

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Quiste hepático simple congénito: un desafío diagnóstico y terapéutico

Congenital Simple Hepatic Cyst: A diagnostic and management challenge

Henedina Antunes^{a,b}, Hugo Braga-Tavares^{b,*}, Isabel Cunha^c, Vasco Mendes^d, Alexandra Cadilhe^e, José Matos-Cruz^e, Almerinda Pereira^{c,e} y Jorge Correia-Pinto^e

^aInstituto de Ciencias de la Vida y la Salud, Universidad de Minho, Braga

^bUnidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición, Hospital de São Marcos, Braga, Portugal

^cUnidad de Neonatología, Hospital de São Marcos, Braga, Portugal

^dUnidad de Radiología, Hospital de São Marcos, Braga, Portugal

^eUnidad de Medicina Fetal, Hospital de São Marcos, Braga, Portugal

Introducción

El quiste hepático simple (QHS) es una de las posibles etiologías de quistes abdominales detectados casualmente en el período prenatal durante la realización de una ecografía de control^{1,2}. El diagnóstico prenatal exacto es difícil de establecer debido a su rareza y los múltiples diagnósticos diferenciales que deben tenerse en cuenta¹⁻³. El tipo de parto, ya sea vaginal o por cesárea, y el correcto manejo de estas lesiones son también motivo de debate. Algunos autores defienden una intervención prenatal, mientras que otros prefieren decidir el tratamiento en el período posnatal, debido a la descripción de algunos casos de resolución espontánea y al posible mayor riesgo asociado con las diferentes opciones de tratamiento en comparación con el de la lesión en sí².

Presentamos un caso de un quiste hepático diagnosticado en el período prenatal, discutimos la opción terapéutica y realizamos una revisión de los raros casos similares descritos en la bibliografía.

Observación clínica

Primigesta de 22 años de edad, sin antecedentes personales, a la que se le realiza una ecografía de control en la semana 33 de gestación, detectándose un quiste abdominal septado, sin signos de hidropesía fetal ni otras malformaciones asociadas. En la semana 36 de embarazo el quiste presentaba unas dimensiones de 65 × 50 × 51 mm (fig. 1). El rastreo prenatal y el ecocardiograma fetal fueron normales. Se realizó una resonancia magnética fetal en la que se observó una lesión compatible con un quiste de colédoco (fig. 2). Se consideraron las siguientes hipótesis diagnósticas: quiste de colédoco, quiste de uraco y quiste hepático.

Se programó el parto por cesárea para la semana 38 de gestación, con el nacimiento de un varón que presentó una puntuación de Apgar de 9/10/10 al cabo de 1, 5 y 10 min, respectivamente, y las medidas antropométricas adecuadas para la edad gestacional.

Una ecografía abdominal realizada en el segundo día de vida (D2) reveló una estructura quística de gran tamaño (70 × 36 mm) en el lóbulo hepático derecho, con septos en su interior y con vías biliares intra/extrahepáticas normales (fig. 3A). Analíticamente, presentaba un leve aumento de γ -GT, ALT y alfafetoproteína (tabla 1). Con esta información, las hipótesis de diagnóstico consideradas fueron un QHS y un

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: hugotavares@net.sapo.pt
(H. Braga-Tavares).



Figura 1 Ecografía en la semana 36 de gestación. Quiste con las siguientes dimensiones: 65 × 50 × 51 mm.

