

# QUISTES HEPATICOS.

## INTRODUCCION.

Los tumores quísticos o masas ocupantes quísticas del hígado, son una entidad relativamente poco frecuente con una incidencia entre 0.15 a 0.5 % en estudios autópsicos. (G.1) y del 2 % al 7.8 % en vivos. Estudios quirúrgicos muestran una incidencia de 0,17 % en exploraciones abdominales. (1)

Su carácter esencialmente asintomático (2) los había mantenido en relativo silencio diagnóstico, hasta que el incremento del uso de la imagenología, en forma incidental, comenzó a verificar que los quistes hepáticos son comunes, se asocian a quistes en otras localizaciones, su prevalencia se incrementa con la edad y excepcionalmente se malignizan. Sin embargo en varias regiones del mundo, entre ellas Latinoamérica, es imprescindible incorporar a este capítulo los quistes hepáticos de origen parasitario, especialmente la hidatidosis (*equicoccus granulosus*), por su alta prevalencia y la gravedad que revisten sus formas evolucionadas y complicadas.

Fue Bristowe (4) en 1856, quien publica la descripción de un quiste hepático no parasitario (QHNP), mientras que para los quistes hidáticos, es clásico mencionar que desde tiempos de Hipócrates de Cos (hacia 460-380 AC), se conocía la hidatidosis en los seres humanos. Así se menciona en sus Aforismos, 7: 55 5, sentenciando: “A todos aquellos, cuyo hígado, tras llenarse de agua, revienta dirigiéndose hacia el “epiplón”, a éstos se les llena de agua el vientre, y entonces mueren”. Este relato, constituye una clara descripción de una hidatidosis peritoneal secundaria a la rotura de un quiste hepático. (5)

La importancia de esta patología esencialmente rara, asintomática y benigna, es que puede prestarse a diagnóstico diferencial con tumores malignos primitivos y metastásicos del hígado. Las poliquistosis adquieren gravedad cuando se inscriben en el ámbito de otras enfermedades y las formas complejas de la hidatidosis, aun mantienen elevada morbimortalidad.

El presente trabajo analizara las principales enfermedades que se manifiestan como tumoraciones quísticas hepáticas, excluyendo las formas pediátricas de las mismas.

El tema despertó mi interés durante el transcurso de mi cargo como Asistente de clínica quirúrgica, me apasiono la patología hepática y fue en este periodo que comencé a recopilar el material iconográfico que presentare en esta monografía.

Todas las fotografías pertenecen a pacientes en los que estuve involucrado en su tratamiento durante toda mi carrera quirúrgica.

Fue tal el interés en la cirugía hepática en ese periodo que motivo mi pasantía (luego de haber culminado el cargo de asistente de clínica) por el Servicio de Cirugía hepatobiliar y de trasplantes del Profesor Bernard Launois en la ciudad de Rennes Francia.

Por último quiero decir que es en este trabajo que reflejo mi experiencia de los últimos 20 años en el tratamiento de las lesiones quísticas hepáticas.

### **DEFINICION.**

Se definen como masas ocupantes quísticas del hígado, a las lesiones que tienen contenido de densidad líquida, independientemente de su etiología y patogenia.

La ecografía muestra una imagen líquida anecogénica, con refuerzo posterior. La tomografía vera nódulos hipodensos antes y después de la inyección de contraste, bien delimitados y homogéneos. La Resonancia Magnética muestra lesiones hipointensas en la secuencia T1 y que se transforman en hiperintensa en las secuencias T2.

### **Etiopatogenia**

#### **Aspectos Fisiopatológicos**

Moschowitz, en 1906, (6) postuló que los conductos biliares aberrantes, se forman durante la embriogénesis y que los quistes son el resultado de la acumulación de líquido, debido a la deficiente comunicación entre dichos conductos y el árbol biliar normal. Años después, Von Meyerburg. (7) propuso que el desarrollo embriológico inadecuado podría producir un número excesivo de conductos intralobulares que progresivamente acumularan líquido con la eventual consecuencia de la formación de quistes. De hecho, algunos quistes que no se comunican con el árbol biliar, aumentan de tamaño por acumulación de líquido y la formación quística se atribuye a una hiperplasia inflamatoria con retención de líquido. (2, 8) Esto ha determinado que los quistes solitarios y la poliquistosis hepática, sean considerados diferentes manifestaciones de un mismo proceso. (9) Los quistes hepáticos, tienen una composición hidroelectrolítica similar a la del plasma, con niveles de glucosa, menores a 15 mg/100 ml. (10)

Los fenómenos de compresión mecánica sobre las estructuras bilio vasculares que provocan los quistes con su crecimiento, son determinantes de los síntomas, a través de la distensión de la capsula de Glisson (quistes de 10-15 cm /diámetro), compresión del sistema biliar y obstrucción al flujo venoso y microtrombosis a nivel sinusoidal, explican la hipertensión portal e incluso ascitis que puede observarse en algunos casos. La existencia de bilis en el contenido de un quiste, sugiere su comunicación con el tracto biliar (11)

La estructura de los quistes hepáticos verdaderos, se caracteriza por la presencia de un capa interna de epitelio columnar, similar al que recubre los conductos biliares. (12,13) Raramente puede presentar epitelio escamoso y esos quistes pueden verse complicados con el desarrollo de carcinomas. (14)

Por el contrario los quistes neoplásicos y postraumáticos son adquiridos. Los neoplásicos, incluyen los cistoadenomas biliares benignos y su variante maligna el cistoadenocarcinoma.



