

POLIQUISTOSIS HEPÁTICA MASIVA

A. Selfa-Muñoz¹, R.P. López-Segura¹, M. Eisman-Hidalgo², J.L. Mundi Sánchez-Ramade¹

¹Unidad Clínica de Aparato Digestivo. ²Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Palabras clave: poliquistosis hepática; poliquistosis renal autonómica dominante (PQRAD).

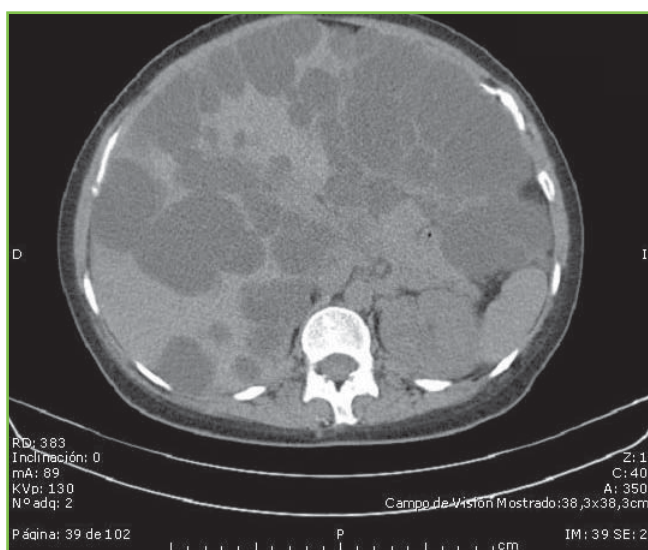
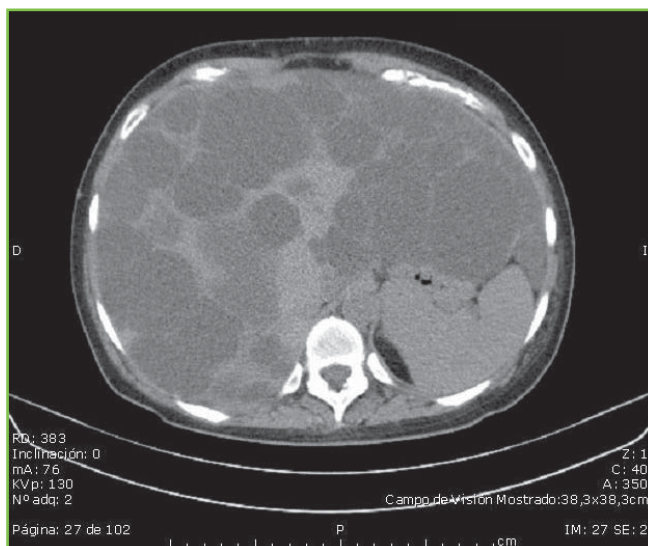
Caso clínico

Mujer de 32 años con antecedentes de insuficiencia renal crónica grado I secundaria a poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD). Acude a la consulta de digestivo por episodios de dolor abdominal generalizado de años de evolución, sin relación con la ingesta, autolimitados y sin otra sintomatología asociada. Se solicita una analítica general: bioquímica sin alteraciones (incluye urea y creatinina), hemograma con hemoglobina 10.8g/dl [normal 12-16], VCM 82fl [normal 80-99]. Y un TAC abdominopélvico sin contraste intravenoso ni oral en el que se aprecian los siguientes hallazgos:

- Gran hepatomegalia (35 cm de eje longitudinal) llegando el borde inferior a localizarse en pelvis y el lóbulo hepático izquierdo a contactar con bazo. Este gran aumento de tamaño se encuentra producido por la presencia de gran cantidad de lesiones focales hipodensas con un coeficiente de atenuación menor a 10UH (compatible con agua), de bordes bien definidos y paredes finas, de tamaño muy variable (el mayor de unos 11 cm se localiza en segmento VI), que se distribuyen homogéneamente por ambos lóbulos, dejando escaso parénquima hepático sano respetado (**Figuras 1 y 2**). El gran aumento de tamaño hepático produce importante

CORRESPONDENCIA

Aida Selfa Muñoz
Hospital Universitario San Cecilio
Avda Dr. Olóriz, N° 16
18012 Granada
958023325
aidasale@hotmail.com



Figuras 1 y 2

Gran hepatomegalia con multiplicidad de lesiones focales hipodensas, de bordes bien definidos y paredes finas, compatibles con quistes intra-hepáticos de aspecto simple.

