

Poliquistosis hepato-espleno-renal

Dres. Fabio Croci y Miriam Barreto

Se presenta un caso de poliquistosis hepato-espleno-renal, entidad congénita de muy baja frecuencia, en una mujer añosa, con un cargado pasado biliar, con una complicación aguda de uno de sus quistes que simuló una afección de la vía biliar accesoria forzando una laparotomía por error diagnóstico. Se hacen consideraciones etiopatogénicas, anátomo-patológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas sobre esta afección.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
Kidney cystic.

SUMMARY: Hepato-Splenic-Renal Polycystosis.

Study of a case of hepato-splenic-renal polycystosis, a congenital condition of very low occurrence, found in an old woman with a dense record of renal problems. She had a serious complication in one of her cysts appearing like an accessory biliary tract affection that led to a laparotomy due to error in the diagnosis. Etiopathogenic, anatomic-pathological, clinical, diagnostic and therapeutic considerations on this affection are provided.

RÉSUMÉ: Polykystose hépato-spléno-rénale.

On présente un cas de polykystose hépato-spléno-rénale, entité congénitale de très basse incidence, chez

Servicio de Urgencia y Clínica Quirúrgica "1" (Director Prof. Dr. Bollívar Delgado). Hospital Pasteur, Fac. de Medicina. Montevideo.

une femme âgée, avec des antécédents biliaires chargés. La complication aiguë d'un des kystes a simulé une affection de la voie biliaire accessoire qui a amené à pratiquer une laparotomie par erreur diagnostique. On fait des considérations étiopathogéniques, anatomopathologiques, cliniques, diagnostiques et thérapeutiques sur cette affection.

INTRODUCCION

La poliquistosis hepática es una entidad que hasta el avance de las técnicas imagenológicas, en los dos últimos decenios, era prácticamente de exclusivo diagnóstico quirúrgico, sea como hallazgo casual, sea por sintomatología debida a la misma, sin diagnóstico preoperatorio exacto. Y en estas situaciones, plantea entonces problemas terapéuticos que van desde conductas abstencionistas hasta variadas conductas activas. Pero sus problemas diagnósticos, en el momento actual tienden a desaparecer en cualquier situación de urgencia. Las posibilidades aportadas por la ultrasonografía y la tomografía computada, permiten hacer diagnóstico nosológico, así como de su extensión y jerarquía, y al propio tiempo descartar la posibilidad de otras lesiones, presuntamente involucradas como responsables del cuadro agudo. Sin embargo, la no disponibilidad usual de estos procedimientos en muchos servicios de emergencia, puede conducir a malinterpretar cuadros y a imponer tratamientos quirúrgicos prescindibles.

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 8 de mayo de 1985.

Prof. Adjunto de Clínica Quirúrgica y Residente de Cirugía.
Dirección: Yaguarón 1581, ap. 302. Montevideo. (Dr. F. Croci).

El objeto de la presente comunicación es mostrar un caso de poliquistosis masiva hepato-espleno-renal, que por complicación mecánica de uno de sus quistes y la presencia de una tumoración quística subhepática, simuló un cuadro agudo de hipocondrio derecho de sanción quirúrgica.

CASO CLINICO

M.F.R. Mujer. 62 años, R.B. H.P. HC N° 045.666. 9/XI/84.

Se trata de una paciente de sexo femenino, multioperada (apendicectomía a los 17 años, hace 14 años operada con diagnóstico de litiasis biliar en el Hospital Maciel realizándose colecistostomía de urgencia, hace 13 años intervenida por litiasis renal realizándose extracción de los mismos mediante pielotomía izquierda), múltipara, quien desde hace unos 3 meses presenta una dispepsia intrincada, con dolor de HCD luego de la ingesta de excitobiliares, a lo que asocia ardor epigástrico con pirosis ocasionales y pituitas matinales, sin ritmo ni periodicidad claros, la cual consulta en Emergencia del Hospital Pasteur por cuadro agudo de abdomen iniciado 18 horas antes del ingreso, caracterizado por dolor de HCD, de carácter cólico, aparecido tras ingesta de excitobiliares, de moderada a gran intensidad, con irradiaciones posteriores y a hombro derecho, asociado a repercusión digestiva alta con estado nauseoso persistente, pero sin vómitos. No relata elementos de síndrome toxiinfeccioso. No coluria.