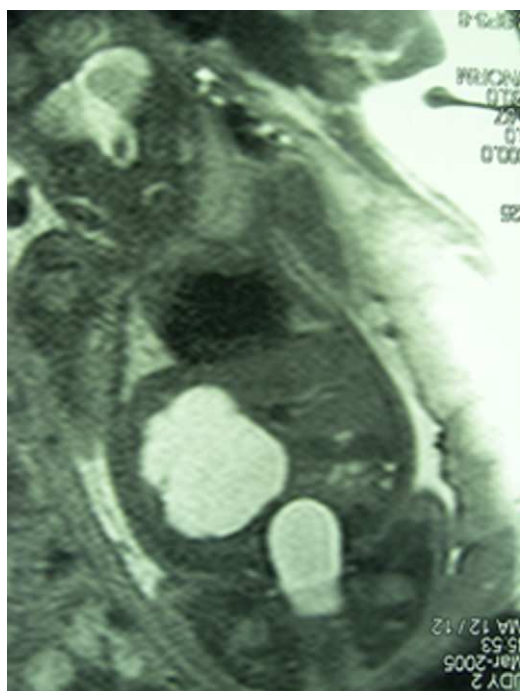


Figura 2 Resonancia magnética abdominal fetal en la semana 38 de gestación.

hamartoma mesenquimal. Se realizó una tomografía computarizada abdominal, que reveló la presencia de una gran masa quística en el lóbulo hepático derecho, concordante con un quiste hepático/biliar (fig. 4).

El D15 se realiza una colangiografía, que describe una formación quística hepática bilobulada, con 55 mm, en consonancia con las hipótesis diagnósticas consideradas

previamente (fig. 5). El paciente fue valorado por un hepatólogo, que consideró como hipótesis diagnóstica más probable el QHS, sin poder excluir completamente la posibilidad de un hamartoma mesenquimal, por la imagen bilobulada. Se decidió mantener controles ecográficos en régimen ambulatorio.

A los 2 meses de edad los parámetros de colestasis se habían normalizado y el paciente presentaba una lesión quística residual (de 3 mm; fig. 3B), que se resolvió por completo a los 3,5 meses (fig. 3C). La cifra de alfafetoproteína también se normalizó a los 3,5 meses de edad (tabla 1).

El paciente ha tenido un crecimiento y un desarrollo psicomotor adecuados. En la tabla 2 se describen las características prenatales, el tipo de parto, la actitud terapéutica y el resultado final de casos similares descritos en la bibliografía.

Discusión

El diagnóstico etiológico definitivo de un quiste abdominal detectado en el período prenatal sólo es posible después de la evaluación del recién nacido debido a la amplia variedad de entidades que pueden manifestarse con imágenes ecográficas similares^{1,2,4,5}. El hecho de que se trate de una enfermedad poco frecuente hace que el diagnóstico diferencial en el período prenatal sea aún más difícil de establecer, debido a la menor experiencia del radiólogo/obstetra. La lista de enfermedades que pueden manifestarse como quiste abdominal en el período prenatal es muy amplia, e incluye el quiste ovárico, el pseudoquiste de meconio, el quiste de uraco, la duplicación entérica, y con menor frecuencia, el quiste de colédoco, hepático o esplénico^{1,2,5}. El quiste puede ser diagnosticado ya en la semana 13 de gestación (tabla 2) o puede diagnosticarse en el tercer trimestre, después de una ecografía en segundo trimestre normal⁶, como en el caso que presentamos.

Algunos autores defienden una intervención intraútero porque creen que una masa creciente en el abdomen del feto puede impedir el normal desarrollo pulmonar y comprende un gran riesgo de rotura⁷. Otros consideran que este riesgo es mínimo y aplazan la decisión final de intervención para el período neonatal². Los datos publicados muestran que en sólo dos casos se llevó a cabo una intervención prenatal, con resolución completa en sólo uno de ellos (tabla 2).

Otra cuestión no consensual es el momento y el tipo de parto. El riesgo de rotura de un quiste en un parto vaginal ha conllevado que muchos obstetras se decidan por una cesárea, especialmente cuando el quiste tiene dimensiones considerables⁸. Este riesgo no está muy bien establecido y algunos autores consideran que la distocia de tejidos blandos es rara, por lo que un parto vaginal no está contraindicado^{4,9-11}. En nuestro caso la opción fue una cesárea debido a las dimensiones del quiste.

