

"GRAL. CALIXTO GARCIA"

***Hígado poliquístico*¹²**

(Estudio de 14 casos con diagnóstico laparoscópico)

Por los Dres.:

Prof. RAIMUNDO LLANIO NAVARRO¹³ Y ARCADIO SOTTO

ESCOBAR****)

INTRODUCCION

La enfermedad poliquística o poli-quistosis hepática es una entidad considerada bastante rara por todos los autores y que implica serias dificultades en su diagnóstico clínico.

En nuestro departamento en los dos últimos años, hemos diagnosticado mediante laparoscopia 14 casos de hígado poliquístico.

Tres hechos fundamentales nos han movido a la realización de este trabajo:

I) El pequeño número de casos de esta afección reportados por un solo autor.

II) Ninguno de los autores revisados por nosotros reporta la laparoscopia como método diagnóstico, ya que todos los casos fueron diagnosticados por laparotomía o necropsia.

III) La dificultad del diagnóstico clínico, ya que en la mayor parte de nuestros

casos, éste no había sido planteado, siendo catalogados como hígado metastásico o cirrosis hepáticas, lo cual entraña una actitud, pronóstico y tratamiento completamente distintos al de su afección.

Breve revisión de la entidad:

Las enfermedades poliquísticas pueden ser definitivas como un conjunto de malformaciones de carácter congénito que afectan sólo las vías excretoras intraparenquimatosas, respetando las vías excretoras extraparenquimatosas. Esta definición es aplicable a la enfermedad poliquística de cualquiera de los órganos que con más frecuencia se afectan, como hígado, riñón, pulmón, ovarios y páncreas principalmente.

En la enfermedad poliquística del hígado se consideran tres variedades:⁵

- a) La enfermedad poliquística del adulto.
- b) La enfermedad poliquística infantil.
- c) La enfermedad poliquística juvenil. Nos referiremos sólo a la primera de estas variedades que es a la que pertenecen nuestros casos.

La enfermedad poliquística del hígado va asociada en gran número de casos a poli-quistosis de otros órganos como riñón, páncreas, ovarios, etc., siendo su asociación más frecuente al riñón.

¹² Trabajo realizado en el Servicio de Gastroenterología del Hospital-Escuela "Gral. Calixto García", y presentado en el XI Congreso Médico y VII Estomatológico Nacional, celebrado en La Habana del 23 al 26 de febrero de 1966.
Escuela "Gral. Calixto García", Ave. Universidad, Vedado, Habana, Cuba.

La frecuencia de asociación con las lesiones quísticas del riñón, en estudios realizados sobre hígado poliquístico se considera de un 53 a un 60%, sin embargo en estudios sobre poliquistosis renal la frecuencia de lesiones quísticas en el hígado es sólo de un 19 a 33% (2,5).

La frecuencia de la poliquistosis hepática es mucho mayor en el sexo femenino y la mayor parte de estas pacientes en edades de 40 a 60 años.²

Su sintomatología es a veces muy escasa siendo casi nula en un 40% de los pacientes⁵ y descubriéndose en gran número de casos una hepatomegalia nodular en un examen físico rutinario. Los síntomas más frecuentes según otros autores³ son: Distensión abdominal, sensación de peso y dolor en hipocondrio derecho, trastornos dispépticos, náuseas, vómitos y adelgazamiento.

La dificultad del diagnóstico clínico es un hecho en el que coinciden todos los autores, siendo catalogados estos pacientes sobre todo en países europeos, como portadores de una hidatidosis o bien

de una cirrosis hepática o un hígado inetastásico.

Los exámenes de laboratorio no orientan nada el diagnóstico, ya que las pruebas funcionales hepáticas son prácticamente normales en casi todos los casos y la insuficiencia hepática es excepcional, y el estudio radiológico en la mayoría de los casos sólo puede evidenciar la hepatomegalia ya detectada por el examen físico.

En aquellos casos asociados a una poliquistosis renal en que los síntomas y signos de ésta son más evidentes y el estudio radiológico orienta hacia esta identidad, puede hacer pensar en que la hepatomegalia del paciente sea también debida a quistes.