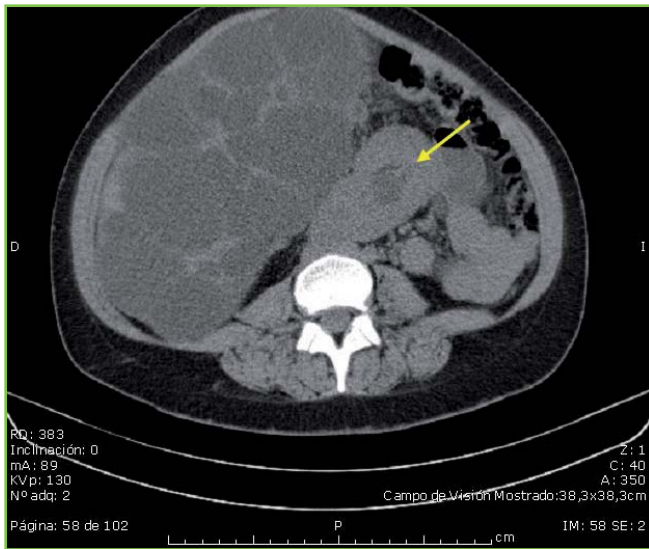


Figura 3

Riñón derecho desplazado hacia hemiabdomen izquierdo (se indica mediante flecha).

desplazamiento de estructuras intraperitoneales, de manera que el riñón derecho se localiza en hemiabdomen izquierdo (**Figura 3**), y el estómago y duodeno se encuentran muy comprimidos.

- No se observa dilatación de la vía biliar intrahepática.

- Los riñones presentan tamaño dentro de la normalidad con algunos quistes corticosinuales de pequeño tamaño.

El diagnóstico diferencial radiológico de múltiples lesiones focales hepáticas de muy baja densidad incluye: enfermedad poliquística (asociada a quistes renales), enfermedad de Caroli, quistes hidatídicos y abscesos piogénicos, amebianos o micóticos. En la enfermedad de Caroli se observan lesiones muy parecidas a las descritas, pero conectadas con la vía biliar que normalmente se encuentra dilatada. Los quistes de la hidatidosis normalmente son más complejos, típicamente con pequeñas vesículas que representan las paredes de los quistes hijos. Los abscesos en general, independientemente de su etiología, presentan mayor densidad que los quistes y una pared más gruesa e irregular. Por lo que el diagnóstico más probable por su aspecto radiológico y por su asociación a quistes renales es de enfermedad poliquística con afectación hepatorenal.

Diagnóstico: poliquistosis hepática asociada a PQRAD.

Discusión

La enfermedad hepática poliquística ocurre con mayor frecuencia en pacientes con poliquistosis renal, teniendo la PQRAD mejor pronóstico que la recesiva. La prevalencia

de quistes hepáticos aumenta con la edad y aunque la prevalencia global es similar en ambos sexos, las mujeres pueden desarrollar quistes en una edad más temprana y los quistes masivos se producen casi exclusivamente en ellas, especialmente si han tenido varios embarazos¹; esto puede deberse a una sensibilidad subyacente de los quistes a los estrógenos. Por otro lado el desarrollo de los quistes hepáticos suele ser posterior al de los renales.