En el período neonatal el diagnóstico de esta entidad es más fácil por sus características únicas. Generalmente, el quiste es unilobular y pequeño, suele ubicarse en el lóbulo hepático derecho y no tiene otras anomalías asociadas^{4,12-15}. Una ecografía en la que se observen estas características se considera suficiente para el diagnóstico

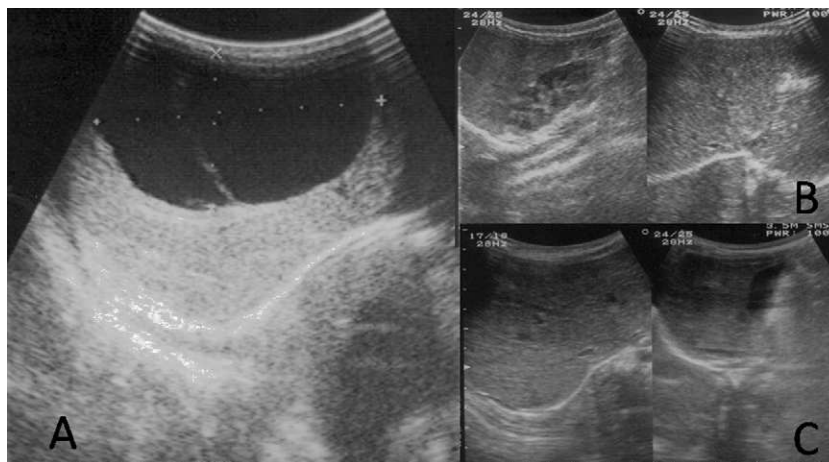


Figura 3 Secuencia de ecografías realizada: A) Segundo día de vida (D2), lesión quística (70 × 36 mm) en el lóbulo hepático derecho. B) 2 meses (D60), lesión quística residual (3 mm). C) 3,5 meses, resolución de la lesión quística.

Tabla 1 Valores analíticos del paciente

	D2	D4	D10	D13	D60	D90
Glucosa (mmol/l)	3,7					
Proteína C reactiva (mg/dl)	0,5	0,8				
BUN (mmol/l)	3,21	2,49				
Creatinina (mg/dl)	0,7					
Na ⁺ (mmol/l)	139	138				
K ⁺ (mmol/l)	5,1	4,7				
Cl ⁻ (mmol/l)	107	103				
AST (SI/l)	54	13	22			40
ALT (SI/l)	12	16	24	13		33
γ-GT (SI/l)	511	477	671	639		154
Fosfatasa alcalina (SI/l)	93		159			348
Bilirrubina total (μmol/l)	–	205	68,4	34,2		0
Bilirrubina directa (μmol/l)	–	0	17,1	17,1		0
Alfafetoproteína (ng/ml)				4.062		4,5

D: días de vida.

de un QHS. La presencia de un quiste multilocular septado debería plantear la posibilidad de una hamartoma mesenquimal¹². Este caso presentaba un quiste bilobulado, pero con comunicación entre los dos lóbulos. En general, el paciente con un QHS no presenta cambios en la función hepática, pero la colestasis observada puede deberse a la compresión del parénquima hepático y de las vías biliares por el quiste de gran dimensión. La elevación de la cifra de alfafetoproteína fue interpretada en el contexto de renovación celular¹⁶.

El QHS tiene un pronóstico benigno, con algunos casos descritos de regresión espontánea. Habitualmente son asintomáticos y se diagnostican de forma incidental en el período posnatal o incluso en la edad adulta (por lo general después de la quinta década de la vida) en el contexto de dolor abdominal leve, ictericia, sensación de plenitud gástrica, náuseas o vómitos¹².



Figura 4 Tomografía computarizada abdominal.



Figura 5 Colangiografía por resonancia.