Material y métodos:

Nuestro material se basa en la revisión de 14 historias clínicas de pacientes diagnosticados por nosotros laparoscópicamente como hígado poliquístico.

CUADRO No. 1

| | | | |
|------|-----------------------------|--------------------------------|-----------------------|
| EDAD | 40—50 años 12 casos (85.7%) | Más de 60 años 2 casos (14.3%) | |
| SEXO | Masculino 2 casos (14.3%) | Femenino 12 casos (85.7%) | |
| RAZA | Blanca 8 casos (57.1%) | Mestiza 2 casos (14.3%) | Negra 4 casos (28.5%) |

Edad, sexo y raza:

De los 14 casos, 12 de ellos se encontraban entre los 40 y 50 años, un caso de 64 años y el mayor de 74, en esto coinciden todos

los autores que esta entidad es más frecuente y comienza a dar síntomas entre el cuarto y quinto decenio de la vida. En cuanto al sexo 12 de ellos pertenecen al

sexo femenino, y sólo dos al masculino, lo que manifiesta una preponderancia marcada del sexo femenino.

En cuanto a las razas 8 pertenecían a la raza blanca, 4 a la raza negra y 2 mestizos.

Síntomas y signos:

El síntoma más frecuentemente reportado por los pacientes fue la sensación de molestia o pesantez en hipocondrio derecho, que en cierto número de ellos

constituyó el motivo de consulta. Tres de estos pacientes señalaban haberse palpado una tumoración en hipocondrio derecho que había ido en aumento en el transcurso de los últimos años.

Un paciente refería su dolor en epigastrio y había sido catalogado clínicamente como un úlcus duodenal y tres pacientes referían el dolor principalmente en hipocondrio izquierdo.

Es curioso señalar que dos pacientes ingresaron por causas ajenas a su poli-

CUADRO No. 2

| | Casos | % |
|--|-------|--------|
| Molestia o pesantez en hipocondrio derecho | 7 | (50) |
| Tumoración en hipocondrio derecho (notada por el paciente) | 2 | (14.2) |
| Náuseas y vómitos | 5 | (35.7) |
| Trastornos dispépticos | 9 | (64.2) |
| Astenia | 8 | (57.1) |
| Anorexia | 7 | (50) |
| Pérdida de peso | 5 | (35.7) |
| Palpitaciones | 6 | (42.8) |
| Epigastralgia | 1 | (7.1) |
| Molestia hipocondrio izquierdo..... | 3 | (21.4) |
| Cefalea | 3 | (21.4) |
| | 3 | (21.4) |
| Síntomas urinarios | 6 | (42.8) |
| | 13 | (92.8) |
| | 1 | (7.1) |

quistosis hepática; uno de ellos por una pielonefritis (era portador también de poliquistosis y litiasis renal) y otro por una artritis reumatoide.

Los síntomas generales como astenia, anorexia y pérdida de peso se encontraron con gran frecuencia, aunque lógicamente no orientaron en el diagnóstico.

Los trastornos dispépticos como digestiones lentas, pirosis, aerogastria, into-

lerancia a la grasa, fueron reportados por 9 pacientes posiblemente como resultado de la compresión extrínseca del estómago por la hepatomegalia.

Otros síntomas menos frecuentes fueron palpitations, náuseas y vómitos, cefalea, constipación y síntomas urinarios como hematuria, disuria, y dolor en región lumbar en algunos pacientes portadores también de riñones poliquísticos.

