

Poliquistosis hepática del adulto abscesificada

Jaime Vall-Llovera, Antonio Bosch, Enrique Gil, Luis Pons, Santiago Barba, Miquel Palau, Javier Foncillas y Antonio García Fillat

Servicio de Cirugía General y Digestivo. UNICIR. Hospital del Sagrado Corazón. Barcelona.

Resumen

La poliquistosis hepática del adulto (PHA) es una entidad poco frecuente y habitualmente asintomática. El crecimiento progresivo de los quistes, conforme avanza la edad, puede ocasionar complicaciones potencialmente graves. Presentamos el caso clínico de un enfermo afectado de esta enfermedad, que presentó una sepsis abdominal por sobreinfección de la poliquistosis y la formación de abscesos hepáticos múltiples.

Palabras clave: *Poliquistosis hepática. Absceso hepático.*

POLYCYSTIC LIVER DISEASE AND LIVER ABSCESES IN ADULTS

Polycystic liver disease in the adult is an infrequent and usually asymptomatic entity.

Gradual cystic growth, which occurs with age, may cause potentially severe complications.

We present the case of a male patient with polycystic liver disease and abdominal sepsis due to superinfection of the polycystic disease and formation of multiple liver abscesses.

Key words: *Polycystic liver disease. Liver abscess.*

Introducción

La poliquistosis hepática del adulto (PHA) es una enfermedad, en la mayoría de los casos, silente, infrecuente y difusa. Tiene una transmisión autosómica dominante, y en un 30-40% de los casos se asocia a poliquistosis renal, y en un menor porcentaje a poliquistosis en otros órganos¹.

La evolución de la enfermedad, habitualmente, es asintomática; sin embargo, dado que los quistes van aumentando progresivamente con la edad, pueden provocar trastornos potencialmente graves.

Presentamos el caso de un enfermo afectado de PHA, que se inició con un shock séptico grave, secundario a una abscesificación masiva de su poliquistosis hepática.

Caso clínico

Paciente varón de 71 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que acude a urgencias por fiebre de 39 °C, con escalofríos, afeción de su estado general y dolor en el hipocondrio derecho, de 4 días de evolución.

En la exploración física destaca la palpación de una gran masa abdominal en la mitad superior del abdomen, que corresponde a una hepatomegalia nodular.

Se ingresa el enfermo con la orientación diagnóstica de bacteriemia de probable origen abdominal.

En el estudio analítico se observa en el hemograma una leucocitosis con desviación a la izquierda. La función hepática era normal.

En los estudios de imagen se practica ecografía de abdomen, objetivándose quistes hepáticos múltiples y coledocitis; se observa, asimismo, un quiste mayor de 7 cm de diámetro en LHD que protruye fuera del contorno hepático, con contenido ecogénico y un nivel en su interior, así como quistes en LHI con características más ecogénicas y alguna zona de discreta dilatación segmentaria en la vía biliar intrahepática.

Se practica una TC abdominal, evidenciándose una poliquistosis hepática múltiple complicada, con signos de abscesificación en varios quistes, algunos de gran tamaño, con una discreta cantidad de líquido libre abdominal perihepático (fig. 1).

El hemocultivo fue positivo para *Escherichia coli*.

Se inicia tratamiento con cobertura antibiótica de amplio espectro.

La evolución del enfermo empeoró progresivamente con un aumento de su patrón de sepsis, por lo que se decide laparotomía exploradora. Se observa una vesícula biliar con signos de colecistitis aguda, un patrón de poliquistosis hepática difusa con múltiples abscesos, algunos de gran tamaño. Se practica una colecistectomía y una colangiopancreatografía peroperatoria, que no evidencia comunicación del árbol biliar con las zonas quísticas. Se practica una punción y un drenaje de múltiples quistes con salida de líquido purulento, aproximadamente de 2 l.

Se realiza, asimismo, una resección parcial de la cavidad quística en los de mayor tamaño.

El cultivo del líquido purulento y el del líquido biliar es positivo para *E. coli*.

El enfermo ingresa en la UCI con cobertura antibiótica de amplio espectro y soporte hemodinámico

En el postoperatorio se evidencia algún pico febril esporádico y en la TC de control se observa la persistencia de un gran quiste en LHI con áreas hiperdensas y heterogéneas, con un nivel en su interior, sugestivas de absceso residual.

Se practica una punción percutánea y un drenaje.

El enfermo evoluciona favorablemente y es dado de alta.

Discusión

La poliquistosis hepática del adulto (PHA) es una entidad poco frecuente. Se define como una enfermedad en la que el hígado está difusamente lleno de quistes y que ocupan más del 50% del parénquima hepático; pueden

Correspondencia: Dr. J. Vall-Llovera.
Servicio de Cirugía General y Digestivo. UNICIR.
Viladomat, 288. 08029 Barcelona.

Aceptado para su publicación en mayo de 2002.

Fig. 1. TC abdominal en la que se evidencia una poliquistosis hepática múltiple complicada, con signos de abscesificación en varios quistes.

ser desde grandes masas, de 20 a 30 cm, a pequeños nódulos microscópicos¹.

Es una enfermedad de transmisión autosómica dominante, frecuentemente asociada a poliquistosis renal en un 30-40% de los casos. También puede estar asociado a poliquistosis en otros órganos, como el páncreas o el pulmón, en un menor porcentaje².

Los quistes hepáticos en esta entidad son tanto macroscópica como microscópicamente similares a los quistes simples hepáticos. Son uniloculares, no tabicados, contienen un líquido seroso y no comunican con el árbol biliar. Microscópicamente, están formados por un epitelio simple cuboideo, el tejido hepático circundante suele estar distorsionado por la presión de los quistes, pero el hepatocito es normal.

