

Poliquistosis hepática aislada asintomática

Asymptomatic isolated polycystic liver disease

Geovedy Martínez García^{1*} <https://orcid.org//0000-0002-6258-3235>

Orlando del Valle Alonso¹ <https://orcid.org//0000-0002-4798-3214>

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Hospital General Docente “Enrique Cabrera”, La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia. geovedymg@infomed.sld.cu

RESUMEN

La poliquistosis hepática aislada del adulto es una enfermedad congénita autosómica dominante de los conductos biliares intrahepáticos, con una aparición muy rara. Es más frecuente en el sexo femenino, y los quistes adquieren su máxima expresión a partir de la quinta década de la vida. A pesar de los hallazgos físicos y radiológicos a veces impresionantes, solo en una minoría de los pacientes la enfermedad progresa a lo largo de los años hacia una enfermedad hepática avanzada o desarrolla complicaciones como resultado de hepatomegalia masiva. Se presenta el caso de un paciente masculino que ingresa con el diagnóstico de infarto agudo de miocardio, asintomático desde el punto de vista abdominal y que se le diagnostica la enfermedad poliquistica hepática.

Palabras clave: poliquistosis hepática; quistes; tomografía computarizada; ecografía.

ABSTRACT

Isolated adult polycystic liver disease is rare autosomal dominant congenital disease of the intrahepatic bile ducts. It is more frequent in women, and the cysts acquire their maximum expression from the fifth decade of life. Despite the sometimes impressive physical and radiological findings, in only a minority of patients, the disease progresses over the years to advanced liver disease or develops complications as a result of massive hepatomegaly. We report here the case of a male patient who is admitted with the diagnosis of acute myocardial infarction, asymptomatic from the abdominal point of view and he was diagnosed with polycystic liver disease.

Keywords: polycystic liver disease; cysts; computed tomography; ultrasound.

Recibido: 22/04/2020

Aprobado: 29/05/2020

Introducción

La poliquistosis hepática (PQH) o enfermedad quística del hígado se define como una enfermedad congénita de los conductos biliares intrahepáticos. Esta se caracteriza por el desarrollo gradual de múltiples quistes diseminados por ambos lóbulos del hígado, que no comunican con las vías biliares, de contenido seroso, paredes finas, tapizado por epitelio cilíndrico o cúbico. Es una enfermedad autosómica dominante y tiene mayor frecuencia de presentación en el sexo femenino, a razón de 4:1. Mayormente se observa relacionada con la poliquistosis renal autosómica dominante (PRAD); pero en ocasiones, y de forma muy rara, se observa aislada como una entidad única.^(1,2,3) Desde el año 2000 se han estudiado las bases genéticas de esta entidad, y actualmente se conoce que determinadas mutaciones en el gen PRK5CH originan la enfermedad poliquistica

hepática autosómica dominante. Estudios recientes sugieren que el gen afectado codifica una proteína denominada hepatocistina.⁽⁴⁾ Al ser generalmente una enfermedad asintomática (solo aparecen síntomas por compresión de estructuras vecinas) está infradiagnosticada, por lo cual se desconoce su frecuencia real.

Se presenta un caso que ingresó con el diagnóstico de infarto agudo de miocardio y se diagnosticó de forma asintomática la enfermedad poliquistica aislada del hígado.

Caso clínico

Paciente JCFN, masculino, 56 años de edad, con antecedentes personales de tabaquismo e hipertensión arterial, que comenzó con dolor precordial opresivo, se realizó electrocardiograma y se diagnosticó infarto agudo de miocardio. Se decidió aplicar tratamiento fibrinolítico sin complicaciones y se internó en la unidad de cuidados intensivos coronarios, donde evolucionó favorablemente (tabla).

Tabla - Complementarios sanguíneos realizados

Complementario	Resultado	Valores de referencia
Hematocrito	0,47	0,42-0,52
Leucograma	12,0 x 10 ⁹ /L	4,5-10,5 x 10 ⁹ /L
LDH	1166 U/L	200-400 U/L
Fosfatasa alcalina	226 U/L	100-290 U/L
TGP	45 U/L	0-49 U/L
GGT	30 U/L	5-45 U/L
Colesterol	3,86 mmol/l	3,87-6,30 mmol/L
Triglicéridos	1,46 mmol/L	0,46-1,88 mmol/L
Creatinina	491,2 µmol/L	47,6-113,4 µmol/L
Acido úrico	629 µmol/L	155-428 µmol/L
Urea	12,8 mmol/L	1,80-6,10 mmol/L
Proteínas totales	68,1 g/L	60,0-80,0 g/L
Albumina	46 g/L	38-54 g/L
Bilirrubina total	6,99 µmol/L	0-21 µmol/L
INR	1,67	1,0-2,0
Conteo de plaquetas	215 x 10 ⁹ /L	150-400 x 10 ⁹ /L
Creatin fosfoquinasa	3738,6 U/L	55-170 U/L
CK-MB	497,7 U/L	Hasta 29 U/L