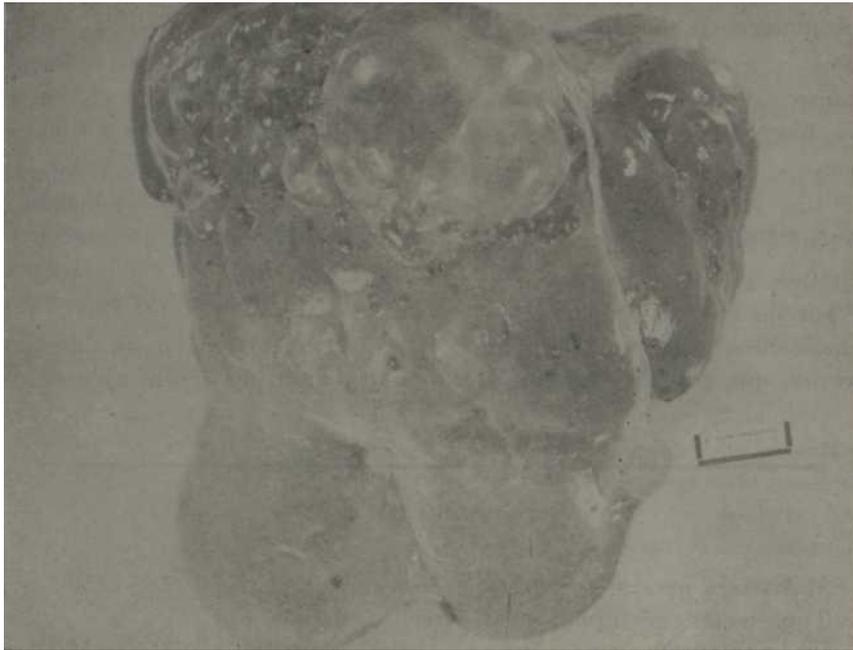


Fig. 1.—Aspecto externo del hígado donde pueden observarse quistes de tamaños variados.

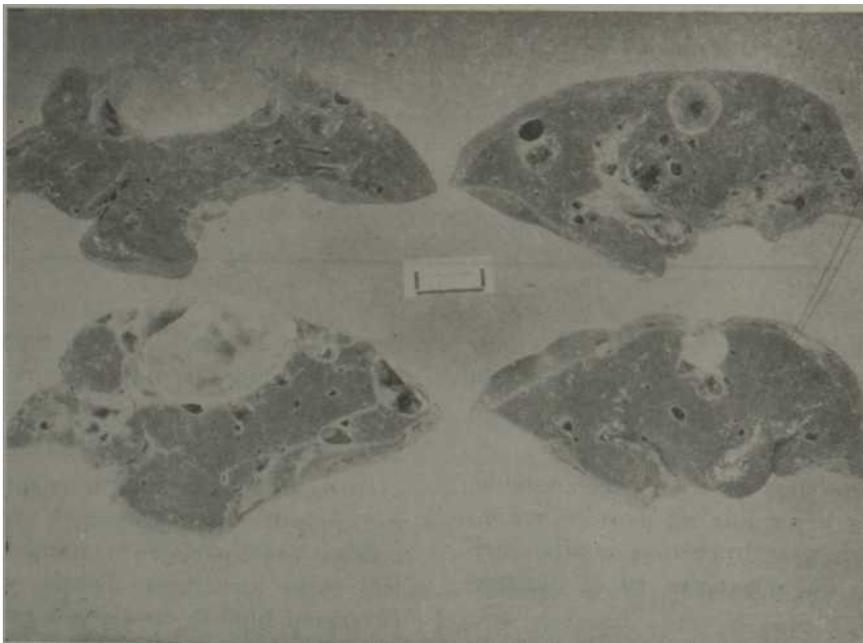


Fig. 2.—El mismo caso en cortes.

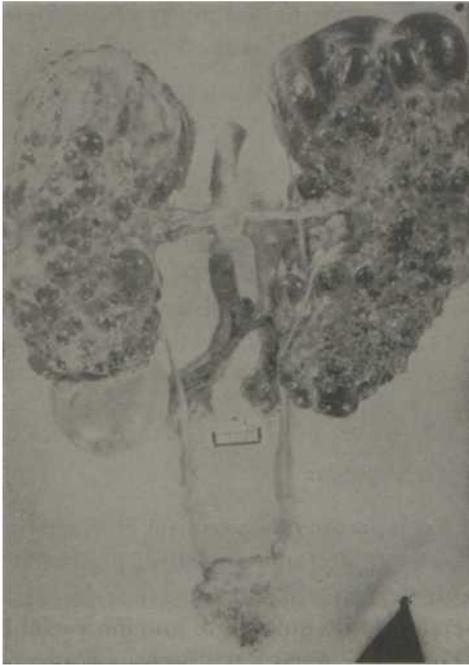


Fig. 3.—El mismo caso: Riñones poliquisticos y gran quiste del polo inferior.

