptando como más exacta en este caso a la TAC, se planteó por la presencia de contenido homogéneo en todos los quistes, que se tratasen de numerosos quistes simples. Llamaba la atención que con ese tamaño y número no tuviese ninguno de ellos vesículas hijas.

La presencia de esos múltiples quistes de hígado más quistes renales bilaterales a contenido homogéneo todos ellos, hizo plantear una poliquistosis hepato-renal.

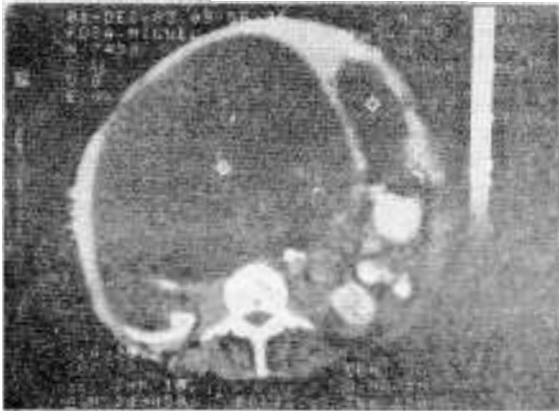


Fig. 2. la TAC demostró que la deformación abdominal correspondía a una hepatomegalia debida a la presencia de multiples quistes, siendo uno que ocupaba lo que debería ser el lóbulo derecho el predominante.

Operación: 6/II/83, anestesia general, incisión xifopúbica.

La palpación bajo anestesia permitió confirmar la hepatomegalia y diferenciar zonas quísticas de zonas parenquimatosas en la tumoración.

La exploración encontró una enorme hepatomegalia, con gran cantidad de quistes siendo el más notorio uno a derecha, que ocupaba lo que serían los segmentos V, VI y VII, empujando el resto del lóbulo derecho hacia la izquierda, horizontalizando el ligamento falciforme que estaba hacia la izquierda y comprimiendo contra el diafragma al lóbulo izquierdo que era completamente sano. (Fig. 3)

El lóbulo derecho tenía numerosos quistes por las caras superior e inferior, oscilando entre los 10 cm y pocos milímetros. Examinado por la cara inferior se veía a la vesícula y a la vía biliar principal a la izquierda de la aorta, descendiendo hacia abajo a la derecha en busca del duodeno.

El resto de las vísceras abdominales intraperitoneales estaban desplazadas hacia abajo.



Fig. 3. muestra el quiste del lóbulo derecho, recubierto por una fina capa de parénquima hepático. *El mismo contenía 7 litros de líquido seroso.

La superficie de los quistes era gris azulada, y a la punción el contenido de todos ellos era transparente y claro, como "cristal de roca". Del mayor se extrajeron 7 litros de contenido. Una vez evacuado se pudo visualizar a través de sus paredes y cubiertos por el peritoneo parietal posterior a la vena cava y a la aorta, el pedículo renal y al riñón derecho con un quiste de una 5 cm en su parte más externa de la cara anterior, que no se abordó.

Se reseco la pared emergente de los quistes mayores y al quiste gigante se le hizo un surget hemostático de sus bordes. A los más pequeños sólo se los puncionó. Se rellenó parcialmente la enorme cavidad del quiste mayor con epiplón y se dejó un drenaje subhepático. Tuvo una buena evolución postoperatoria inmediata y se le dio el alta.

Á nat. Patol.: (Dres. M.L. Iraola y G. Acosta). Correspondió a una formación quística de hígado sin revestimiento epitelial con elementos canaliculares, parenquimatosos, y vasculares y nerviosos incluidos en la pared. En suma: Hamartoma Quístico de Hígado.

Evolución: A los 40 días reingresó por una oclusión intestinal de delgado debida a una adherencia del ileon al borde del gran quiste derecho, y reoperándose, se liberó fácilmente. El colon ocupaba parcialmente esa cavidad con algunas asas delgadas y no se había reproducido ningún quiste, ni había líquido en la cavidad peritoneal. Tuvo buena evolución y fue dado de alta.

COMENTARIO

Este caso clínico nos pareció interesante por los problemas diagnósticos y el extraordinario tamaño de la hepatomegalia y especialmente de uno de los quistes.

Desde el punto de vista patogénico la asociación de quistes hepáticos múltiples y renales se ve en la enfermedad poliquística pudiendo tener o no, también quistes en el páncreas, pulmones y/o cerebro.⁽⁹⁾ Enfermedad grave, que puede llevar a la insuficiencia hepática⁽⁹⁾ o más frecuentemente renal⁽¹⁰⁾.

En lo etiológico, se debe diferenciar entre esta enfermedad poliquística multivisceral y los quistes múltiples o solitarios de hígado, todos de origen congénito^(5, 7, 9, 10) y los adquiridos inflamatorios o postraumáticos (verdaderos pseudoquistes).