**Cistoadenoma mucinoso:** obsérvese tabiques en su interior, y dilatación secundaria por compresión de la vía biliar intrahepática.

La causa de los neoplasmas quísticos es desconocida. (15), aun así, la transformación maligna es poco frecuente y las metástasis quísticas son el 4 % de las metástasis del hígado (9). Los quistes postraumáticos se asocian a la reabsorción de hematomas parenquimatosos y con menor frecuencia con biliomas intrahepaticos, por rotura del árbol biliar.



**QUISTES HEPATICOS. CLASIFICACION.****I) PARASITARIOS .**

**Hidatidosis. Equinocosis Hidatídica  
Hepática.**

**II) NO  
PARASITARIOS**

**a) Simples o  
solitarios.**

**b) Poliquistosis.**

**Enfermedad poliquística del adulto.**

**Enfermedad de Caroli.**

**Fibrosis hepática congénita.**

**Complejos de Von Meyenburg.**

**Enfermedad poliquística del niño.**

**Malformaciones de la placa ductal.**

**Malformaciones congénitas.**

**Síndrome de Meckel Gruber.**

**Síndrome de Ivemark**

**Síndrome de Jeune.**

**III) OTROS.**

**Traumáticos.**

**Neoplásicos**

**Cistoadenoma.**

**Cistoadenocarcinoma.**

**Hamartoma parequimatoso.**

**Teratoma.**

Tabla1

**GENERALIDADES.**

El análisis de los quistes hepáticos, tiene aspectos clínicos e imagenológicos comunes entre sí, que incluso permiten su estudio comparativo; pero mas allá de esto, cada una de las diversas enfermedades que componen este trabajo, tienen características propias en cuando a su diagnostico, tratamiento y pronostico.

**CLINICA.**

En la gran mayoría de los casos, los quistes hepáticos son asintomáticos y su diagnostico se realiza en forma incidental durante un estudio imagenológico solicitado por otra causa. Solo 5%-10 % son sintomáticos. El dolor del hipocondrio derecho o sensación de ocupación “pesantez” es el síntoma más frecuente, seguido por otros que se visualizan en la siguiente tabla.

QUISTES HEPATICOS. SINTOMAS				
-----------------------------	--	--	--	--

	Cowles. 2000	Fiamingo 2003	De Santibañez 2009	Loehe 2010
DOLOR	50 % - 93 %	81%	84%	66 % - 91 %

TUMOR	25 % - 53 %	sd.	21%	sd.
SACIEDAD PRECOZ	20 % - 42 %	25%	18%	sd.
DISNEA.	sd.	sd.	18%	30% - 91 %
ICTERICIA	7% - 13 %	12%	sd.	sd.
FIEBRE	sd.		9%	sd.

### IMAGENOLOGIA.

El hígado normal recibe doble irrigación, el 30 % por la arteria hepática y el resto por la vena porta, que es por tanto la responsable del realce parenquimatoso, en los estudios contrastados. Así en las tumoraciones hepáticas hipervascularizadas la irrigación depende casi exclusivamente de la arteria hepática, por lo cual se va a realzar precozmente en la fase arterial, mientras que las hipovascularizadas, la irrigación depende de la vena porta, por ello la captación del contraste es más lenta y se observan en la fase de equilibrio. (16)



Tumoración hipervascularizada véase como capta el contraste en fase arterial la hipodensidad central es secundaria a necrosis. En fase portal el contraste permanece en el tumor tenuemente hiperdenso con respecto al hígado.

La ecografía (ECO), la tomografía computarizada (TC) y la resonancia nuclear magnética (RNM) son las técnicas imagenológicas más utilizadas y ampliamente disponibles para la detección y caracterización de las masas focales del hígado. El Doppler color y la incorporación de contraste ultrasonográfico intravascular, han contribuido a mejorar la tipificación de las lesiones benignas entre ellas las quísticas.

Aunque el aspecto radiológico de los quistes simples es típico y generalmente no constituyen un problema diagnóstico, tienen una densidad de líquido con coeficientes de atenuación cercanos a cero (entre 0 y 10 unidades Hounsfield) y no captan el medio de contraste. Esto se dificulta cuando hay hemorragia o infección intraquistica e incluso debe considerarse que por ecografía pueden confundirse con un quiste hidático hialino (Gharbi I) o un tumor quístico primario -como el cistoadenoma biliar- o excepcionalmente con metástasis hepáticas de tumores quísticos malignos.

