

# *Poliquistosis hepática*

## *A propósito de dos nuevas observaciones*

Dres. Federico Schneeberger, Daniel López, Alfredo Abelleira, Daniel Parada y Carlos Gómez Fossati.

Se presentan dos casos de poliquistosis hepática, uno de ellos sintomático a quistes gigantes; el otro asociado a poliquistosis renal. A propósito de ellos se hace una revisión de la patología destacándose el valor de la ecografía para el diagnóstico preoperatorio y señalándose la preferencia por el procedimiento de la fenestración para el tratamiento de los quistes.

*PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS.*  
*Liver, Diseases.*

### **SUMMARY: Polycystic disease of the liver.**

Two cases of polycystic disease of the liver are presented. The symptomatic one was a large cyst type, the other one was associated to a polycystic renal disease. In view of these cases a review of the pathology was done. The value of ultrasound for preoperative diagnosis is pointed out. The fenestration procedure in the treatment of the cyst is the procedure of choice according to the author's opinion.

### **RÉSUMÉ: Polykystose hépatique.**

On présente deux cas de polykystose hépatique: un asymptomatique, à kyste géant; l'autre, associé à une polykystose rénale.

*Clinica Quirúrgica "B" (Director Prof. Dr. Uruguay Larre Borges). Hospital de Clínicas. Fac. de Medicina. Montevideo.*

---

A propos de ces deux cas, on fait une révision de la pathologie en soulignant la valeur de l'échographie dans el diagnostic préopératoire, ainsi que leur préférence pour le procédé de la fenestration pour le traitement des kystes.

La poliquistosis hepática es una enfermedad de origen congénito con quistes de número y tamaño variables que también se presentan frecuentemente en otros parénquimas. Descrita por Bristowe en 1856<sup>(6)</sup> se caracteriza por su poca frecuencia. En 1958 Feldman encontró sólo 7 casos en 1319 autopsias (0.53%) y recientemente Sanfilipo reportó 48 casos de quistes no parasitarios en 88.000 necropsias (0.05%)<sup>(4, 8)</sup>. En nuestro medio diversos autores se han referido a los quistes no parasitarios de hígado<sup>(1, 2)</sup> pero son Torterolo<sup>(9)</sup> y Croci<sup>(3)</sup> quienes analizan específicamente la poliquistosis hepática. Actualmente la ecografía permite conocer mejor esta enfermedad y diagnosticarla en el preoperatorio, como sucedió en las dos observaciones que presentamos. En ambas se realizó la fenestración de Lin, que es el procedimiento quirúrgico de mayor aceptación universal.

### **CASUÍSTICA**

**CASO N° 1**R.C.A. N° Reg. H.C. 536061. Mujer de 46 años, precedente de Rosario. Colectectomizada hace 7 años. Consulta por dolor gravativo en hipocondrio derecho, de dos meses de evolución, sin otra sintomatología.

Presentado como tema libre al 36° Congreso Uruguayo de Cirugía, Tacuarembó, Diciembre de 1985.

Prof. Adjunto, Residente, Practicante Interno, Ecografista y Prof. Agregado de Clínica Quirúrgica.

Dirección: Rambla Rep. de México 5973, Montevideo (Dr. F. Schneeberger).

**Examen:** gran hepatomegalia, con borde inferior palpable a nivel de la cresta ilíaca. Radiografía de tórax (Fig. 1) elevación marcada del hemidiafragma derecho. Radiografía simple de abdomen: hepatomegalia y ausencia de calcificaciones. Ecografía abdominal. En lóbulo derecho de hígado existen dos grandes quistes: uno de 235 mm x 134 mm x 159 mm; y otro de 77 mm de diámetro, sin ecos en su interior. Por debajo de éstos existen otros dos de 15 y 25 mm de diámetro respectivamente. En lóbulo izquierdo existe otro quiste de 120 x 56 x 99 mm. Se ve poco parénquima hepático, que es normal. Vía biliar principal y accesoria y ambos riñones: normales. No se visualiza el páncreas. Centellograma hepático: Hepatomegalia con quistes en ambos lóbulos. Inmunodiagnóstico para la hidatidosis: negativo. Eosinofilia: normal. Con el diagnóstico de poliquistosis hepática se opera el 23.5.85.