Por su histología, siguiendo a Moreaux⁽¹¹⁾ se clasifican en: 1) epiteliales: epidermoides, biliares solitarios y múltiples; 2) endoteliales: hemangiomas y linfomas; 3) hamartomas quísticos (colangoendoteliomas) y 4) pseudoquistes, sin pared.

Pese a la clasificación es a veces difícil de ubicar la patología presentada por los enfermos dentro de alguna de estas categorías⁽¹²⁾.

Así, nuestro paciente, que por la asociación de múltiples quistes hepato-renales parece corresponder a una enfermedad poliquística, tuvo en la histología del quiste mayor una presentación que correspondió a un Hamartoma.

El traumatismo, si bien algunos lo citan como factor etiopatogénico de quistes (en realidad pseudoquistes) creemos que sólo fue un factor circunstancial en nuestro enfermo. No explicaría la multiplicidad de quistes y por otro lado en sus paredes se encuentra habitualmente restos epiteliales y contenido con bilis, sangre y restos tisulares⁽¹⁰⁾, lo que no se encontró en el caso presentado.

Si bien se cita como excepcional la repercusión urinaria⁽¹⁾ en este caso no sólo dio una hidronefrosis por compresión y distorsión ureteral si-

COMENTARIOS:

Dr. VALLS: Yo felicito al Dr. Perrier por haber traído este caso. Me hace acordar a una enferma similar que era de Tranqueras, del Departamento de Rivera; que vino con una gran tumefacción de hígado, con un cuadro doloroso, que pensamos que era un quiste hidático complicado y que llamativamente tenía las reacciones biológicas de la hidatidosis negativas como este enfermo. Se dijo que podían no tener valor pero lo cierto es que si lo tienen. Se operó y era un quiste no parasitario de hígado con un hematoma adentro. Lo interesante es que en esta enferma como en otra que operamos con el Dr. Terra en el CASMU,

no que cursó con hematuria que desapareció y no se ha repetido desde que se decomprimió el riñón derecho, su pedículo vascular y vía excretora.

Señalamos la ayuda que los métodos de diagnóstico no invasivo dieron a la clínica permitiendo en este caso plantear el correcto diagnóstico diferencial entre los quistes hidáticos y los quistes simples en base a los caracteres del contenido. Pero a su vez hacemos notar, cómo, cuando los procesos de sustitución parenquimatosos son muy grandes o múltiples, no pueden resolverse con exactitud la topografía (visceral o perivisceral) aunque este hecho no modifique la decisión terapéutica en la mayoría de los casos.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. BERCANOS C., ESTRUGO R., PERRONE L., PAPERAN J. — Quistes no parasitarios del hígado. *Cir. Urug.* 47: 20; 1977.
 2. CABEZAS A. — Quistes no parasitarios del hígado. *Rev. Med. Este (Uruguay)* 4-6: 56; 1945.
 3. CASTIGLIONI J.C., CAZABAN L.A. — Quiste seroso solitario no parasitario del hígado. *Rev. Cir. Urug.* 38: 67; 1968.
 4. DAVIS C.R. — Non Parasitic Cysts of Liver. *Am. J. Surg.* 35: 590; 1937.
 5. DEFELITTO J., CARIELLO A.H. — Quistes no parasitarios del hígado. *Rev. Argent. Cir.* 43: 1, 1982.
 6. FOSSATTI A. — Poliadenocistoma hepático. *Bol. Soc. Cir. Urug.* 15: 307; 1944.
 7. LANGE W., RIOS J., JUAREZ M., MARINELLI C.A. — Quiste seroso del hígado. *Rev. Argent. Cir.* 41: 192; 1981.
 8. LASNIER E.P., RODRIGUEZ ESTEBAN C. — Dos casos de cistoadenoma biliar. *An. Fac. Med. Montevideo* 14: 142; 1929.
 9. LIN T.Y., CHEN C.C., WANG S.M. — Treatment of Non Parasitic Cystic Disease of the Liver. *Ann. Surg.* 168: 921; 1968.
 10. LLOYD JONES W., MOUNTAIN J., WARREN K. — Symptomatic Non-parasitic Cysts of the Liver. *Br. J. Surg.* 61: 118; 1974.
 11. MOREAUX J. — Les kystes biliaires du foie. *Quiron. Buenos Aires*, 1: 31; 1971.
 12. MORGENSTERN L. — Rupture of Solitary Nonparasitic Cyst of the Liver. *Ann. Surg.* 150: 167; 1959.
 13. TORTEROLO E., LYONNET A., CARRIQUIRY L. y PRADINES J. — Hepatectomía derecha ensanchada al segmento IV por poliquistosis. *Cir. Urug.* 50: 74; 1980.
- tenía un plano de decolamiento que permitió enucleación al quiste no parasitario.

Dr. PERRIER: Lo interesante sería hacer un estudio epidemiológico porque este enfermo era de Tranqueras también.

El contenido de este quiste era límpido, cristal de roca y es indudable que la tomografía axial computada y la ecografía permiten precisar más el diagnóstico en este momento, que cuando sólo se disponía de la inmunología hidática que en este enfermo también se planteó y fue negativa por supuesto.