Un caso ingresó con un síndrome hidropígeno con gran toma renal y fue el único de estos casos que falleció (Figs. 1, 2 y 3).

Es curioso señalar que en la historia de este paciente se refería en una ocasión dolor abdominal intenso y difuso, así como otro caso que refería un dolor abdominal “como si algo se le rompiera en el vientre y que le corría un líquido caliente por el abdomen”.

Esto por supuesto es debido a la ruptura de uno de los quistes y aunque *Wacht* considera esto un hecho excepcional, ha sido reportado por dos de nuestros casos y creemos que puede ser de gran utilidad en el diagnóstico.

La hepatomegalia fue encontrada en 13 casos con un promedio de 3 a 4 traveses por debajo del reborde costal y en un caso rebasaba hasta 7 traveses; en todos los casos nodular, a nodulos de diverso tamaño. Sin embargo no se precisaba en las historias clínicas la renitencia de estos nodulos, dato sobre el cual insistiremos en los comentarios.

Exámenes de laboratorio:

Véase Cuadro No. 3.

Las pruebas funcionales hepáticas (Hanger, timol, etc.), se realizaron en 11 casos, siendo positivas en dos de ellos.

La bromosulfaleína sólo fue realizada en 4 casos y mostró valores por encima de lo normal en 2 de ellos.

La electroforesis de proteínas en los 3 casos que se realizó, mostró valores elevados de gammaglobulina de 24% en dos casos y 37% en un caso.

El resto de los exámenes de laboratorio fueron prácticamente normales, mos

CUADRO No. 3

| | No. Casos Realizados | Positiva | Negativa |
|--|----------------------|----------|----------|
| Pruebas Func. Hepát. (Hanger, Timol, etc.) | 11 | 2 | 9 |
| Bromosulfaleína | 4 | 2 | 2 |
| Electroforesis de proteínas | 3 | 3 | — |

trando sólo alteraciones en la urea y en la orina, aquellos casos con una considerable participación renal.

Exámenes radiológicos:

Entre los exámenes radiológicos vamos a valorar en primer lugar la pielografía descendente que se realizó en casi todos los pacientes buscando asociación con riñones poliquísticos; este estudio en ocasiones fue sugerido en el informe laparoscópico.

Había signos radiológicos que permitieron sospechar o afirmar una poliquistosis renal en 7 casos (50%) y en otros 2 había un aumento de una o de ambas sombras renales, sin que se apreciaran otras alteraciones.

El estudio radiológico de estómago y duodeno fue realizado en 8 casos mostrando en 5 de ellos desplazamiento del estómago por la hepatomegalia.

La colescistografía fue realizada en 4 casos mostrando una débil concentración en 3 de ellos y en un caso presentó defectos de lleno de la sombra vesicular con el aspecto de compresiones extrínsecas probablemente por quistes hepáticos.

Otros estudios radiológicos realizados fueron colon por enema en 4 casos, mostrando en 3 de ellos ligero rechazo por la hepatomegalia.

Tórax simple fue realizado en 6 casos, mostrando en 2 elevación discreta del hemidiafragma derecho.

Retroneumoperitoneo fue hecho en un caso que permitió comprobar las lesiones quísticas renales.

Neumoginecografía se hizo a 2 pacientes mostrando una de ellas ovarios de aspecto poliquístico.

Esplenoportografía se realizó a un caso que había sido diagnosticado ya

por lapacoscopia. La imagen radiológica fue sugestiva de hígado poliquístico. Aortografía se hizo a un caso que confirmó de nuevo una poliquistosis renal.

Biopsia hepática:

En dos casos de otro hospital se realizó biopsia hepática antes de la laparoscopia en busca del diagnóstico siendo una de ellas informada como negativa y otra como hígado con signos discretos de regeneración.

Laparoscopia:

La laparoscopia permitió el diagnóstico exacto de todos los casos, pudiéndose apreciar en ella la superficie hepática sembrada de quistes de tamaño variable (entre 1/2 y 6 cm.) o a veces más pequeños constituyendo verdaderos microquistes, redondeados, de color grisáceo o blanquecino, de superficie lisa, de pared



Fig. 4.—Radiografía de un gran quiste hepático inyectado con biligrafina y aire, hecho en posición casi vertical.