Al examen inicial se comprueba una enferma lúcida, subfebril (TA: 37°C), que impresiona como adelgazada. Tolera el decúbito. Eupneica. Se queja de dolor en HCD y hombro derecho. Discreta palidez cutáneo-mucosa. No ictericia. BF: Faltan piezas dentarias; resto en mal estado. PP: Clínicamente normal. CV: Pulso regular de 84 p.m. P.A. 130/80 mmHg. Tonos bien golpeados. Abdomen: Simétrico. Se moviliza poco con la respiración. Cicatriz transversa de HCD y de Mc Burney continentes. Defensa de HCD, donde se palpa un hígado a dos traveses de dedo del reborde. Por debajo del mismo, se palpa claramente una tumoración distendida. El resto del examen abdominal no muestra nada anormal. FL: Cicatriz de lumbotomía izquierda continente. Indoloras. Orinas claras y limpias. TR: Esfínter normotónico. Douglas indoloro. Materias de color normal al guante.

Se intenta tratamiento médico, con supresión de la vía oral, hidratación parenteral, antiespasmódicos y hielo. Pasadas 10 horas, el cuadro persiste incambiado, por lo cual con diagnóstico de colecistopatía obstructiva aguda se interviene de urgencia.

OPERACION: Anestesia general. Se explora mediante una incisión transversa de HCD, penetrando a través de la cicatriz previa. La exploración muestra importantes adherencias colo-epiploicas, que se liberan. Colección serosa subhepática y del espacio interhepatofrénico, discreta. Vesícula flácida, alargada, de paredes finas, sin cálculos palpables en su interior, con abundantes adherencias. Vía biliar principal de calibre normal, no palpándose cálculos en la misma. Poliquistosis hepática masiva, con un gran quiste simple del lóbulo derecho, que ocupa más de 1/3 del mismo en volumen y cientos de quistes medianos y pequeños de ambos lóbulos. Paravesicular externa existe una gran tumoración quística que se origina en el riñón homolateral y que corresponde a la tumefacción palpable en el preoperatorio (Fig. 1). Riñones poliquísticos, con mayor desarrollo de los mismos a derecha. El bazo, que es de tamaño normal, presenta múltiples quistes simples pequeños. El páncreas es de tamaño y consistencia normal, no palpándose

quistes en el mismo. Se realiza toma biopsica del borde hepático, donde existen varios quistes pequeños. Control de hemostasis. Se interpreta el cuadro como correspondiente a la efracción parietal de uno de los quistes hepáticos. Cierre de la pared por planos con Vicril.

En el postoperatorio, la evolución del punto de vista abdominal fue normal. Como documento y para pesquisar otras lesiones se realizó una tomografía computada (Figs. 2 y 3) y una urografía de excreción. La TAC confirmó la extensión lesional. La urografía mostró una muy débil concentración de contraste, impidiendo visualizar otros aspectos morfológicos. El estudio de la función renal demostró una insuficiencia renal de grado moderado, con aumento de los tenores humorales de urea y creatinina.

ANAT. PATOL.: Macroscópicamente, poliquistosis hepática, probablemente de origen congénito. La histología en los cortes examinados muestra parénquima hepático de morfología normal, en cuyo seno existen varias formaciones quísticas, de diferente tamaño, constituidas por un revestimiento epitelial aplanado, rodeado por una delgada banda de tejido conjuntivo que se continúa insensiblemente con los lobulillos hepáticos. No se observan estructuras angiomasos ni elementos de tipo hamartomatoso.

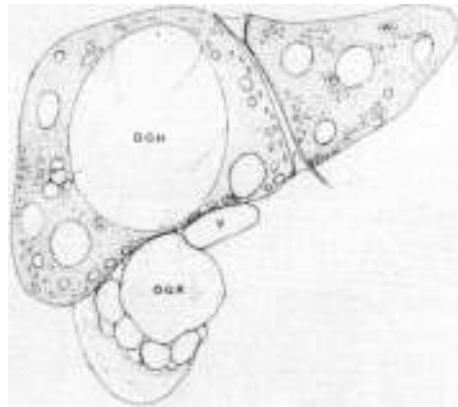


Fig. 1. Hallazgo operatorio. Q G H: quiste gigante hepático; V: vesícula biliar; QGR: quiste gigante renal.

COMENTARIO

Las poliquistosis multiviscerales son una afección de origen congénito de muy baja incidencia, aunque no constituyen una rareza extrema. De ellas, la enfermedad poliquística hepática es la de mayor frecuencia y puede presentarse como entidad aislada, aunque los hallazgos de autopsia demuestran que un 50% de los casos se asocian a riñones poliquísticos, 15% con aneurismas cerebrales, 10% con quistes pancreáticos y 5% con quistes esplénicos⁽⁵⁾. La enfermedad quística del hígado puede asociarse también a

colangitis crónica, tumores intraquísticos, atresia de los conductos biliares, hipertensión portal y raramente a ictericia de carácter obstructivo⁷

10. 12. 19. 26). Las formas masivas hepáticas son mucho menos frecuentes que los quistes aislados, únicos o múltiples, en pequeño número.