Los genes afectados en la PQRAD se localizan en los cromosomas 16 y 4, según sea tipo 1 o tipo 2 y expresan unas proteínas, policistina-1 y policistina-2 respectivamente. Posteriormente se ha descrito otra mutación en el brazo corto del cromosoma 19 que parece ser responsable de una forma más rara de poliquistosis hepática sin afectación renal asociada².

Debido al incremento del volumen del hígado los pacientes pueden tener síntomas de distensión abdominal, dolor y saciedad precoz. Otros síntomas son náuseas, vómitos, cansancio y disnea³. Muchos de los pacientes afectados permanecen asintomáticos, y sólo una minoría progresará hacia una enfermedad hepática avanzada o desarrollará complicaciones como resultado de la hepatomegalia masiva⁴. La compresión de la vena porta o la obstrucción al flujo de drenaje hepático, puede dar lugar a hipertensión portal con desarrollo de complicaciones como ascitis y hemorragia por varices esofágicas. Las complicaciones intraquísticas (hemorragia, infección) ocurren en menos del 5% de los casos. La malignización del epitelio de revestimiento es excepcional⁵.

No existen tratamientos médicos para esta patología. Aunque los análogos de la somatostatina son nuevas opciones prometedoras de tratamiento conservador, aún queda por dilucidar quienes responderán a la terapia y los resultados de ésta a largo plazo⁶. Cuando la poliquistosis hepática es sintomática el tratamiento es quirúrgico, en él se incluye la aspiración del quiste y esclerosis, la fenestración con/sin resección hepática y el trasplante hepático ortotópico⁷.

La selección del procedimiento depende principalmente de la distribución de los quistes, la preservación del parénquima y la permeabilidad vascular del hígado preservado. La aspiración con posterior instilación de etanol induce la esclerosis del epitelio de revestimiento del quiste, pero esta técnica está limitada por el número y accesibilidad de los quistes. La resección hepática combinada con fenestración es la técnica que ha conseguido mejores resultados y la más eficaz para reducir la masa hepática. Y por último, el trasplante hepático, que sólo se ha realizado en casos excepcionales en los que se desestimaron las intervenciones previamente mencionadas^{8,9}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Uptodate. Bennett WM, Rose BD. Extrarenal manifestations of autosomal dominant polycystic kidney disease [sede web]. 5 octubre 2010; 6 febrero 2011. <http://www.uptodate.com/>

2. Jansen JB, Morsche RH, Drenth JP. From gene to disease; hepatocystin and autosomal dominant polycystic liver disease. *Ned Tijdschr Geneesk* 2003; 147(29):1408-12.
3. Karimbeg AA, Loffeld RJ. Multiple cysts in the liver autosomal dominant polycystic liver disease. *Neth J Med* 2006; 64(6):199-201.
4. Bistriz L, Tamboli C, Bigam D, Bain VG. Polycystic liver disease: Experience at a teaching hospital. *Am J Gastroenterol* 2005; 100: 2212-7.
5. Zozaya JM, Rodríguez C, Aznárez R. In: Berenguer J, Bruguera M, García M, Rodrigo L. Tratamiento de las enfermedades hepáticas y biliares. AEEH. Madrid: ELBA SA, 2001; 333-341.
6. Gevers TJ, Drenth JP. Somatostatin analogues for treatment of polycystic liver disease. *Curr Opin Gastroenterol* 2010 Dec 28. [Publicación online previa a impresión]
7. Arnold HL, Harrison SA. New advances in evaluation and management of patients with polycystic liver disease. *Am J Gastroenterol* 2005; 100: 2569-82.
8. Schnelldorfer T, Torres VE, Zakaria S, et al. Polycystic liver disease: a critical appraisal of hepatic resection, cyst fenestration, and liver transplantation. *Ann Surg* 2009; 250(1):112-8.
9. Li TJ, Zhang HB, Lu JH, et al. Treatment of polycystic liver disease with resection-fenestration and a new classification. *World J Gastroenterol*. 2008; 14(32):5066-72.