Fig. 5. La imagen en vista lateral.
 delgada translúcida con un contenido líquido incoloro y cuya base de implantación en la superficie hepática es ancha.



Fig. 6.—El mismo caso dándole bario para demostrar la compresión extrínseca del estómago.

A veces pueden verse⁵ sobre la cápsula un pequeño punteado blanco-azuloso, de algunos milímetros de diámetro, que son la expresión de microquistes y que pueden estar aislados o acompañar a quistes mayores profundos. Hemos observado que esta imagen en un paciente de 30 años portados de un riñón poliúístico, que sin embargo no incluimos en esta serie de casos. De nuestros casos dos de ellos fueron catalogados como micropoliúísticos, por el pequeño tamaño de sus quistes. En un caso se comprobó también la asociación con ovarios poliúísticos y en otro caso se apreció una tumoración que hizo plantear que el paciente fuera también portador de riñones poliúísticos. A uno de nuestros casos portador de un gran quiste, se le inyectó a éste con una aguja fina, biligrafina y aire, obteniéndose placas (Figs. 4, 5 y 6).

Diagnósticos clínicos:

Los diagnósticos clínicos de estos casos fueron en 7 de ellos hígado metastásico, en 4 cirrosis hepática y sólo en 3 hígado poliúístico, planteándose en estos últimos el diagnóstico apoyado en que existían dos tumoraciones que hacían contacto lumbar y que fueron interpretados como riñones poliúísticos.

COMENTARIOS

Como hemos visto en el estudio de estos 14 casos la enfermedad poliúística del hígado es una afección de carácter congénito y muchas veces hereditaria que comienza a dar manifestaciones clínicas en el cuarto o quinto decenio de la vida.

Estas manifestaciones clínicas muchas veces son de escasa importancia como trastornos dispépticos que es lo que con más frecuencia aquejan los enfermos, molestia y pesantez en el hipocondrio derecho y una

serie de síntomas generales que no permiten orientar el diagnóstico. En cuanto a los síntomas debe indagarse minuciosamente en el paciente el dolor abdominal de aparición súbita a veces en ocasión de un esfuerzo o un trauma, debido a la ruptura de pequeños quistes con manifestaciones de irritación peritoneal, que tan gráficamente fue descrito por uno de nuestros casos.

La hepatomegalia nodular en el examen físico la mayor parte de las veces considerable y a la cual debemos prestar atención, buscando siempre la sensación de renitencia de los nodulos hepáticos, siendo esta sensación tan importante que en varios casos nos permitió en el examen prelaparoscópico, que realizamos de rutina, plantear el diagnóstico.

Las pruebas de laboratorio no son concluyentes al parecer, a excepción de la electroforesis de proteína mostrando un aumento de la gammaglobulina, pero como sólo se realizó en 3 casos, creemos que no es posible llegar a conclusiones definitivas en cuanto a su valor.

El estudio radiológico del tractus digestivo sólo nos informa la compresión ejercida sobre estómago y duodeno por una hepatomegalia y la colecistografía en un caso mostró la lesión de compresión de la vesícula por los quistes hepáticos.

La pielografía endovenosa y otros exámenes como aortografía, retroneumo-peritoneo, etc., tienen valor en el diagnóstico de la poliquistosis renal. Respecto a este punto hemos encontrado que había asociación con riñones poliquísticos en el 50% de los casos. Si consideramos otros dos casos como posibles, ya que tenían aumento de las sombras renales y mala eliminación del colorante, esto aumentaría el índice de asociación a riñones poliquísticos a un 64.2%. En un caso se diagnosticó también la asociación de ovarios poliquísticos laparoscópicamente.

Las verdaderas dificultades como hemos visto surgen en el diagnóstico de la hepatomegalia aislada cuando no hay tumoraciones renales bilaterales, llevando esto a considerar dichos pacientes como portadores de una neoplasia metastásica o de una cirrosis hepática y he aquí el gran valor diagnóstico, la valoración del estado anatómico del hígado en las zonas no quísticas y con ello su posible pronóstico.