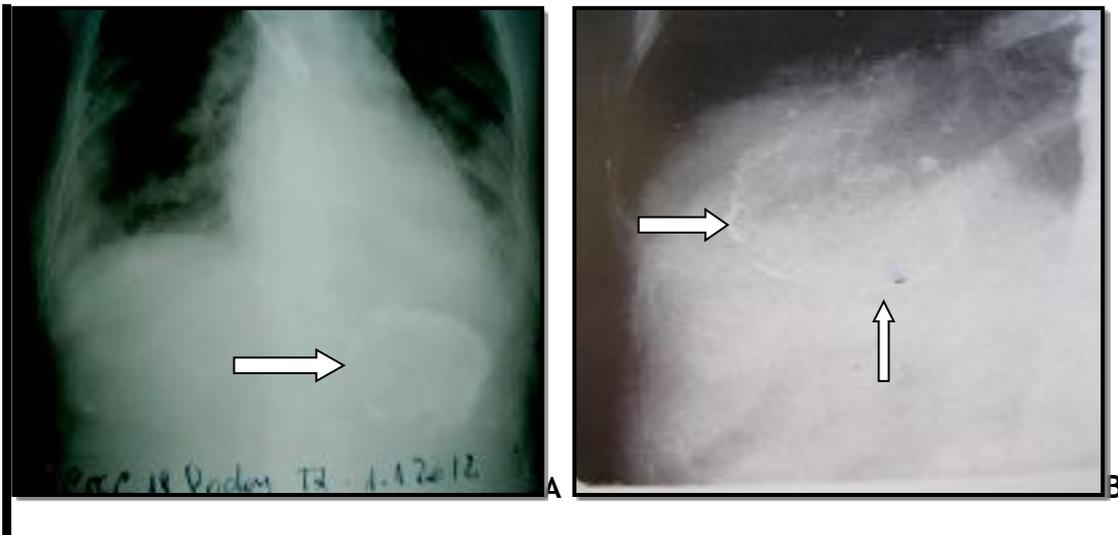


Quiste simple complicado por hemorragia intraquistica .Obsérvese el doble nivel líquido en la ecografía y en la TC que corresponde a glóbulos rojos crenados.

Según Cruz (16) tres tipos de lesiones quísticas benignas pueden confundirse con tumores: *los quistes hepáticos ciliados del intestino anterior*, entidad de origen congénito, que suele localizarse a nivel del borde anterior del segmento IV, de contenido mucinoso y pared gruesa en la ECO y que en la TC y RNM muestra realce postcontraste, en la TC es hipodensa, lobulada y la RNM marca contenido líquido, con señal hiperintensa en T.2 e hipointensa en T.1 y los *quistes hepáticos pequeños (5 a 10 mm)* integrados por dos grupos de lesiones que por su tamaño, no pueden caracterizarse con certeza: los pequeños *hemangiomas hipovasculares* y los *hamartomas de Von Mayenburg*, de aspecto bastante típico que son periféricos, múltiples, pequeños y la colangio resonancia nuclear magnética muestra que esos diminutos quistes

tienen relación con los conductos biliares periféricos. El problema es que estas lesiones también pueden corresponder a metástasis hepáticas incipientes.

La radiología convencional, sigue siendo útil a través de la placa simple de abdomen, que puede mostrar un agrandamiento de la opacidad hepática y el descenso del ángulo izquierdo del colon o el desplazamiento a la izquierda de la burbuja gástrica, en las hepatomegalias izquierdas. Las calcificaciones circulares totales son propias de las hidatidosis de larga evolución. La radiografía de torax puede revelar la elevación diafragmática, por compresión ascendente de una masa hepática



A.- Obsérvese la calcificación circunferencial de un QH de lóbulo izquierdo hepático.

B.- Calcificación periférica circunferencial de un QH de lóbulo derecho hepático.

### **MARCADORES BIOLÓGICOS.**

Aun considerando la escasa la incidencia de las formas quísticas de los tumores malignos, la dosificación de marcadores tumorales de los canceres mas prevalentes: colon antígeno carcino embrionario y CA.19-9, carcinoma hepatocelular alfa feto proteína, páncreas, vías biliares y estomago CEA y CA19-9, el CA.15.3 en mama y CA.125 en ovario, puede constituir un elemento de complemento diagnostico, en situaciones no bien definidas.

La serología para hidatidosis es un tema controversial, solo es útil si es francamente positiva. En los QH hialinos -sin contacto inmunológico parasito/hospedero- no se elevan los marcadores biológicos y en quistes muy viejos, aislados por una reacción adventicial importante, también pueden estar bajos. De todas formas en aéreas de alta infestación hidatídica, se solicitan

con frecuencia, amparados en el concepto que cualquier masa quística hepática puede ser una hidatidosis.

Excepcionalmente, cuando los resultados de los estudios clínicos, imagenológicos y humorales no son concluyentes, y se ha descartado fehacientemente el quiste hidático, se puede realizar una punción del quiste para análisis de su contenido.

Se obtiene así una muestra con aguja fina, por vía percutánea y eco guiada, que tiene mínima morbilidad (0.5 %) y mortalidad (0.05 %). (17)

## QUISTE SOLITARIO O SIMPLE.

### Diagnostico y tratamiento

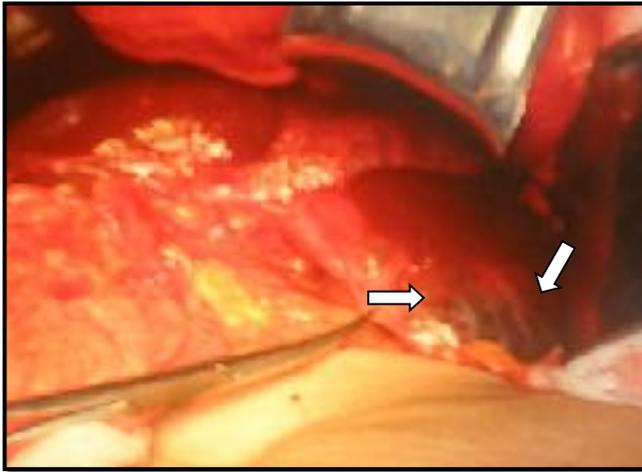
Los quistes simples son formaciones quísticas intrahepáticas micro o macroscópicas que tienen su origen en conductos que durante el desarrollo embrionario quedan aislados del árbol biliar, ya sea por obstrucción ductal o por una hiperplasia de los conductos con la subsecuente acumulación de líquido en su interior. Por lo tanto la comunicación con el árbol biliar es excepcional.