Tabla 2 Revisión de casos similares publicados

Referencia/año	EG de detección (semanas)	Tamaño de quiste en el parto (mm)	Tipo de parto	Manejo ^a	Indicación	Resultado Final
Caso descrito	33	65 × 50 × 51	C	C	–	RC
Saxena, 2006 ¹⁸	Tercer trimestre	13 × 17*	V	Escisión laparoscópica posnatal	Diagnóstico	SR
Berg, 2002 ²	13	75 × 44 × 46	V	EP+marsupialización; Coledocoduodenostomia tipo Roux en Y	Problemas de alimentación	SR
Shankar, 2000 ¹⁹	38	200 × 200	V	EP+marsupialización	Dificultad Respiratoria	SR
Hackmon-Ram, 2000 ¹	26	200 × 150	V	ET	Tamaño	SR
Macken, 2000 ⁶	34	40 × 38 × 34	V	ET	Problemas de alimentación	SR
Arzt, 1998 ²⁰	14	Resolvió	V	1 × punción prenatal	Tamaño	SR
Ito, 1997 ⁷	25	97 × 58 × 56	V	5 × punción prenatal+1 × punción posnatal	Tamaño	Disminución de tamaño
Avni, 1994 ²¹	36	<40	ND	C	–	Disminución de tamaño
	36	<40	ND	C	–	Disminución de tamaño
	36	<40	ND	C	–	ND
	36	40	ND	E	Tamaño	SR
	36	50	ND	E	Tamaño	SR
Tsao, 1993 ²²	ND	ND	ND	C	–	ND
Alcacay, 1991 ²³	33	45 × 55	C	ET	Tamaño	SR
Baunin, 1990 ²⁴	37	40	V	ET	Diagnóstico	SR
	38	30	V	ET	Diagnóstico	SR
Dyon, 1990 ²⁵	31	47 × 47	C	ET	Diagnóstico	SR
Michel, 1986 ²⁶	36	130 × 70 × 70	C	ET	Dificultad Respiratoria	SR
Chung, 1986 ²⁷	27	110 × 60 × 10	C	Lobectomía hepática	Diagnóstico	SR

C: cesárea; C: conservador; E: escisión; EG: edad gestacional; ET: escisión total; ND: no descrito; PE: escisión parcial; pN: prenatal; PN: posnatal; RC: resolución completa; SR: sin recurrencia; V: vaginal.

*Dimensiones posnatales del quiste.

^aTodos procedimientos postnatales si no especificado.

El manejo posnatal de estas lesiones quísticas es principalmente conservador, y las únicas indicaciones quirúrgicas son el tamaño del quiste, la infección, la hemorragia o la torsión, o la presencia de sintomatología asociada. La cirugía debe considerarse en lesiones mayores de 80 mm, en las que el riesgo de hemorragia espontánea es superior a las posibles complicaciones del procedimiento quirúrgico¹⁷. Los nuevos procedimientos laparoscópicos, con menos complicaciones asociadas, podrán aumentar el número de intervenciones, aunque con algunas precauciones en los recién nacidos^{13,18}, pero la probabilidad de resolución

espontánea apunta todavía hacia una actitud expectante. De los 19 casos similares publicados, 15 fueron sometidos a algún tipo de intervención: 4 por síntomas asociados, 5 para fines diagnósticos y 6 debido al tamaño del quiste (tabla 2).

Aunque las recomendaciones para el diagnóstico, el tratamiento y el seguimiento del QHS diagnosticado prenatalmente están bien establecidas, la mayoría de los casos publicados han sido sometidos a algún tipo de tratamiento, ya sea prenatal o posnatal, mientras que en otros, como el descrito, se realizarán otras pruebas de diagnóstico además de la ecografía.

Creemos que este caso puede ser una importante contribución para el manejo de futuras situaciones similares, ya que demostró que el enfoque estándar para esta condición es la vigilancia clínica y ecográfica, a la espera de la resolución espontánea de la lesión quística.