**Operación:** incisión bitransversa. Se comprueba gran hepatomegalia a expensas sobre todo del lóbulo derecho donde asientan tres grandes quistes. En el lóbulo izquierdo existen dos medianos y múltiples pequeños en todo el resto del parénquima. Riñones, páncreas y bazo: normales. Procedimiento: punción evacuadora de los quistes obteniéndose líquido claro, sin bilis, se destechan los quistes mayores y fenestran los tabiques intermedios. No se dejan drenajes

**Anat. Patol.:** quistes simples de hígado.

**Evolución:** excelente.

**CASO 2:** Uruguay España. L.B. N° Reg. 43512 Hombre de 66 años. Comienza dos meses antes con epigastralgia irradiada a hipocondrio derecho, moderada, a predominio postprandial. No otra sintomatología. Examen abdominal: hepatomegalia irregular con borde inferior palpable a 8 cms del reborde costal. La paraclínica demuestra: Radiografía de tórax: diafragma derecho elevado. Inmunodiagnóstico para la hidatidosis: negativo. Ecografía abdominal: (Fig. 2) hepatomegalia con numerosos quistes de tamaño variado, asentando los mayores, de 62 mm de diámetro, en la cara superior del lóbulo derecho. Vía biliar intra y extrahepáticas: normales, vesícula de 66 mm con litiasis. Páncreas normal. Ambos riñones aumentados de tamaño, con múltiples quistes de variado tamaño, las mayores de 30 mm. Estudios hormonales: normales. Se opera el 27.6.85 por una transversa derecha comprobándose litiasis vesicular y múltiples quistes simples de hígado, los mayores en el lóbulo derecho. Poliquistosis renal bilateral. Procedimiento: punción evacuadora y destechado de los quistes mayores. Colectectomía. Buena evolución. Ecografía de control (Set/85) (fig. 3) muestra quistes que han disminuido de tamaño con persistencia de las comunicaciones establecidas entre los mismos y con la cavidad peritoneal.

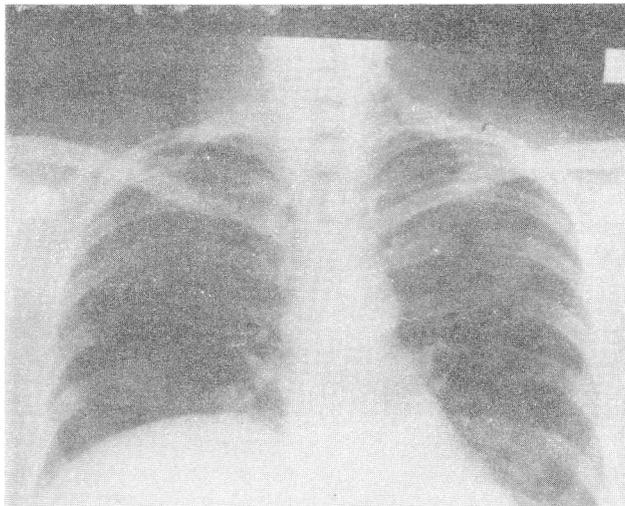


Fig. 1. Rx. de tórax. Caso N° 1.

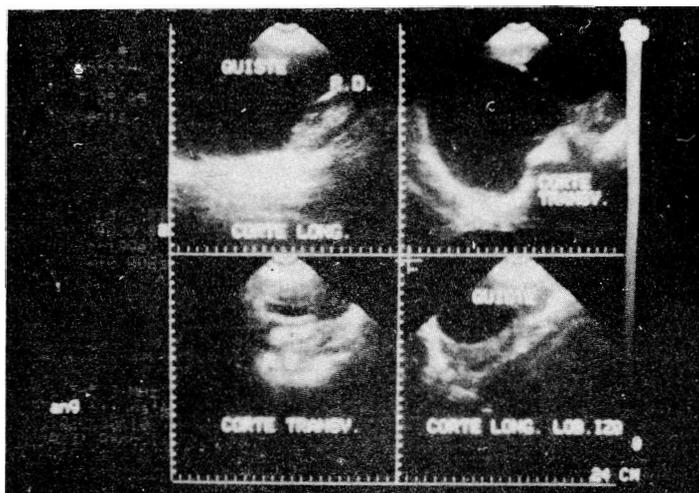


Fig. 2. Ecografía abdominal.