La mayoría son únicos, aunque pueden presentarse como lesiones múltiples, en general son unilaterales y asientan en el lóbulo derecho; su tamaño es variable entre 1 y 20 cm. Son observados entre el 4 al 7% de la población.

Tres características a retener de estas lesiones: tienen una cavidad revestida de epitelio y ocupada por líquido de composición serosa; el líquido tiene presión interna baja (a diferencia de los quistes hidáticos), y de acuerdo con su topografía y volumen, pueden provocar atrofia del parénquima adyacente e hipertrofia compensadora (al igual que los quistes hidáticos). (18)



Quiste simple del segmento VI.



Quiste en segmento III se identifica su pared transparente.

Su estructura histológica está compuesta por tres capas: un epitelio simple cubico, interno; una capa media, densa y una externa conteniendo segmentos de canalículos biliares e islotes de células hepáticas, sobre una trama arquitectural de tejido conectivo.

La mayoría son hallazgos incidentales. Solo el 10 % son sintomáticos y estos se vinculan a complicaciones: hemorragia intraquistica, infecciosas (supuración abscedación) o compresivas por efecto de su volumen. (18)

La ecografía permite su diagnostico, imagen de paredes delgadas, forma circular, anecoica, con refuerzo posterior. La TC muestra una imagen hipodensa, con patrón líquido que no capta contraste, que en la RNM aparecen como lesiones homogéneas hipointensa y avasculares.

## Tratamiento

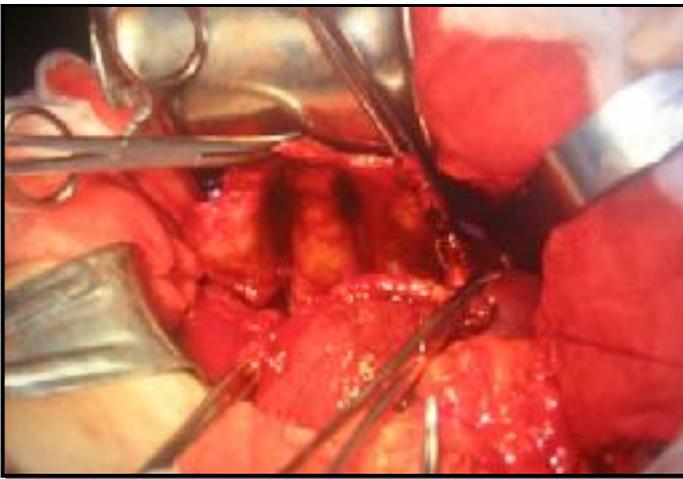
La mayoría de los quistes hepáticos asintomáticos no requieren tratamiento de resección quirúrgica, excepto que se tornen sintomáticos, se compliquen con infección o hemorragia o se verifique su rápido crecimiento.

El objetivo del tratamiento es la *cura sintomática*, evitando la persistencia o recidiva del quiste tratado. A su vez el tipo de opción quirúrgica que se adopte debe de ofrecer los índices más bajos de morbimortalidad.

La punción percutánea con aguja fina evacuación y alcoholización de la cavidad quística prácticamente se ha abandonado por tener malos resultados por tener alta tasa de recidivas y complicaciones infecciosas secundarias.



**A.- Quiste simple con hemorragia evolucionada véase el color oscuro del contenido líquido dado por los glóbulos rojos crenados.**



**B.- Apertura de la pared con resección del sector emergente en la cavidad se introducirá el epiplón para evitar la recidiva.**

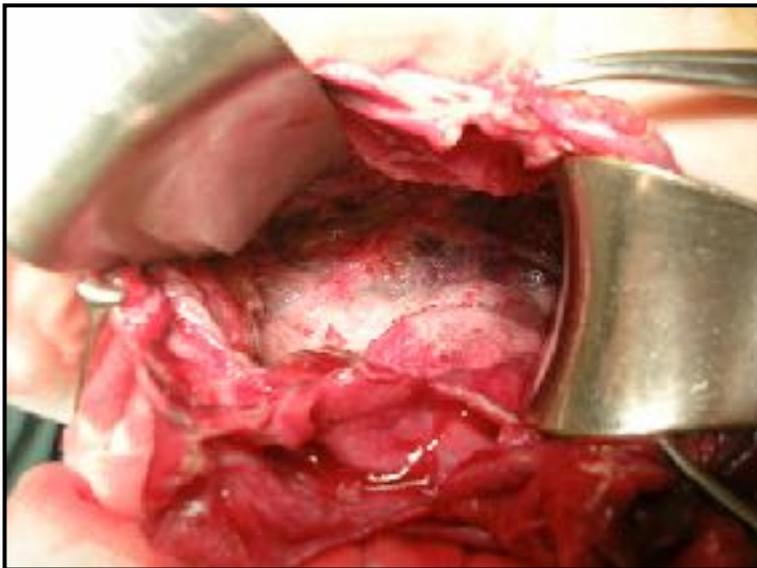


C.- Receptal con contenido hemorrágico de un quiste simple complicado.

