Revista Médica de Costa Rica XLV (463) 49-53, 1978

Enfermedad Poliquística del Hígado

Manuel Zeledón Pérez.* Bernardo Cartín Montero **

José M. Umaña Gil ***

La enfermedad poliquística del hígado fue descrita por primera vez por Bristowe en 1956. Esta enfermedad es de origen congénito e hislógicamente se encuentra epitelio cuboidal de los conductos biliares. El cuadro clínico se presenta como una hepatomegalia progresiva y benigna, detalles que se han demostrado en los estudios de los casos laparotomizados y en los de los casos post-morten. (4). El 25o/o se asocia a páncreas o a riñones poliquísticos y el 50o/o de la enfermedad poliquística de los riñones se asocia al hígado multiquístico. Generalmente esta patología afecta el lóbulo derecho, pero pueden estar involucrados ambos lóbulos. El hígado se caracteriza por múltiples quistes pequeños que oscilan entre 4.5 a 5 cms. de diámetro entre los que alcanzan su mayor tamaño. (9).

MATERIAL Y METODOS.

En ocasión de haber encontrado un hígado multiquístico en nuestro Servicio de Cirugía General Carlos Durán, con pecularíedades muy apartadas de lo clásico descrito en la literatura médica, nos decidimos a buscar el material existente en los Archivos de Historias Clínicas del Hospital San Juan de Dios y en las autopsias de la Morgue Judicial de la Corte Suprema de Justicia. El estudio comprende 12 años de historias clínicas hospitalarias y de 11 años de casos post-morten, con la revisión de 9.364 autopsias. La localización de esta patología multiquística del hígado fue obstaculizada por la forma internacional de clasificar esta patología congénita y para conseguir nuestro objetivo hubo necesidad de investigar los casos de enfermedad poliquística de riñón y de pancreas, dada la asociación tan frecuente que puede co-existir de estos otros órganos.

* *Jefe de Clínica del Servicio de Cirugía General "Carlos Durán". Profesor Asociado de la Cátedra de Cirugía. Escuela de Medicina. Universidad de Costa Rica.*

** *Jefe de Servicio de Cirugía Hospital San Juan de Dios.*

*** *Asistente de Cirugía Hospital San Juan de Dios.*

HALLAZGOS DE LA REVISION DE HISTORIAS CLINICAS

Es importante hacer notar que se revisa 391.832 historias clínicas de los años 1963 a 1975 encontrándose, 27 casos enfermedad poliquística clasificados de la siguiente manera: riñones pliquísticos 12, riñón poliquístico único 6, hígado poliquístico sin asociación a otros órganos 3 e hígado poliquístico asociado a riñones poliquísticos 6. Todos los casos ingresaron por patologías diversas y la enfermedad poliquística fue un hallazgo casual. Hay que admitir que dentro de los 24 casos portadores de enfermedad poliquística de los riñones, 6 casos de hipertensión arterial tenían compromiso de su circulación arterial por compresión de sus mismos quistes y 9 casos de riñón poliquístico se asociaban con sepsis urinaria e hidronefrosis. Los 9 casos de hígado poliquístico tienen sus pruebas funcionales hepáticas normales y sólo tres sentían dolor de tipo pesantez en el área hepática y desde luego hepatomegalia. Todos los casos fueron estudiados con arteriografía selectiva, mapeo hepático, pielogramas y estudios adicionales según se requirieran.

Cuadro No.1. Veintisiete casos de enfermedad Poliquística del Hígado encontrados en la revi - sión de historias clínicas.

VEINTISIETE CASOS DE ENFERMEDAD POLIQUISTICA ENCONTRADOS EN LA REVISION HISTORIAS CLINICAS

Clasificación	Número de Casos	Porcentaje
Riñones Poliquísticos	12	48.5°/o
Riñón Poliquístico Unico	6	24.2°/o
Hígado Poliquístico	3	12.1°/o
Hígado Poliquístico y Riñones Poliquísticos	6	24.2°/o
Total	27	100 °/o

HALLAZGOS DE LA REVISION DE AUTOPSIAS

La enfermedad poliquística hallada en 9.364 autopsias no fue en ninguno de los casos la causa de la muerte y únicamente constituyó un detalle de la descripción minuciosa del protocolo de autopsias. Once casos se desglosan: riñones poliquísticos 6; riñón poliquístico único 2, hígado y páncreas poliquísticos 1 e hígado poliquístico sin otras poliquistosis 2. Tanto en los pacientes vivos, como en las defunciones tratamos de establecer alguna relación entre este tipo de enfermedad poliquística, clasificación por sexo, clasificación racial, localización geográfica de los casos, sin obtener datos significativos.