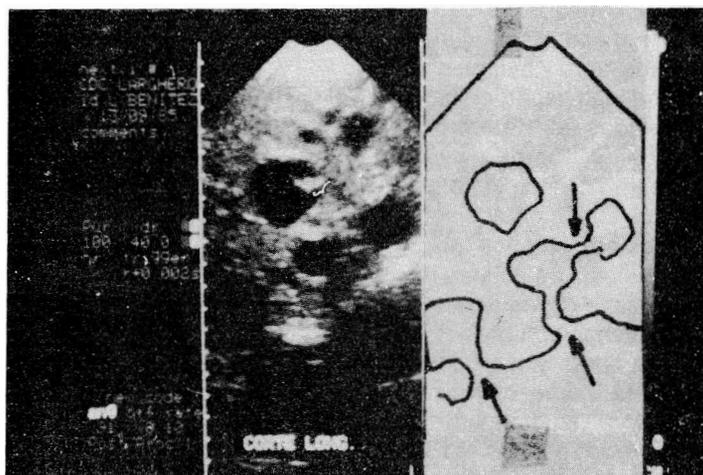


Fig. 3. Ecografía abdominal.

## COMENTARIO

De aparición habitual en la edad adulta, la poliquistosis hepática se considera como una enfermedad congénita de transmisión hereditaria<sup>(4)</sup>. Moschowitz (1906) y Meyenburg (1916) explican su origen a partir de canales aberrantes, presentes en exceso, que se obstruyen y dilatan determinando quistes solitarios, o la forma difusa característica de la enfermedad<sup>(6, 10)</sup>. La poliquistosis hepática se asocia frecuentemente a poliquistosis de otros órganos: riñón (50%), páncreas (10%); bazo (5%) y más raramente pulmón, ovario o cerebro<sup>(4, 5, 9)</sup>. Puede verse en todas las edades, con mayor frecuencia en la 4ta. o 5ta. década con predominio habitual en el sexo femenino<sup>(4, 10)</sup>. Clínicamente puede ser asintomática y constituir un hallazgo del examen físico o de la exploración quirúrgica por otra patología. Cuando presenta síntomas, éstos se deben generalmente al gran

volumen de los quistes, siendo el dolor el más frecuente (34.5%)<sup>(10)</sup>. Se describe también ictericia e hipertensión portal por compresión pedicular<sup>(3, 6, 10)</sup>. Otras veces los síntomas están vinculados a la complicación de alguno de los quistes: hemorragia intraquistica, infección, rotura o torsión de un quiste pediculado<sup>(3, 5, 9)</sup>. En el examen físico, el tumor palpable es el hallazgo más frecuente (76-78%) pudiendo observarse también distensión abdominal (40%)<sup>(10)</sup>. En nuestro primer caso están presentes el dolor, la hepatomegalia y la distensión abdominal. En el segundo se refiere dolor y hepatomegalia, si bien el primero es difícil de atribuir a los quistes, que no son grandes, pudiendo explicarse con más lógica por la patología biliar concomitante. Debido a su escasa frecuencia y a su sintomatología poco específica estos pacientes se operan a menudo con otro diagnóstico, comprobándose la poliquistosis recién en la