La patogenia de la poliquistosis es similar a la del quiste simple hepático. Resulta de la dilatación de un conducto biliar aberrante, que ha perdido la comunicación con el árbol biliar³.

La evolución de la enfermedad es, en muchas ocasiones, silente y se diagnostica en el transcurso de exploraciones radiológicas, como ecografías, TC abdominal o resonancia magnética, practicadas por otras causas.

Si la enfermedad avanza, la clínica más frecuente es el dolor en el hemiabdomen superior. Otros síntomas pueden ser una masa abdominal, náuseas, vómitos o síndrome anémico.

La evolución de la enfermedad, dado que los quistes van aumentando progresivamente con los años, pueden provocar trastornos potencialmente graves: ictericia por compresión del árbol biliar, síndrome anémico por hemorragia intraquística o difusa, infección piógena y posteriores abscesos hepáticos, insuficiencia hepática, hipertensión portal, rotura quística intraperitoneal^{4,5}.

El diagnóstico diferencial que se establece a través de las imágenes radiológicas (ecografía, escáner abdominal, RM) debe realizarse con las siguientes entidades:

1. Hígado multiquístico o quistes hepáticos múltiples.
2. Hamartomas de los conductos biliares.
3. Enfermedad de Caroli.
4. Cistoadenomas.
5. Cistoadenocarcinomas.
6. Metástasis quísticas.
7. Subtipo de neoplasias quísticas primarias.
8. Hemangioma cavernoso.
9. Procesos inflamatorios (abscesoso, hidatidosis hepática).
10. Hematoma intrahepático, bilioma intrahepático.

Cada una de estas entidades presenta unas diferentes características radiológicas, ya sea por ecografía, TC, RM, que permiten aproximar el diagnóstico diferencial de cada una de ellas⁶.

La actitud terapéutica aconsejada en el enfermo que es diagnosticado de PHA varía en función de si presenta sintomatología o es un hallazgo casual.

Los enfermos asintomáticos que son diagnosticados en el transcurso de exploraciones radiológicas, en principio, no precisan tratamiento. En los pacientes con sintomatología existen diversas alternativas:

1. Punción y drenaje simple por ecografía o escáner, asociando o no una posible alcoholización. Esta técnica presenta un elevado número de recidivas y sólo se indica como tratamiento sintomático provisional⁷.

2. La técnica quirúrgica más aceptada en los pacientes con PHA sintomática es el drenaje quirúrgico de la mayoría de los quistes, con resección amplia de la pared y coagulación del fondo, ya sea con electrocauterización o con argón.

Se aconseja practicar una colecistectomía y una colangiopancreatografía peroperatoria para descartar una comunicación con la vía biliar y prevenir posibles fístulas biliares posteriores.

3. Algunos autores proponen resecciones hepáticas a demanda si la localización de los quistes lo permite.

4. El trasplante hepático sólo se propone en casos de insuficiencia hepática grave⁸⁻¹⁰.

Como conclusión podemos establecer que el número de recidivas en la PHA después del tratamiento quirúrgico habitualmente es del 100%; sin embargo, practicando una cirugía exéretica amplia de los quistes sintomáticos se obtiene una mejoría temporal, y en ocasiones de larga duración, de la sintomatología y de las complicaciones de estos enfermos.

Bibliografía

1. Walt AJ. Cysts and benign tumors of the liver. *Surg Clin North Am* 1977;5:499-64.
2. Henne Bruns D, Klomp HJ, Kremer B. Non-parasitic liver cysts and polycystic liver disease: results of surgical treatment. *Hepatogastroenterology* 1993;40:1-5.
3. Benhamov JP, Menu Y. Non-parasitic cystic diseases of the liver and intrahepatic biliary tree. En: Blumgart LH, editor. *Surgery of the liver and biliary tract*. Vol 2. New York: Churchill-Livingstone, 1988; p. 1013-24.
4. Rodes J, Arroyo V. The liver in urinogenital diseases. En: McIntyre, Benhamov, Bircher, Rizzetto, Rodes, editors. *Oxford text book of clinical hepatology*. Vol 2. Oxford Medical Publications, 1991; p. 1181-3.
5. Witting JH, Burns R, Longmire WP. Jaundice associated with polycystic liver disease. *Am J Surg* 1978;136:383-6.
6. Mortele K, Ros P. Cystic focal liver lesions in the adult. Differential CT and MR imaging features. *Radiographics* 2001;21:895-910.
7. Kairaluoma MI, Leiononen A, Stahlberg M, Paivansalo M, Kiviniemi H, Saniluoto T. Percutaneous aspiration and alcohol sclerotherapy for symptomatic hepatic cysts. *Ann Surg* 1989;210:208-15.
8. Regev A, Reddy R, Berho M, Sleeman D, Levi JV, Livingstone AS, et al. Large cystic lesions of the liver in adults. A 15-year experience in a tertiary center. *J Am Coll Surg* 2001;193:36-45.
9. Hansman MF, Ryan JA Jr, Holmes JH 4th, Hogan S, Lee FT, Kramer D, et al. Management and long-term follow-up of hepatic cysts. *Am J Surg* 2001;181:404-10.
10. Scott Jones R. Surgical management of non parasitic liver cysts. En: Blumgart LH, editor. *Surgery of the liver and biliary tract*. Vol 2. New York: Churchill Livingstone, 1988; p. 1025-32.