Durante el examen físico se detectó tumoración en el hemiabdomen superior, no doloroso, con predominio de hipocondrio derecho y epigastrio, sin presencia de reflujo hepatoyugular. Por tal motivo se decidió realizar ultrasonido abdominal, en el cual se informó la presencia de múltiples imágenes anecoicas, bien definidas, con realce acústico posterior, distribuidas por todo el parénquima hepático, sin existir otras alteraciones en los órganos abdominales. Con estos elementos se decidió realizar tomografía simple de abdomen. En esta se observa hígado de gran tamaño que ocupaba todo el hemiabdomen superior hasta flanco izquierdo provocado por múltiples quistes con el aspecto de enfermedad poliquistica hepática, sin existir otras alteraciones abdominales (fig.).

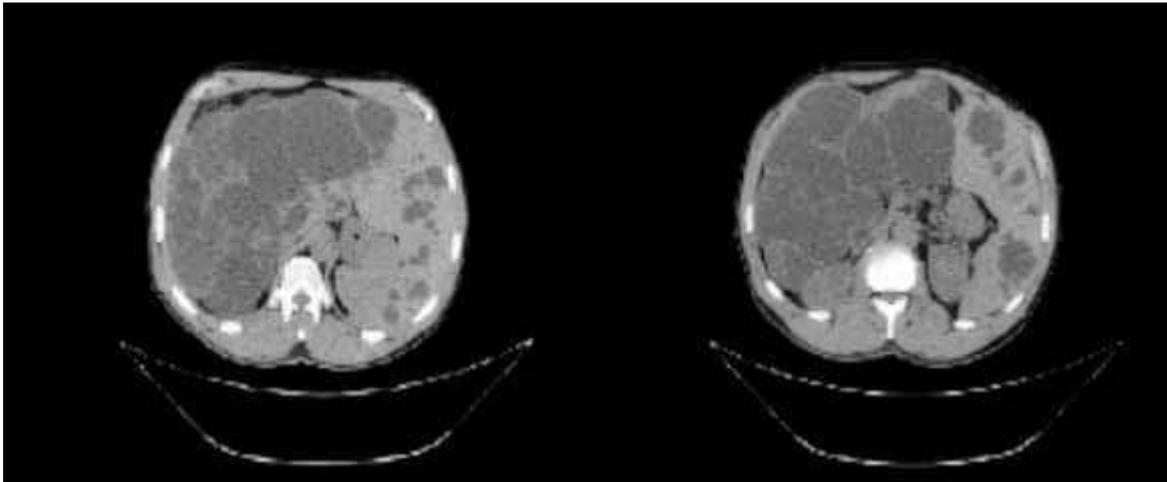


Fig. - Tomografía computarizada simple de abdomen donde se observa múltiples quistes hepáticos.

Con los hallazgos anteriores en el examen físico e imagenológico se realizó el diagnóstico de poliquistosis hepática aislada. Se informó al paciente sobre esta entidad y la necesidad de realizar un despistaje a sus hijos. El paciente se encuentra asintomático desde el punto de vista abdominal.

Discusión

La poliquistosis hepática aislada, es decir, sin asociarse a poliquistosis renal autosómica dominante, es una enfermedad de presentación infrecuente y rara; desconociendo su real prevalencia, se calcula en 1/100 000, e incidencia menor de 0,01 %.⁽⁵⁾ Esta patología hepática se presenta con mayor frecuencia en mujeres, y a una edad más temprana que en los hombres (40 años aproximadamente), siendo más grave en multigestantes.⁽⁶⁾ Cursa habitualmente en forma asintomática (80v %); si produce manifestaciones clínicas son por efecto de masa, con distensión abdominal, sensación de plenitud, reflujo gastroesofágico, dispepsia, disnea o dolor lumbar, o bien por complicaciones agudas (hemorragia, infección o ruptura). Las pruebas de laboratorio suelen ser normales.⁽⁷⁾

La ecografía y la tomografía axial computarizada resultan útiles como técnicas no invasivas para establecer el diagnóstico diferencial y seguimiento de las lesiones. El hígado se caracteriza por presencia difusa de múltiples quistes, que ocupan más de 50 % del parénquima, en número menor a diez en forma de grandes masas (>10 cm) o en medianos y pequeños nódulos. En los pacientes que pertenecen a una familia afectada, los criterios diagnósticos incluyen más de un quiste en menores de 40 años y más de tres en mayores de 40 años; sin familiares afectados, el criterio habitual es presentar más de 20 quistes.⁽⁸⁾

La clasificación de la enfermedad poliquística del hígado se norma de acuerdo al número de quistes, tamaño y parénquima residual sano mediante estudio tomográfico. Según *Gigot* se clasifica en tipo I: quistes grandes de entre 7 y 10 cm, con áreas grandes de parénquima hepático sano; tipo II: poliquistosis difusa, quistes de tamaño medio entre 5 y 7 cm con grandes áreas de parénquima no involucrado, y tipo III: poliquistosis masiva difusa, con quistes de tamaño pequeño menores de 5 cm y sólo algunas pequeñas áreas con parénquima sano.⁽⁹⁾ Otra clasificación de uso común es la de *Morino* y otros, la cual describe las lesiones quísticas en dos tipos. Para el tipo I existe la presencia de lesiones quísticas grandes limitadas a la superficie del hígado, el tipo II incluye lesiones quística pequeñas múltiples a través del parénquima incluyendo segmentos posteriores.⁽¹⁰⁾ En el caso presentado se clasificó como *Gigot* tipo III y *Morino* tipo II.