intervención. Esta situación, señalada en muchas comunicaciones<sup>5, 6, 10</sup>) tiene gran jerarquía en nuestro medio donde, por su alta incidencia, el primer diagnóstico a plantear es el de equinocosis hepática. El desarrollo de los exámenes imagenológicos y su popularización, fundamentalmente la ecografía, permite actualmente el diagnóstico positivo en el preoperatorio<sup>10</sup>). En nuestros dos pacientes el diagnóstico ecográfico se basa en la multiplicidad de los quistes hepáticos, la ausencia de vesiculización endógena y exógena y en la ausencia de calcificaciones, si bien éstas pueden presentarse en la poliquistosis<sup>7</sup>). La demostración ecográfica de quistes renales y en otros parénquimas apoya el diagnóstico, así como un resultado negativo en la inmunoelectroforesis hidatídica. La poliquistosis hepática a menudo requiere sólo un tratamiento médico sintomático dado su curso habitualmente largo y benigno, dado que no afecta la funcionalidad hepatocítica<sup>16</sup>). En las formas asintomáticas el tratamiento quirúrgico se indica en los quistes de gran tamaño<sup>6</sup>). La operación es perentoria en los casos sintomáticos o complicados o cuando el diagnóstico diferencial con el quiste hidático no se puede aclarar por la paraclínica. Los quistes menores, raramente dan síntomas y no requieren tratamiento quirúrgico salvo cuando son descubiertos incidentalmente en una operación o cuando se opera por otra patología, como ocurrió en nuestra segunda observación. Generalmente se prefieren los procedimientos quirúrgicos conservadores dada la benignidad y carácter difuso de la enfermedad, siendo de indicación excepcional la resección hepática<sup>9</sup>). La punción y aspiración simple de los quistes es a menudo inefectiva por la rápida recidiva de los mismos<sup>5</sup>). El drenaje externo está contraindicado por la expoliación hidroelectrolítica y proteica que provoca, además de exponer a la infección de la cavidad quística<sup>5, 9</sup>). Se aconseja el drenaje hacia la propia cavidad peritoneal dado que el contenido de los quistes no es agresivo para el peritoneo y permite su absorción. Este drenaje se logra resecando la parte

emergente de los quistes superficiales y a través de éstos, fenestrando los más profundos por incisión de los tabiques intermedios. Esta maniobra exige cuidado a efectos de no lesionar los pedículos vasculonerviosos que transcurren por los mismos (Lin)<sup>5, 10</sup>). Cuando el contenido de los quistes es biliar, lo que es excepcional, se aconseja una derivación interna. Si es pus o sangre, se recomienda el drenaje externo o la marsupialización, hasta que la infección se domine<sup>6, 10</sup>). El pronóstico de la poliquistosis hepática generalmente es favorable, como lo demuestran muchos casos asintomáticos durante toda la vida, y depende sobre todo de la coexistencia de poliquistosis renal ya que la misma puede evolucionar lentamente a la insuficiencia renal<sup>3</sup>).

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. BERCIANOS C., ESTRUGO R., PERRONE C., PAPERAN J. — Quistes no parasitarios de hígado. *Cir. Urug.* 47: 20, 1977.
2. CASTIGLIONI J.C., CAZABAN L.A. — Quiste seroso solitario no parasitario del hígado. *Rev. Cir. Urug.*, 38: 67, 1968.
3. CROCI F., BARRETO M. — Poliquistosis hepato-espleno-renal. Seudo cuadro agudo de abdomen. *Cir. Urug.* (en prensa).
4. FELDMAN M. — Polycystic disease of the liver. *Am. J. Gastroenterol.* 29: 83, 1958.
5. LIN T., CHEN C., WANG S. — Treatment of nonparasitic cystic disease of the liver a new approach to therapy with polycystic liver. *Ann. Surg.* 168: 921, 1968.
6. LONGMIRE W., MANDIOLA S., GORDON H. — Congenital cystic disease of the liver and biliary system. *Ann. Surg.* 174: 711, 1971.
7. MANDELBAUM I., SCHUMACKER H.B. (Jr.) — Excision of congenital hepatic cyst of bile duct origin. *Am. J. Surg.* 101: 507, 1961.
8. SANFILIPPO P.M., BEAHR O., WEILAND L. — Cystic disease of the liver. *Ann. Surg.* 179: 922, 1974.
9. TORTEROLO E., LYONNET A., CARRIQUIRY L., PRADINES J. — Hepatectomía derecha ensanchada al segmento IV por poliquistosis. *Cir. Urug.*, 50: 74, 1980.
10. WELLWOOD J., MADARA J., CADY B., HAGGITT R. — Large intrahepatic cysts and pseudocysts. Pitfalls in diagnosis and treatment. *Am. J. Surg.* 135: 57, 1978.