La biopsia hepática a ciegas creemos debe estar contraindicada en los casos en que pueda sospecharse esta entidad sobre todo en aquellos con grandes quistes, ya que expone a su ruptura con la reacción peritoneal consiguiente.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

1. Se revisan 14 casos de hígado poliquístico diagnosticados mediante la laparoscopia.
2. Se encuentra su mayor frecuencia en el sexo femenino entre los 40 y 50 años.
3. La molestia o pesantez en hipocondrio derecho y los trastornos de tipo dispéptico, fueron los síntomas que con más frecuencia reportaron los pacientes.
4. El carácter renitente de los nodulos buscado en la palpación del hígado, creemos es de gran valor en el diagnóstico clínico de esta entidad.
5. Se insiste en el valor diagnóstico de la laparoscopia, que en todos los casos fue decisivo frente a cualquier otro examen complementario, en el diagnóstico correcto de esta afección.

SUMMARY

Fourteen cases of polycystic disease of the liver with laparoscopy diagnosis are presented.

The more frequent cases are women between 40 and 50 years old.

The right hypochondrial spleen pain and dyspepsia were the most significant symptoms reported.

The nodular resistance at liver palpation aids to perform the diagnosis.

The diagnostic value of laparoscopy is stressed. It was definitive in comparison with others complementary examinations in relation with this disease.

RESUME

On y fait la revisión de 14 cas avec une maladie polychystique du foie de diagnostic laparoscopique.

La plupart des cas se sont des femmes

entre 40 et 50 ans.

La douleur dans l'hypocondrie droite et la dyspepsie furent les symptômes plus fréquemment rapportés.

La résistance nodulaire de la palpation du foie a une grande importance dans le diagnostic.

La laparoscopie a une grande valeur diagnostique. Dans tous les cas elle fut décisive, comparée avec des examens complémentaires, dans le diagnostic de cette affection.

BIBLIOGRAFIA

1. —*Aballí, A. y col.*: Fibrosis congénita del hígado y enfermedad poliquística. *Rev. Cub. Pediatría*. 29: 505. Sept., 1957.
2. —*Aguirre, Viani C. y col.*: Contribución al estudio de la poliquistosis hepato-renal. *Rev. Clínica Española*. 146: 15. Feb., 1961.
3. —*Gambill, E.*: Polycystic Disease of the liver with unusual cholecystographic manifestations. *Gastroent.* 38: 1003. Junio, 1960.
4. —*Silva, F. y col.*: Enfermedad poliquística del hígado. Reporte de un caso. *Boletín Hosp. Militar*. Julio-Sept., 1949.
5. —*Sedacca, C. y col.*: Polycystia Liver. An unusual cause of bleeding esophageal varices. *Gastroent.* 40: 1. Enero, 1961.
6. —*Watch, I. M. y Nezelef, Ch.*: Las enfermedades poliquísticas hepato-renales. *Revue Internacionales d'hepatologie*. 14: 489-538, 1964.

EDICION REVOLUCIONARIA

Libros de ciencias médicas publicados en 1966

De ROBERTIS, E. D. P.; NOWINSKI, W. W. Y SAEZ, F. A.: Biología Celular \$4.50

| | |
|--|-------|
| KARLSON, P.: Manual de Bioquímica para Médicos, Naturalistas y Farmacéuticos | 4.50 |
| SALLE, A. J.: Bacteriología | 5.95 |
| SÁNCHEZ-MONGE Y PARELLADA, ENRIQUE: Diccionario de Genética..... | 1.50 |
| SINNOTT, EDMUND W.; DUN, L. C. Y DOBZHANSKY, THEODOSIUS: Principios de Genética | 4.25 |
| FARRERAS VALENTI, PEDRO Y MAZZEL EGIDIO S.: Medicina Interna; Compendio Práctico de Patología Médica (2 T.) | 11.00 |
| MORROS SARDA, JOSÉ: Elementos de Fisiología (2 T.) | 10.00 |
| MOYERS, ROBERT E.: Tratado de Ortodoncia | 3.90 |

Estos libros están a la venta en la Librería "Lalo Carrasco", Hotel Habana Libre, y también se pueden solicitar por correo a "La Moderna Poesía", Apdo. 605, La Habana, enviando el importe marcado en este catálogo y \$0.25 adicionales por cada ejemplar para el franqueo certificado.