El tratamiento quirúrgico convencional consiste en el destechamiento de la pared emergente del quiste, resecaando la mayor cantidad posible, técnica descrita por Lin (19) en el año 1968.



Quiste simple gigante  
que sustituye todo el  
lóbulo hepático



Destechado del mismo,  
vista de su interior  
nótese la ausencia de

El objetivo de esta técnica es permitir que la pared remanente del quiste, quede comunicada con el peritoneo, ya que el epitelio del mismo continuará secretando líquido seroso; siendo una las causas de recidiva precoz la insuficiente resección de pared quística emergente.

La introducción del epiplón mayor pediculizado o no dentro de la cavidad residual es imprescindible para evitar la recidiva porque cuando el domo hepático contacta con el diafragma este se pega y aun en brechas amplias donde el destechamiento fue correcto puede volver a reproducir el quiste si no se introdujo el epiplón en la cavidad.



Pediculación del epiplón para ser introducido en la



Epiplón fue fijado dentro de la cavidad

Considerando lo excepcional de la comunicación del quiste con la vía biliar, no es necesario la realización sistemática de colangiografía; aunque resulta indispensable descartar la presencia de bilis en la cavidad quística; si ello ocurriera se impone la realización de la colecistectomía, para -mediante colangiografía transcística- identificar la fuga biliar y realizar la bilistasis correspondiente. La pared del quiste reseca debe enviarse en forma rutinaria a estudio anatomopatológico, para descartar el Cistoadenoma, ya que el mismo requiere completar la resección de la pared remanente.

La cirugía de los quistes simples no tiene prácticamente mortalidad. Las complicaciones quirúrgicas oscilan entre 2% y 29 % y la tasa de recurrencia es baja (2% - 8 %); obteniéndose mejores resultados con cirugía laparoscópica que con la convencional. **(20)**

En relación al tratamiento laparoscópico de estos quistes hepáticos, se puede concluir que existen diferentes opciones técnicas, que van desde el simple destechado de las lesiones a su resección total. No obstante ello, la calidad de la evidencia sobre la eficacia de la laparoscopia respecto a la vía abierta (convencional) es baja. El riesgo de confundir un quiste hidático con un quiste no parasitario, también es baja, aun así debe ser considerada durante la toma de decisión, para reducir riesgos de complicaciones intra y postoperatorias. Asimismo, los estudios sugieren que la fenestración laparoscópica sería menos efectiva que la fenestración por vía abierta o que la resección hepática y que debería indicarse en pacientes en los que predominen las lesiones de gran tamaño. Por otra parte es posible que la fenestración laparoscópica de quistes simples en pacientes con enfermedad poliquística del adulto, pueda ser efectiva. **(21)**

## **ENFERMEDAD POLIQUISTICA DEL ADULTO.**

### **Poliquistosis Hepática**

Fue descrita por Bristowe en 1856, es una enfermedad congénita, autosómica dominante, caracterizada por múltiples lesiones quísticas hepáticas, de distribución difusa, que progresan en número y tamaño con el transcurso de los años. En el 93% de los casos se asocia a enfermedad renal poliquística. Su característica clínica evolutiva de mayor importancia es que la enfermedad poliquística del adulto (EPA) hepática no conduce a la insuficiencia hepatocítica, lo cual la diferencia de la enfermedad poliquística renal, que sí progresa a la insuficiencia parenquimatosa llegando en etapas tardías a niveles de severidad, que requieren hemodiálisis.

El aumento de tamaño de la glándula puede llegar a dimensiones extremas generando insuficiencia respiratoria por elevación diafragmática y alteraciones hemodinámicas como consecuencia del aumento de la presión intrabdominal y disminución del retorno venoso, por compresión de la vena cava inferior; pudiendo llegar a provocar un síndrome de Budd-Chiari y más raramente hipertensión portal. (16)



TC. Mujer 54 años con EPA con poliquistosis renal asociada.



Gran afectación de segmentos superiores paciente asintomática.

Asimismo, la hepatomegalia puede comprimir órganos vecinos, generando intolerancia digestiva y/o plenitud precoz.

Siempre debe considerarse que el pronóstico de estos pacientes está marcado por la enfermedad renal y no por la poliquistosis hepática.

Las complicaciones más frecuentes de la EPA son la hemorragia intraquistica y la infección secundaria.

## Aspectos genéticos.

En los últimos años se ha incorporado a la literatura varios estudios dirigidos a esclarecer las bases genéticas de esta enfermedad.

Las mutaciones en dos genes predisponen a la enfermedad poli quística hepática y renal: PKD1 y PKD2. El primero (PKD1) es una mutación que ocurre en un 85% - 90% de los casos, localizada en el cromosoma 16p13.3. El segundo (PKD2) está localizado en el cromosoma 4q21-q23.