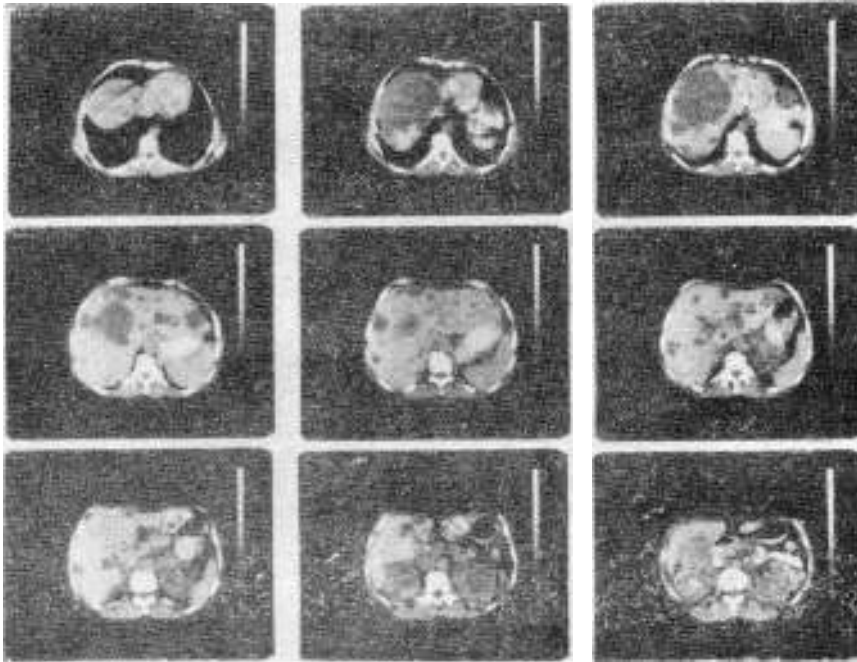


Fig. 2. T.A.C. que muestra la poliquistosis hepato-espleno-re-nal.

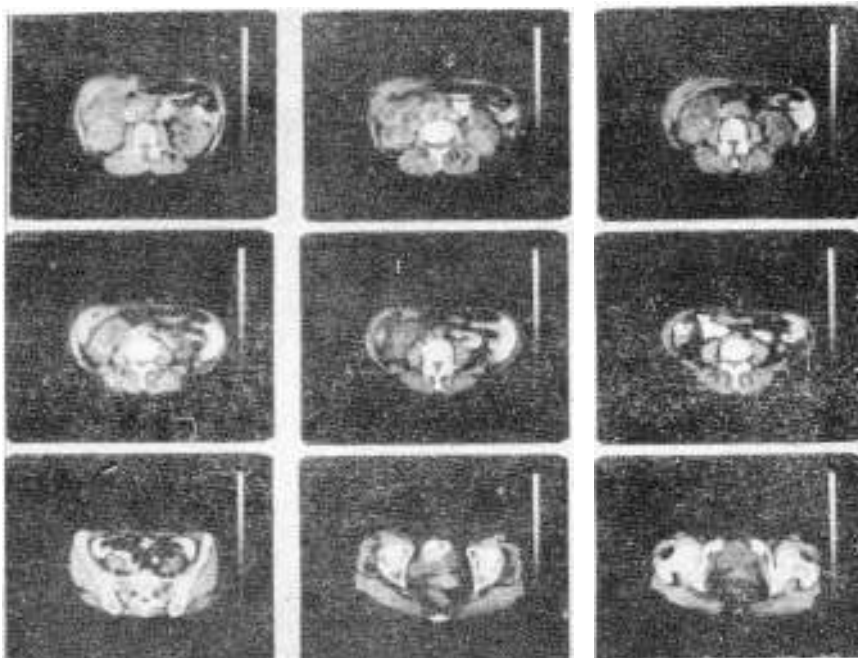


Fig. 3. T.A.C. que muestra la poliquistosis hepato-espleno-re-nal.

