

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO EN LA ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA HEPÁTICA: REPORTE DE UN CASO

SURGICAL TREATMENT OF POLYCYSTIC LIVER DISEASE: A CASE REPORT

María Flores Alvarado¹, Valentina Gallyas Ortiz¹, Daniela García Obreque¹, María González Matamala¹

¹Universidad Andrés Bello, Santiago, Chile.

RESUMEN

Introducción: La Enfermedad Poliquística Hepática (EPH) es una enfermedad benigna de herencia autosómica dominante. Su prevalencia es de 0.13-0.6%, presentándose síntomas compresivos en 2-5% de los pacientes.

Caso Clínico: Paciente femenino, 51 años, sin antecedentes de relevancia, desde hace 2 años con saciedad precoz, disminución de peso (24%), disnea de mínimos y moderados esfuerzos. Masa epigástrica palpable. Es intervenida por enfermedad ginecológica vía laparoscópica, donde se pesquiza quiste hepático de gran tamaño.

Tomografía computada (TC) de abdomen y pelvis evidenció múltiples quistes derechos de hasta 19cm de diámetro provocando efecto de masa.

Se realiza fenestración quística con hepatectomía segmentaria laparoscópica con stappler en segmentos V, VI, VII, VIII. Evolución post-operatoria favorable.

Estudio quistes: Gram y cultivos negativos, citológico quistes biliares simples sin células neoplásicas. Serología hidatidosis negativa.

Discusión: En mayores de 40 años se diagnostica EPH con 4 o más quistes hepáticos, sin quistes en otros órganos. Las complicaciones (hemorragia, rotura e infección) son infrecuentes (5%), por lo que solo se intervienen pacientes sintomáticos.

Se recomienda anticipar la reserva hepática con TC/Resonancia magnética (RM) y resección hepática con fenestración quística si esta es mayor o igual a un segmento hepático. La formación y crecimiento quístico es similar antes y después de la cirugía. El trasplante hepático es el único tratamiento curativo y se reserva para aquellos sin reserva hepática o pacientes con síntomas severos refractarios.

PALABRAS CLAVE: *enfermedad poliquística hepática; enfermedades hepáticas; quistes.*

ABSTRACT

Introduction: Polycystic Liver Disease (PLD) is a benign disease of autosomal dominant inheritance. Its prevalence is 0.13-0.6%, with compressive symptoms in 2-5% of patients.

Clinical Case: Female, 51 year old patient, without history of relevance, for 2 years with early satiety, weight loss (24%) and moderate dyspnea of minimal effort. Palpable epigastric mass. She is operated by laparoscopy for gynecological disease. A large liver cyst is founded.

Computed tomography (CT) showed multiple abdominal-pelvic rights cysts up to 19cm in diameter causing mass effect.

Cystic fenestration is performed with laparoscopic segmental hepatectomy with stappler in segments V, VI, VII, VIII. Post-operative evolution is favorable. Cysts study: Gram negative cultures, cytological bile simple cysts without neoplastic cells. Negative serology for hydatidosis.

Discussion: Over 40 years old EPH is diagnosed with 4 or more liver cysts, without cysts in other organs. Complications (bleeding, infection and rupture) are rare (5%), so only symptomatic patients are operated.

It is recommended to anticipate the hepatic reserve with CT/Magnetic resonance imaging and liver resection with cystic fenestration if it is greater than or equal to a liver segment. The cyst formation and growth is similar before and after surgery. Liver transplantation is the only curative treatment and is reserved for patients without hepatic reserve or refractory patients with severe symptoms.

KEYWORDS: polycystic liver disease, liver diseases, cysts.

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad Poliquistica Hepática (EPH) es una enfermedad benigna de herencia autosómica dominante de penetrancia variable. Su prevalencia es de 0.13-0.6%, aumentando con la edad y siendo más severa en mujeres.

El objetivo de este trabajo consiste en reportar un caso que requirió resolución quirúrgica debido a sus características.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 51 años, sin antecedentes mórbidos conocidos, presenta desde hace 2 años saciedad precoz, disminución de peso involuntaria (24%), disnea de mínimos y moderados esfuerzos y masa epigástrica palpable. Consulta por metrorragia, que no responde a manejo médico inicial por lo que se interviene vía laparoscópica. En cirugía se pesquiza quiste hepático de gran tamaño.