Entre las autopsias revisadas la enfermedad poliquística nunca demostró que fuera factor importante, que agregado a la patología que llevara a la muerte hubiera suscitado o contribuído al desenlace final. Una caso fue de muerte por prematuridad, otro caso de 57 años, tres casos de la sétima década, 5 de la octava y uno de la novena década de la vida. Por estas observaciones se concluye que el porcentaje mayoritario ha llegado a una longevidad muy aceptable.

Cuadro No. 2. Once casos de enfermedad Poliquística encontrados en la revisión de 9.364 autopsias

ONCE CASOS DE ENFERMEDAD POLIQUISTICA ENCONTRADOS EN LA REVISION DE 9.364 AUTOPSIAS

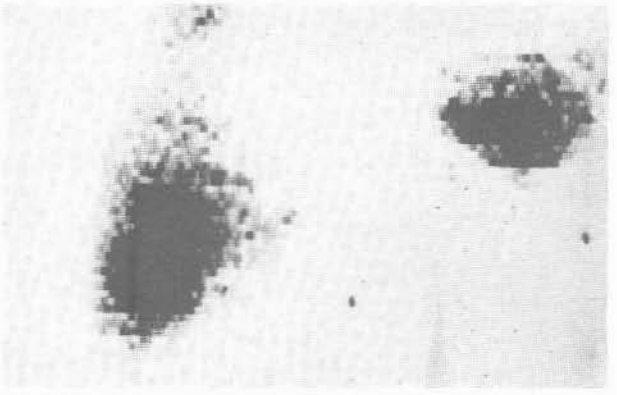
Clasificación	Número de Casos	Porcentaje
Riñones Poliquísticos	6	54.5%
Riñón Polquístico Unico	2	18.1%
Hígado y Páncreas Poliquísticos	1	9.0%
Hígado Poliquístico sin Org. Asoc.	2	18.1%
TOTAL	11	100%

PRESENTACION DE CASO CLINICO QUIRURGICO.

Paciente mestiza, de sexo femenino, que a la edad de 55 años fue operada de un tumor sólido del ovario derecho, con ascitis e hígado con múltiples nódulos quísticos, cuyo mayor diámetro se encontraba alrededor de los 5 cms. El reporte histologico del tumor del ovario fue de tecoma y el de hígado de quiste de epitelio cuboidal. Seis años después (1973) regresa con síndrome dispéptico, gran pérdida de peso, anorexia y enormes masas en hipocondrio derecho, epigastrio e hipocondrio izquierdo, es estudiada ampliamente en un Servicio de Medicina y mejorada de sus molestias digestivas. Dos años después y a los 63 años de edad, regresa de su área rural lejana donde habita, con la misma sintomatología anterior, con excepción de que las masas de abdomen alto habían tomado volúmenes cuantiosos y la pérdida de peso era de 30 libras. La gastroscopía se reporta con pequeña úlcera del angulus. El mapeo hepático con numerosas áreas circulares o escotaduras de ambos lóbulos hepáticos que no captan el material radioactivo. La arteriografía selectiva del tronco celíaco nos muestra áreas enormes circulares avasculares y en lóbulo izquierdo hipervascularidad de una enorme área. Pielograma intravenoso por infusión: normal. Serie Gastroduodenal y Colon por Enema con rechazamientos de vísceras hacia abajo y hacia la izquierda. Todos los exámenes de laboratorio negativos con excepción del V.D.R.L. y el F.T..Abs. ., que resultaron reactivos por Lúes Adquirida Tardía Latente tratada 10 años antes. Se sometió el caso a sesión Clínico-Quirúrgica y ante el hallazgo quirúrgico de 8 años antes de hígado poliquístico priva este diagnóstico en la mayoría de los clínicos, a pesar de la gran pérdiad de peso, que orientaba el diagnóstico hacia la co-existencia de enfermedad maligna. Se opera, encontrándose un quiste de 19 cms. que sustituía por completo el lóbulo hepático izquierdo, pequeños quistes encimados en éste; el lóbulo derecho contenía cinco quistes entre 8 y 12 cms. cada uno y alternando con cada cavidad quística, había tejido hepático de aspecto normal y múltiples quistes pequeños. Pancreas y riñones normales. Se practicó hepatectomía izquierda y se abrieron libremente a cavidad abdominal los quistes restantes que hacían brotar líquido de aspecto de agua de roca. La evolución de la paciente en cuatro meses y medio de control ha sido excelente. Resultado histopatológico de la pieza: pequeña lengüeta de hígado histológicamente normal, poliquistes hepáticos de gran magnitud revestidos por una fila de células cúbicas ligeramente aplanadas (origen congénito).