Como se observa en la **Tabla 3**, Las mutaciones de PKD1 predisponen a una enfermedad renal quística severa y aneurismas cerebrales. Estos genes codifican dos proteínas transmembranas de la superficie celular: polycystinas 1 y 2; mientras que las mutaciones en PRKCSH y SEC63 predisponen a la enfermedad poliquística hepática aislada. Mientras que en la EPA es autosómica dominante, en los niños se expresa como autosómica recesiva.

Los factores de riesgo para la forma grave de la enfermedad son: edad mayor a 60 años, sexo femenino, embarazo, hormonas esteroideas.

Herencia	Genes	Proteínas	Expresión
<i>Autosómica dominante</i> (adultos)			
AD - PKD	PKD1	Polycystina - 1 (*)	Hígado y riñón
AD-PKD	PKD2	Polycystina - 2 (**)	Hígado y riñón
PCLD1	PRKCSH	Hepatocistina (***)	Hígado
PCLD2	SEC 63	Sec 63 (***)	Higado
<i>Autosómica recesiva</i> (niños)			
AR-PKD	PKHD1	F i b r o c y s t i n a / polyductina(****)	Riñón

TABLA 3

**Texto Tabla 3**

(\*) Polycystina -1, tipo I glicoproteína transmembrana, vinculada con la adhesión celular.

(\*\*) Polycystina -2, es un canal de calcio, glicoproteína transmembrana tipo II.

(\*\*\*) Hepatocistina y SEC63. El gen PRKCSH se localiza en cromosoma 19p13.2, la hepatocistina regula la actividad de la glucosidasa 2 y participa en la síntesis de

La unidad lesional que genera la EPA está en la disfunción de los colangiocitos; que son células ciliadas, que presentan un cilio solitario, inmóvil, largo y tubular. Localizado en el polo apical de la célula, lo cual le permite detectar cambios en el flujo de la bilis, composición y osmolaridad.

La evidencia disponible demuestra que la cilia actúa como un sensor y traduce múltiples estímulos: hormonales, cambios morfológicos y de factores de crecimiento, así como modificaciones en el flujo biliar que traducen cambios en el calcio y AMPc intracelular.

Los defectos en la estructura ciliar son la base de la cistogenesis, debido a que se produce una disminución del calcio y aumento del AMPc intracelular causando hiperproliferación celular, interacción anormal célula-matriz y alteración en la secreción-absorción biliar.

Por tanto, la EPA se considera una ciliopatía, de forma más apropiada debería denominarse *colangiociliopatía*. ( 22)

La EPA es clasificada por Morino (23), de acuerdo al tamaño y distribución de las lesiones, con importancia en la estrategia terapéutica para cada grupo.

- Tipo I: Se caracteriza por presentar un número reducido de quistes de tamaño intermedio a grande con importante cantidad de parénquima hepático conservado entre cada quiste.

- Tipo II: Presenta múltiples quistes distribuidos en forma difusa, determinando una gran hepatomegalia con escaso parénquima entre los quistes.

## Tratamiento.

La EPA es una entidad que admite diferentes opciones terapéuticas, las directivas estarán determinadas por los factores que se observan en la **tabla 4:**

- |   |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"><li>- Tipo de EPA (I o II)</li><li>- Grado de enfermedad renal asociada</li><li>- Estado general del paciente</li></ul> |
|---|

### Tabla 4

El comportamiento biológico se vincula con el crecimiento y aumento evolutivo de tamaño de los quistes y la capacidad de recidiva de la enfermedad. Esta última será determinante de nuevas intervenciones en el curso del tiempo para tratar nuevas lesiones.

Las complicaciones de la EPA, son: la infección, en la cual está indicado el drenaje percutáneo, siendo el principal problema la individualización del

quiste complicado. La RNM es el estudio de elección destinado a la identificación de la hemorragia. En el sangrado intraquistico en lesiones pequeñas y con escasos síntomas puede adoptarse por la conducta conservadora, mientras que ante quistes voluminosos con intensos síntomas el destechamiento laparoscópico es lo indicado.

En las formas no complicadas:

- **Enfermedad tipo I sintomática**, se trata mediante el destechamiento de los quistes más voluminosos y complicados, siendo también el abordaje video laparoscópico de elección.

- **Enfermedad tipo II**: el destechamiento no es considerado efectivo, ya que el volumen del líquido secretado por el epitelio quístico (>1200ml/día) supera al poder de absorción peritoneal, estando agravado por la insuficiencia renal severa asociada frecuentemente. Por lo que se plantea en esta situación la cirugía resectiva (hepatectomía), sumado al destechamiento de los quistes del parénquima remanente. Este procedimiento presenta elevada morbimortalidad. Actualmente estos pacientes deben de ser considerados candidatos a un trasplante hepático y renal combinados, única opción que permite la resolución de esta compleja situación. Aun así, comunicaciones recientes muestran para trasplante hepático, una mortalidad peri operatoria que alcanza el 12.5 % con una supervivencia al primero y quinto año del 78.1% y 68.7% y para el trasplante hepatorenal de 79.5% y 75.5 % respectivamente.

La selección terapéutica debe siempre realizarse considerando el pronóstico de la enfermedad renal. **(24)**

Hay una fuerte tendencia a no indicar el trasplante hepático y sí la nefrectomía bilateral cuando se llega a la insuficiencia renal terminal, ya que el volumen tumoral de ambos riñones poliquísticos no deja espacio al nuevo riñón a trasplantar, además contribuye a disminuir la hipertensión en la cavidad abdominal.