Las pautas de tratamiento de la poliquistosis hepática del adulto son difíciles de precisar debido al amplio espectro morfológico que presenta la entidad. El número y tamaño de los quistes son sumamente variables, de manera que unos casos se presentan con pocos quistes, pequeños o grandes, de algunos milímetros a mayores de 10 cm, y otros se manifiestan con incontables quistes que llegan a ocasionar una hepatomegalia gigantesca. La enfermedad generalmente es asintomática o casi asintomática. No es infrecuente que, aún en casos de hepatomegalia masiva, los síntomas sean mínimos, la función hepática esté bien conservada y los pacientes realicen una vida prácticamente normal. En pocos pacientes se desencadenan complicaciones graves tales como ascitis, encefalopatía, hemorragia por varices, astenia invalidante, intensa desnutrición, minusvalía física y social.

De este amplio contexto se deriva que el tratamiento sea controvertido y el arsenal terapéutico variado. En los casos sintomáticos se han utilizado la punción-aspiración percutánea, la aspiración y esclerosis, la fenestración por cirugía abierta o laparoscópica de los quistes, la resección hepática y el trasplante hepático.⁽¹¹⁾

En el caso de este paciente se encontraba asintomático, por lo cual el diagnóstico se realizó por el examen físico y los estudios imagenológicos; y al no encontrarse ninguna de las complicaciones descritas se decidió una conducta expectante.

Referencias bibliográficas

1. Chanana L, Jegaraj M, Kalyaniwala K, Yadav B, Abilash K. Clinical profile of non-traumatic acute abdominal pain presenting to an adult emergency department. *J Family Med Prim Care*. 2015;4(3):422-5.
2. Marrero J, Ahn J, Rajeder K. American College of Gastroenterology. Clinical guideline: the diagnosis and management of focal liver lesions. *Am J Gastroenterol*. 2014;109(9):1328-47.
3. Banales J, Munoz-Garrido P, Bujanda L. Somatic second-hit mutations leads to polycystic liver diseases. *World J Gastroenterol*. 2013;19(1):141-3.
4. Hogan M, Abebe K, Torres V, Chapman A, Bae K, Tao C, *et al*. Liver involvement in early autosomal-dominant polycystic kidney disease. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2015;13(1):155-64.
5. Temmerman F, Dobbels F, Ho TA, Pirson Y, Vanslebrouck R, Coudyzer W, *et al*. Development and validation of a polycystic liver disease complaint-specific assessment (POLCA). *J Hepatol*. 2014;61(5):1143-50.
6. Ampuero J, Bañales J, Soriano G, Crespo J, Olcoz J, Diago M, *et al*. La poliquistosis hepática del adulto (PHA) en España: análisis de una encuesta estructurada analizando la experiencia y actitud de los especialistas de digestivo españoles. *Rev Esp Enferm Dig*. 2014;106(4):263-75.
7. Cárdenas DRC, Chirinos EM, Vergara ML, Del Castillo CP. Poliquistosis hepática hemorrágica sin poliquistosis renal, una condición de alto riesgo vital: Reporte de caso, abril 2015 Perú. *Horiz Med*. 2018;18(1):4
8. Calderón DR, Díaz TL, Almanza IP. Quistes gigantes infectados en el hígado. *Rev Electrónica Dr Zoilo E Marinello Vidaurreta*. 2015; 40(7):4.
9. Gigot JF, Jadoul P, Que F, Van Beers BE, Etienne J, Horsmans Y, *et al*. Adult polycystic liver disease: is fenestration the most adequate operation for long-term management? *Ann Surg*. 1997;225:286-94.
10. Kornprat P, Cerwenka H, Bacher H, El-Shabrawi A. Surgical therapy options in polycystic liver disease. *Wiener klinische Wochenschrift*. 2005;117(5-6):215-18.
11. García-Gil F, Güemes AS, Esteban EG, Lamata FH, Sousa RD, Serrano MA. Trasplante de hígado en la poliquistosis hepática gigante con insuficiencia hepática terminal. *Rev Esp Enferm Dig*. 2008;100(1):7.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Geovedy Martínez García: Idea original y redacción del artículo.

Orlando del Valle Alonso: Revisión final del artículo.