TC de abdomen y pelvis: derrame pleural bilateral con atelectasias subsegmentarias en lóbulos inferiores. Hepatomegalia por múltiples quistes hepáticos derechos de hasta 19cm de diámetro creando efecto de masa, desplazando estómago, páncreas, riñón derecho, duodeno y vena Porta. Sin quistes en otros órganos (**Figura 1**).

Estudio quistes: Gram y cultivos negativos, citológico quistes biliares simples sin células neoplásicas. Serología hidatidosis negativa.

DISCUSIÓN

En mayores de 40 años se diagnostica EPH con ≥ 4 quistes hepáticos, sin quistes en otros órganos⁽⁴⁾. Comúnmente, cursa de manera silente, presentando síntomas compresivos en un 2-5% de los pacientes, tales como dolor abdominal, saciedad precoz, distensión abdominal, baja de peso, disnea, edema de extremidades inferiores e ictericia⁽¹⁻³⁾.

Las complicaciones (hemorragia, rotura e infección) son infrecuentes (5%), por lo que solo se intervienen pacientes

sintomáticos. La disminución de la sintomatología se logra con una reducción de 120ml del volumen hepático⁽¹⁻³⁾. Para ello se ha planteado el uso de análogos de somatostatina, sin embargo, su uso se restringe a pacientes con síntomas mínimos^(2,3,5) y sus efectos se revierten cuando se retira el fármaco⁽⁶⁾. Se recomienda resolución quirúrgica vía resección hepática con fenestración quística siempre y cuando la reserva hepática sea ≥ 1 segmento hepático. Ésta última debe ser prevista con TC/RM^(1-3,7-9). La formación y crecimiento quístico es similar antes y después de la cirugía. El trasplante hepático ortotópico es el único tratamiento curativo para la EPH. Se reserva para pacientes sin reserva hepática o con síntomas severos refractarios a las otras intervenciones^(1-3,8-10).



Figura 1. TC abdomen-pelvis: Derrame pleural bilateral, con atelectasias subsegmentarias en lóbulos inferiores. Hepatomegalia por múltiples quistes hepáticos derechos de hasta 19 cm de diámetro creando efecto de masa, desplazando estómago, páncreas, riñón derecho, duodeno y vena Porta. Sin quistes en otros órganos.

Correspondencia

María Fernanda Flores Alvarado, Ma.fernandafa@gmail.com.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para la realización de este trabajo.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses en relación a este trabajo.

Información sobre el artículo

Recibido el 8 de noviembre de 2016.

Aceptado el 31 de marzo de 2017.

Publicado el 1 de noviembre de 2017.

Agradecimientos al Dr. Waldo Martínez Muñoz.

Referencias

1. Baber J et al. A 20-Year Experience with Liver Transplantation for Polycystic Liver Disease: Does Previous Palliative Surgical Intervention Affect Outcomes?. *Journal of the American College of Surgeons*. 2014;219(4):695-703.
2. Schnelldorfer T et al. Polycystic Liver Disease: A Critical Appraisal of Hepatic Resection, Cyst Fenestration, and Liver Transplantation. *Annals of Surgery*. 2009;250(1):112-118.
3. Temmerman F et al. Development and validation of a polycystic liver disease complaint-specific assessment (POLCA). *Journal of Hepatology*. 2014;61(5):1143-1150
4. Reynolds D et al. Identification of a Locus for Autosomal Dominant Polycystic Liver Disease, on Chromosome 19p13.2-13.1. *The American Journal of Human Genetics*. 2000;67(6):1598-1604.
5. Lichun, S. Lanreotide and its Potential Applications in Polycystic Kidney and Liver Diseases. *Curr Top Med Chem*. 2016;16(30): 133-140.
6. Hogan MC. Efficacy of 4 Years of Octreotide Long-Acting Release Therapy in Patients With Severe Polycystic Liver Disease. *Mayo Clin Proc*. 2015;90(8): 1030-1037.
7. Pante S. Laparoscopic cyst fenestration in the treatment of polycystic liver disease. *Ann Ital Chir*. 2014;85(3): 298-303.
8. Abu-wasel B. Pathophysiology, epidemiology, classification and treatment options for polycystic liver diseases. *World J Gastroenterol*. 2013;19(35): 5775-5786.
9. Aussilhou B. Extended liver resection for polycystic liver disease can challenge liver transplantation. *Ann Surg*. 2010;252(5): 735-743.
10. Vernadakis S. Single-center experience of transplantation for polycystic liver disease. *Transplant Proc*. 2014;46(9): 3209-3211.