## QUISTES PARASITARIOS. HIDATIDOSIS HEPATICA.

Nos referiremos exclusivamente a la Equinococosis Hidatídica o Hidatidosis, que es una zoonosis parasitaria producida por un cestodo familia Taenidae, el *Echinococcus Granulosus* (25); excluyendo otras formas (equinococosis multilocularis) que producen la equinococosis alveolaris.

Es una de las enfermedades parasitarias de mayor prevalencia en Argentina, Uruguay, Chile, Perú y el sur del Brasil.

Produce elevadas pérdidas para la ganadería en función del valor de las vísceras decomisadas y pérdidas en la producción de lana, leche y carne; y para los sistemas de salud en razón de los altos costos de internación y tratamiento de los pacientes. (26) Es un problema de primera magnitud; solo en Uruguay hay entre 7000 y 10000 portadores no diagnosticados de la enfermedad que solo podrán acceder al diagnóstico si entran en los programas de despistaje ecográfico en las zonas de mayor prevalencia. Las manifestaciones clínicas se producen mucho tiempo después de la infestación y muchas veces a través de complicaciones graves que ponen en riesgo la vida de los pacientes.

Si bien ha disminuido la incidencia de hidatidosis, aun su prevalencia es alta, así como su impacto en términos de pérdidas económicas y socio laborales a través de la inversión en salud o por repercusión sobre la producción pecuaria.

Nos referiremos a la afectación del hígado por los embriones de la tenia *equinococcus* en su forma de huésped accidental, síntomas, métodos de estudio y terapéuticas actuales.

Su carácter excepcional en Uruguay y la consecuente falta de experiencia clínica, nos obligan a excluir la hidatidosis producida por el *Echinococcus Alveolaris*.

## **Epidemiología.**

La equinococosis Hidatídica existe en los cinco continentes su prevalencia es importante en Nueva Zelanda, América del Sur: Uruguay, Argentina y Brasil; con alta incidencia en Australia: zona sureste, parte central de Rusia y mediterráneo. La tasa de prevalencia en perros infestados con la tenia alcanzaba en Brasil al 28,3%, en Uruguay el 10,7%, en Argentina 42% en la Provincia de Río Negro.

Se ha estimado en más de 2.000 los casos humanos nuevos notificados cada año en la Región, con tasas de incidencia del 41 x 100.000 en la región patagónica del sur de la Argentina, 80 x 100.000 en la Región XI de Chile y 100 x 100.000 en el Departamento Flores de Uruguay.

Políticas sanitarias basadas en tamizaje (screening), ultrasonograficos aplicados en población humana no sintomática, han permitido evaluar con mayor precisión la prevalencia de la enfermedad en diferentes comunidades afectadas. Así, se han reportado tasas de infección de 5,5% (1986, Río Negro, Argentina), 14,2% (1988, Loncopué, Neuquén, Argentina), 1,6% (1990, Tacuarembó, Uruguay), 1,6% (1997, Florida, Uruguay), 3,6% (1998, Durazno, Uruguay).

La incidencia de la hidatidosis, en los humanos, estaría ligada a bajas condiciones de higiene en el medio rural.

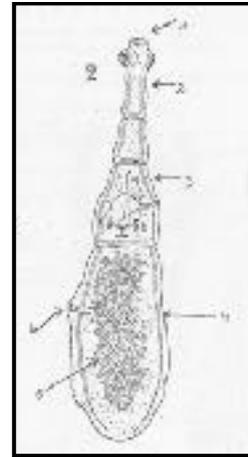
Los principales factores de riesgo para sufrir la infestación es vivir en área rural, la cría de lanares, convivir con gran numero de perros en los primeros años de vida, antecedentes de hidatidosis en el núcleo familiar asociada al habito de faena de ovinos para consumo propio y alimentación de los perros con achuras crudas. El consumo de agua potable aparece como un factor de protección muy importante.

## **Conceptos parasitológicos básicos. Ciclo de infestación.**

El parásito necesita de dos hospederos para completar su ciclo vital pasando de la forma larvaria a la forma adulta, para ello debe cambiar de huésped.

La forma adulta es la *Tenia Equinococcus Granulosus* que se desarrolla en el intestino delgado del perro, zorros (ciclo salvaje). Es un platelminto clase cestodo, de 4 a 7 mm de longitud que vive en los primeros 30 cm del

intestino delgado del perro, viviendo las formas adultas de 9 meses a 4 años sin causar sintomatología en el perro afectado.



**Tenia Equinococcus Granulosus**

Cuando el perro defeca, periódicamente elimina el último anillo o segmento de la tenia o proglotido que contienen de 500 a 600 huevos del tamaño de unas 40 micras, su cubierta es de varias capas una de ellas queratinizada que les confiere la propiedad de ser muy resistentes a condiciones ambientales y climáticas desfavorables.