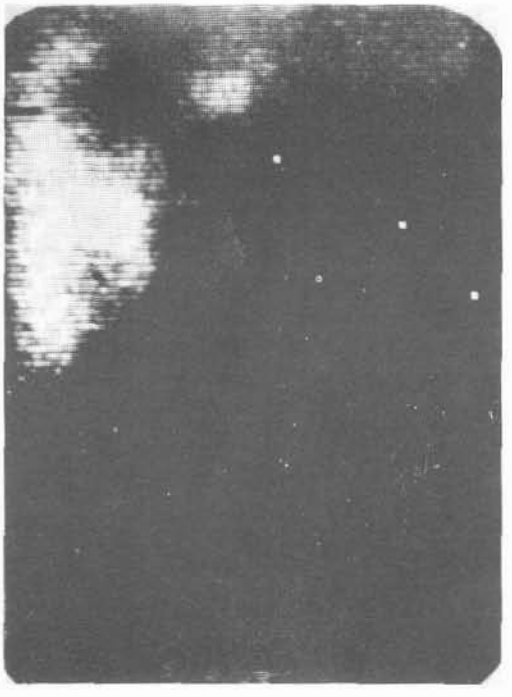
COMENTARIO

Nos ha interesado el caso presente por ser una patología poco frecuente. Sanfellippo y Col (9) en 17 años de revisión de la Clínica Mayo, encuentra únicamente 49 casos. Henson y Col (2) en la Clínica Rochester en un período de 47 años, publican solamente cinco casos. La revisión nuestra de 12 años nos da un promedio de 4.37 hígados poliquísticos por 10.000 historias clínicas y de 3.20 en 10.000 autopsias. El cuadro clínico con abundantes síntomas y gran deterioro de su estado general, se sale de lo

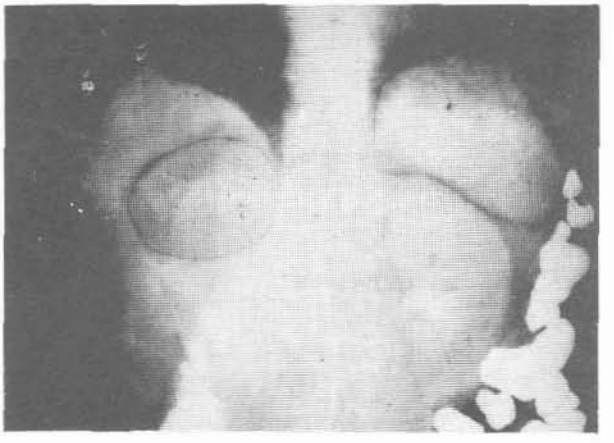


Pequeña Area de captación del material radioactivo en el hígado. Bazo de características normales.