La etiopatogenia de esta entidad es poco clara y discutida⁽²⁶⁾. Se acepta sin reparos el carácter congénito de la misma, por gen autosómico, que puede ser recesivo o dominante. Se han postulado 3 tipos diferentes de teorías clásicas: a) retencional, b) neoplásica, c) disembrionoplásica. De ellas esta última es la aceptada. Moschowitz⁽¹⁸⁾ encontró conductos biliares aberrantes en todas las variedades de quistes congénitos. Así postuló que estos aparecían durante el desarrollo embriológico y los quistes se desarrollaron posteriormente sobre ellos, sea por hiperplasia inflamatoria sea por obstrucción, con acumulación progresiva de líquido. Meyenburg encontró una estructura canalicular patológica en estos hígados y basándose en el desarrollo bipolar del sistema canalicular biliar, sugirió que un desarrollo anormal produciría una cantidad excesiva de conductos intralobulares, algunos de los cuales no comunicarían con el sistema ductal lobar. El fracaso de éstos para involucionar y la subsecuente acumulación de fluidos conducen a la formación quística.

La anatomía patológica muestra que estos quistes son de revestimiento epitelial, sea de tipo epidermoideo (excepcional) o biliar. La descripción histológica típica es la que se ve en este caso, debiendo remarcar que nunca existe un plano de clivaje adecuado entre la pared quística y el parénquima del órgano. El volumen que alcanzan los quistes puede ser muy variable, desde muy pequeños hasta gigantescos. La tensión del líquido nunca es muy elevada, lo que es característico de la afección. La superficie interna es usualmente lisa y regular, siendo uniloculares. Pueden aparecer ocasionalmente como pseudomultiloculares por trabeculización ocasionada por la presencia de riendas vasculo-biliares, de elementos que han resistido al crecimiento quístico⁽⁹⁾. El contenido estéril es de composición variable. Se sostiene que no existe comunicación quisto-biliar, sin embargo, Perreau⁽²⁰⁾, afirma lo contrario y esta comunicación se evidenciaría toda vez que disminuya en forma marcada y persistente la presión del quiste.

La afección predomina en mujeres con una relación de 4:1 y el 78% de las observaciones se presentaron en pacientes mayores de 40 años.

La mayor parte de los casos son asintomáticos del punto de vista hepato-esplénico y en general en las formas del adulto, la sintomatología depende del polo renal de la afección: insuficiencia renal crónica de tardía instalación y evolución muy lenta (como en el presente caso).

Las formas hepáticas si tienen síntomas pueden ser variados^(3, 5, 6, 11, 13, 16, 17, 22) y se produ-

cen por 2 mecanismos: a) por complicaciones de los quistes; b) por síntomas dependientes del compromiso mecánico de vísceras vecinas. Las complicaciones se pueden ver hasta en el 10% de los casos y se trata de: 1) Torsión de quistes o conglomerados quísticos pediculados⁽¹⁹⁾; 2) Hemorragia intraquística (2%); 3) Ruptura quística (4%) que puede ser espontánea o traumática⁽²¹⁾; 4) Infección quística (1%). Clínicamente dos elementos son los que predominan^(11, 13, 17): dolor (46%) y tumor (35%).

El diagnóstico preoperatorio de esta entidad, hasta el advenimiento de la ecografía y la tomografía⁽²³⁾ era muy difícil⁽²⁵⁾. En nuestro medio, asimismo, permiten descartar una patología quística, si muy frecuente, que es la hidatidosis. En casos dudosos, que son los menos, la inmunoelectroforesis negativa puede ser concluyente. En la presente situación al no poder contar con ellos en la urgencia, el cuadro por sus características fue confundido con otra entidad.

En este caso no se actuó sobre ningún quiste, actitud terapéutica que se justifica ampliamente por la imposibilidad real de reseca en totalidad el proceso y por la benignidad del mismo a nivel hepático. Se han propuesto, pese a ello, numerosos procedimientos técnicos para resolver algunas situaciones y fundamentalmente 2 de ellas: la presencia de un quiste gigante predominante o la colonización quística masiva de un lóbulo hepático. Jones⁽¹³⁾ utilizó la aspiración del contenido seguida de la inyección de esclerosantes, con un porcentaje de recidivas de más del 90%. El drenaje externo (quistostomía) es un procedimiento riesgoso, así como la marsupialización; sus resultados no justifican su empleo, salvo en casos de infección quística. La derivación interna mediante quisto-yeyunostomía en Y de Roux o quisto-gastrostomía, puede dar buenos resultados en algún caso de quiste predominante complicado. El tratamiento mediante destechado del quiste podría dar buenos resultados⁽¹⁵⁾. Lin⁽¹⁵⁾ ha propuesto destechar al más voluminoso y luego fenestrar a través de este todos los quistes próximos. Este procedimiento es riesgoso y la recidiva de los quistes satélites es muy frecuente⁽²⁶⁾. La hepatectomía, típica o atípica, podría tener alguna indicación, limitada.