Bibliografía

- Hackmon-Ram R, Wiznitzer A, Gohar J, et al. Prenatal diagnosis of a fetal abdominal cyst. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2000;91:79–82.
- Berg C BA, Geipel A, Krapp M, Germer U, Smrcek JM, Sigge W, et al. First-trimester diagnosis of fetal hepatic cyst. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;19:287–9.
- Desmet V. The colangiopathies. En: Suchy FJ, Balistreri WF, editores. *Liver diseases in children.* New York: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 55.
- Mittermayer C, Horcher E. Prenatal sonographic detection of a giant multiseptate hepatic cyst in the third trimester. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;20:97–8.
- McEwing R, Hayward C, Furness M. Foetal cystic abdominal masses. *Australas Radiol.* 2003;47:101–10.
- Macken Jr. MBW, Lau H, et al. Prenatal sonographic detection of congenital hepatic cyst in third trimester after normal second-trimester sonographic examination. *J Clin Ultrasound.* 2000;28:307–10.
- Ito MYK, Toyoda N, Tanaka H. Aspiration of giant hepatic cyst in the fetus in utero. *Fetal Diagn Ther.* 1997;2:221–5.
- Carlson DH, Griscom NT. Ovarian cysts in the newborn. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1972;116:664–72.
- Kuller JA, Wells SR. Cesarean delivery for fetal malformations. *Obstet Gynecol Surv.* 1996;51:371–5.
- Sakala EP, Leon ZA, Rouse GA. Management of antenatally diagnosed fetal ovarian cysts. *Obstet Gynecol Surv.* 1991;46:407–14.
- Meizner I LA, Katz M. Fetal ovarian cysts: prenatal ultrasonographic detection and postnatal evaluation and treatment. *Am J Obstet Gynecol.* 1991;164:874–8.
- Cowles RA, Mulholland MW. Solitary hepatic cysts. *J Am Coll Surg.* 2000;191:311–21.
- Hansman MF, Holmes J, Hogan S, Lee FT, Kramer D, Biehl T. Management and long-term follow-up of hepatic cysts. *Am J Surg.* 2001;181:404–10.
- Sokol RJ. Hepatic tumors. En: *Liver diseases in children.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 884.
- Witzleben C. Cystic diseases of the liver. En: Zakim D, editor. *Hepatology: a textbook of liver disease.* Philadelphia: WB Saunders; 1990. p. 1395–411.
- Labadie P. L'alpha-feto-protéine bilan des connaissances et intérêt clinique. *La Revue du Practicien.* 1981;31:4057–65.
- Roy CC, Alagille D. 29 Hepatic tumors. En: *Pediatric clinical gastroenterology.* St. Louis: Mosby; 1995. p. 884.
- Saxena AK, Van Tuil C. Laparoscopic resection of solitary congenital liver cyst in a neonate. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2006;16:99–101.
- Shankar SR, Das SA, Mathure AB. An antenatally-diagnosed solitary, non-parasitic hepatic cyst with duodenal obstruction. *Pediatr Surg Int.* 2000;16:214–5.
- Arzt WSM, Yaman C. Prenatal diagnosis and therapy of a fetal hepatic cyst in the 2nd trimester. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 1998;58:129–31.
- Avni EF, Donner C, Cuvellez P, Rodesch F. Hepatic cysts and hyperechogenicities: perinatal assessment and unifying theory on their origin. *Pediatr Radiol.* 1994;24:569–72.
- Tsao L. Liver cyst. *The Fetus.* 1993;3:75164–6.
- Alcacay M DU, Kessler A, Graift M, Shalev E. Prenatal ultrasonic diagnosis of hepatic cyst. *Pediatr Surg.* 1991;6:146–7.
- Baunin C, Fajadet P, Vaysse P, Guitard J, Moscovici J, Visentin M, Voigt JJ. Management of a biliary cyst disclosed prenatally. A propos of 2 cases. *Chir Pediatr.* 1990;31:160–3.
- Dyon JF, Jouk PS. Prenatal diagnostic imaging of abdominal cysts. Report of 9 cases. *Pediatrie.* 1990;45:857–68.
- Michel W, Waldschmidt J. Prenatal ultrasonic diagnosis of a cystic abdominal tumor-liver cyst and its differential diagnosis. *Z Geburtshilfe Perinatol.* 1986;190:172–4.
- Chung WM. Antenatal detection of hepatic cyst. *J Clin Ultrasound.* 1986;14:217–9.