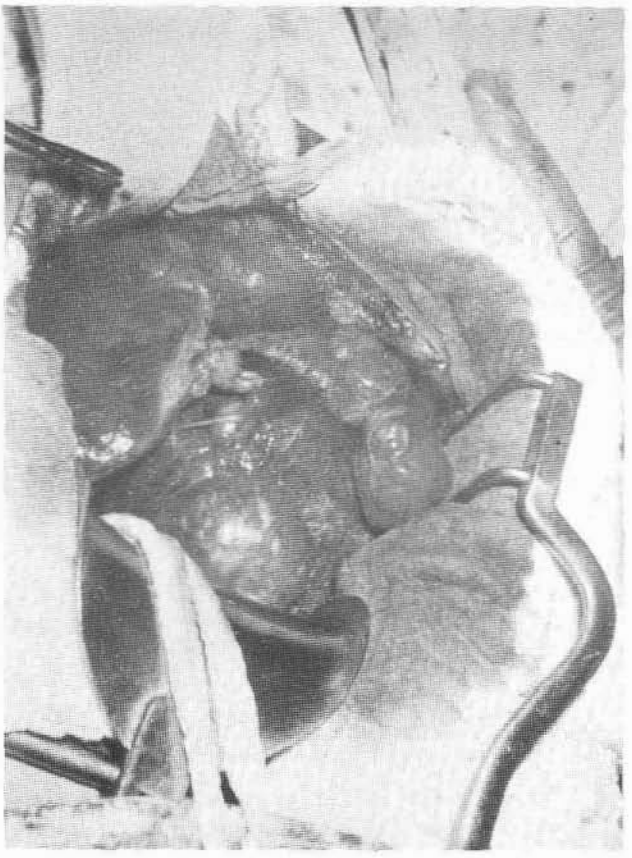
Arteriografía con lóbulo izquierdo del hígado con hipervascularidad. Area anular derecha poco vascularizada.



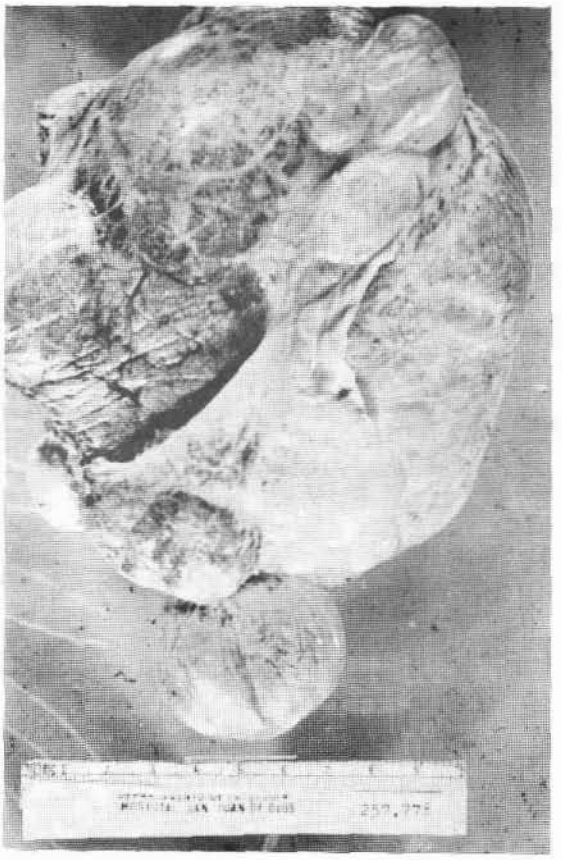
Obsérvese las áreas anulares que no captan por completo el material radio-activo.



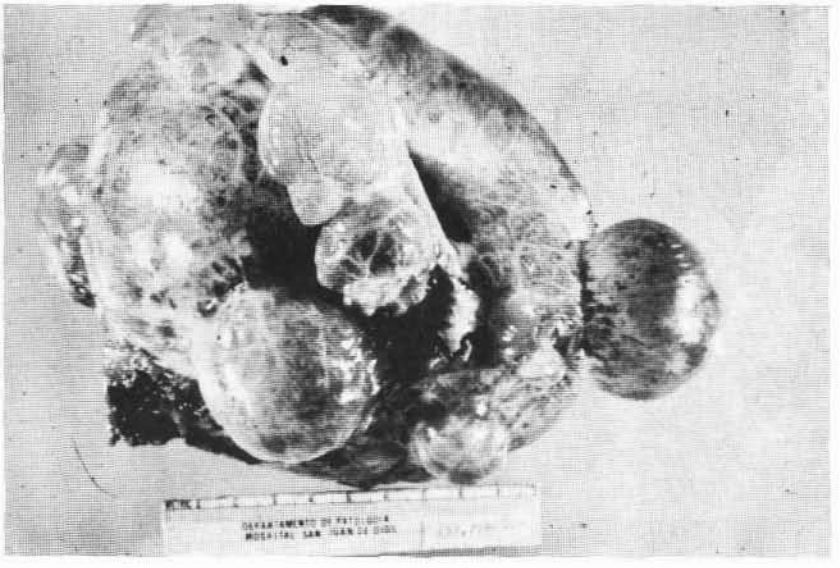
Gran rechamiento del colon con bario e imágenes avasculares de la glándula del hígado.