Las citas nacionales sobre el tema o vinculadas al mismo son escasas^(1, 2, 4, 9, 14, 19).

El pronóstico de la afección depende de la poli-quistosis renal que usualmente lleva en períodos prolongados a la insuficiencia renal.⁽²⁴⁾

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. BERCIANOS C., ESTRUGO R., PERRONE L., PAPERAN J. — Quistes no parasitarios de hígado. *Cir. Urug.* 47: 20, 1977.
2. CABEZAS A. — Quistes no parasitarios del hígado. *Rev. Méd. Este (Urug.)* 4-6: 56, 1945.
3. CAPLAN L.H., SIMON M. — Non parasitic cysts of the liver. *Am. J. Roentgenol.* 96: 421, 1966.
4. CASTIGLIONI J.C., CAZABAN L.A. — Quiste seroso solitario no parasitario del hígado. *Rev. Cir. Urug.* 38: 67, 1968.
5. COMFORT M.W., GREY H.K., DAHLIN D.C., WHITELL F.B. — Polycystic disease of the liver: a study of 24 cases. *Gastroenterology* 20: 60, 1952.
6. COUTSOFTIDES T., HERMANN R.E. — Nonparasitic cysts of the liver. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 138: 906, 1974.
7. DARDIK H., GLOTZER P., SILVER G. — Congenital hepatic cyst causing jaundice. *Ann. Surg.* 159: 585, 1964.
8. DAVIS C.R. — Non parasitic cysts of the liver. *Am. J. Surg.* 35: 590, 1937.
9. FOSSATTI A. — Poliadenocistoma hepático. *Bol. Soc. Cir. Urug.* 15: 307, 1944.
10. FREEDMAN M. — Polycystic disease of the liver. *Am. J. Gastroenterol.* 29: 83, 1958.
11. HENSON S.W. (Jr), GRAY H.K., DOCKERTY M.D. — Benign tumors of the liver. iv. Polycystic disease of surgical significance. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 104: 63, 1957.
12. HOWARD R.J., HANSON R.F., DELANY J.P. — Jaundice associated with polycystic liver disease. *Arch. Surg.* 93: 816, 1976.
13. JONES W.L., MOUNTAIN J.C., WARREN K.W. — Symptomatic nonparasitic cyst of the liver. *Br. J. Surg.* 61: 118, 1974.
14. LASNIER E.P., RODRIGUEZ ESTEVAN C.M. — Dos casos de cistoadenoma biliar. *An. Fac. Méd. Montevideo*, 14: 142, 1929.
15. LIN T.Y., CHEN C.C., WANG S.M. — Treatment of nonparasitic disease of the liver. A new approach to therapy of polycystic liver. *Ann. Surg.* 168: 921, 1963.
16. LONGMIRE W.P. (Jr), MANDIOLA S.A., GORDEN E.H. — Congenital cystic disease of the liver and biliary system. *Ann. Surg.* 174: 711, 1971.
17. MEINICK D.J. — Polycystic liver. *Arch. Surg.* 59: 162, 1955.
18. MOSCHCOWITZ E. — Nonparasitic cysts of the liver with a study of aberrant bile ducts. *Am. J. Med. Sci.* 131: 674, 1906.
19. PARODI H. — Icteric obstructiva por cistoadenoma hepático pediculado. Hepatectomía izquierda. *Bol. Soc. Cir. Urug.* 32: 17, 1961.
20. PERREAU P., GUNTZ M., RENIER J.C. — Kystes solitaires non parasitaires du foie. *Arch. Mal. App. Dig.* 54: 881, 1965.
21. RUSSELL R.C.G. — Ruptured solitary cyst of the liver. *Br. J. Surg.* 59: 919, 1972.
22. SANFELIPPO P.M. — Cystic disease of the liver. *Ann. Surg.* 179: 922, 1974.
23. TAYLOR K.J.W., VISCOMI G.N. — Ultrasound diagnosis of cystic disease of the liver. *J. Clin. Gastroenterol.* 2: 197, 1980.
24. WATERSON A.P., MORGAN R.P. — Congenital polycystic disease of the liver and kidney. *Br. Med. J.* 1: 609, 1946.
25. WELLWOOD J.M. — Large intrahepatic cysts and pseudocysts: Pitfalls in diagnosis and treatment. *Am. J. Surg.* 135: 57, 1978.
26. WITTIG J.H., BURNS R., LONGMIRE W.P. (Jr). — Jaundice associated with polycystic liver disease. *Am. J. Surg.* 136: 383, 1978.