Aspecto del abdómen. El área oscura la constituye un enorme quiste que abarcaba por completo el lóbulo izquierdo del hígado.



Pieza extirpada con pequeña área de hígado. Véase los numerosos vasos que daban la imagen arteriográfica de hipervascularidad.



Múltiples quistes de diferentes tamaños sobre el quiste gigante.

clásico, en que el 1.44o/o de los casos, dan la pobre sintomatología de dolor tipo pesantez y el hallazgo del clínico de hepatomegalia (4). La magnitud de los quistes fue sorprendente pues la literatura nos informa que cuando son múltiples, el mayor tamaño alcanzado ha sido de 4.5 a 5 cms. de diámetro (9). La no asociación de la enfermedad poliquística de los riñones y del páncreas no deja de ser dato de relevante importancia para el diagnóstico clínico de esta rara patología congénita.

RESUMEN:

En ocasión de haber llegado a nuestras manos un caso de Enfermedad Poliquística del Hígado, hemos revisado la literatura mundial a nuestro alcance, hemos localizado toda la patología poliquística en Historias Clínicas, con el hallazgo de 9 hígados poliquísticos (6 asociados a riñones poliquísticos, 3 no asociados a otros órganos), 9.364 autopsias con 3 hígados poliquísticos (1 asociado a páncreas poliquístico y 2 no asociados a otros órganos de poliquistosis). Presentamos un caso atípico de Hígado Poliquístico con múltiples quistes gigantes de ambos lóbulos hepáticos, sin poliquistosis asociada y con abundante sintomatología que repercutía ampliamente sobre su estado general. Se le practica hemipatectomía izquierda, se marsupializan los quistes de lóbulo derecho y se obtienen muy buenos resultados post-operatorios inmediatos y después de cuatro y medio meses de control.

SUMMARY.

We have had the opportunity to find a Polycystic Disease of the liver, that finding make up us to get interested in revising the literature that we could got to this purpose, to look for our material of clinical histories, finding 9 Pholycystic Livers (6 cases associated to Pholycystic kednies, 3 not associated to other organs), 9.364 autopsies with 3 polycystic livers (1 associated to pancreas and 2 not associated to kednies either pancreas). We report an atipical case of polycystic Liver with huge cysts into both hepatic lobes, no polycystic associaton with other abdominal organs and numerous syntoms that breaks down the general condition of the patient. We practice hepatectomy of the left lobe, marsupialization of the remaining cysts of the right lobe and we succeed obtaining good post-operative evolution after four and half months of follow up.

BIBLIOGRAFIA

1.- BOCKUS Henry. Polycystic Disease of the Liver. Gastroenterolgy Text-Book.

2.- HENSON Stanley W.Jr. et al. Benign Tumors of the Liver. Multilocular Cystadenomas. Surgery, Gynecology & Obstetrics 104:551-54 Rochester Minnesota, 1957.

3.- LACUNA Torres Vicente y Col. La Arteriografía Selectiva Abdominal para el Diagnóstico de los Tumores Primitivos del Hígado y del Páncreas. G.E.N. Enero-Junio 1973 3-4 Vol. XXVII:213-42. Caracas Venezuela.

4.- LANSON et al. Polycystic Disease of the Liver. J.A.M.A. Cender Sinai Medical Center. 215-793. Los Angeles 1971.

5.- LICHMAN S.S. Hepar Lobatum Syphiliticum. Infecciones del Hígado. Enfermedades del Hígado. Texto 750-55. Cornell University Medical College, New York Hospital.

6.- MUROFF. L.A. et Al. The Use of Multiple Radionuclide Imaging Differentiate the Focal Intrahepatic Lesions. Am. J Roentgenol Radium Ther. Nucl. Med. 121 (4):728-34. Aug. 74.

7.- NOVAK Edmund R. Meig's Syndrome. Novak Textbook of Gynecology, Eigth Edition, Baltimore Meryland. 450-460. 1970.

8.- NOVAK Edmund R. Theca Cells Tumors. Eigth Edition. Textbook of Gynecology. 414-15. Baltimore Md. 1970.

9.- SANFELLIPO et Al. Cystic Disease of the Liver. Ann of Surg. Vol 179:922. 1974.