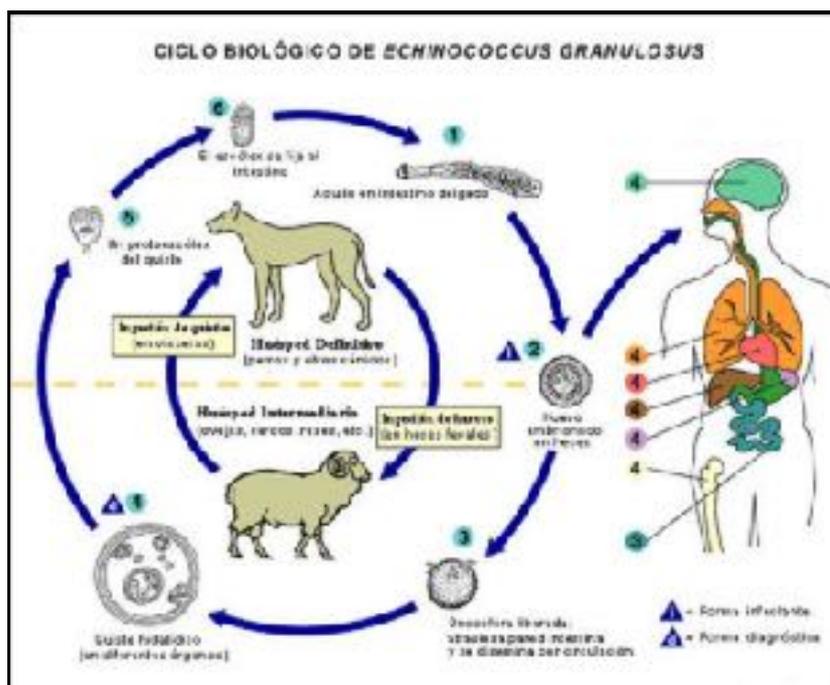
Cada huevo contiene un embrión hexacanto, caracterizado por tener seis ganchos en el primer estado larval. Estos huevos son diseminados por el viento, insectos, y por los mismos perros al permanecer adheridos a los pelos pudiendo sobrevivir hasta un año en condiciones adversas, toleran bajas temperaturas hasta 4 grados centígrados pero son sensibles a la desecación y a temperaturas superiores a 60 ° C, pudiendo dispersarse hasta 200 metros desde el sitio donde defecó el perro cubriendo áreas de infestación de hasta 30000 hectáreas al ser dispersados por dípteros.

Los huevos contaminan el agua, verduras, agua de ríos y arroyos, manantiales, pasturas, donde el ganado se alimenta, una vez que el huevo entra en el organismo de ovejas, vacas, etc.

El hombre, se contamina accidentalmente al ingerir huevos por no lavarse debidamente las manos o por ingestión de verduras o agua contaminada.

Al llegar al estómago humano, los huevos se liberan de su capa queratinizada y el embrión hexacanto atraviesa la mucosa del intestino delgado para llegar por vía de la vena mesentérica a la circulación portal.

Al atravesar el primer filtro capilar en el hígado el embrión se detiene en general a dicho nivel o de sortearlo lo hará en el segundo filtro capilar que lo constituye el pulmón, de no ser detenido a este nivel puede migrar a cualquier lugar de la economía a través de la circulación general, colonizando cualquier órgano, (riñón, bazo, cerebro, musculo, hueso, corazón, tiroides) donde crecen y se forman una o a veces varias hidátides (metacestode, segundo estado larval).



La larva alcanza la madurez lentamente y puede sobrevivir durante toda la vida del hospedero produciendo disminución del peso del animal y pariciones, con la consiguiente pérdida en la economía ganadera.

Los animales herbívoros parasitados con quistes en sus vísceras pueden ser faenados por el hombre con fines de alimentación en el campo y si el trabajador rural permite que dichas vísceras contaminadas sean ingeridas por los perros, estos ingieren miles de embriones exacantos que contienen las hidátides que al llegar al intestino del perro se convierten en tenias adultas, cerrando así el ciclo evolutivo de la Equinocosis.

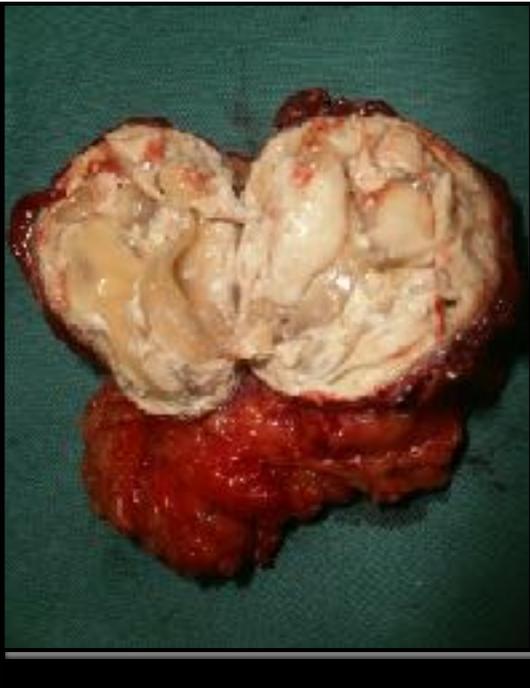
La reinfección de los canes es rápida en el Uruguay en zonas tratadas con antihelmínticos con tasas de reinfección del 5.2% a los 60 días posteriores a la desparasitación y del 18% a los 3 meses. (27)

## Morfología del quiste hidático.

### Adventicia

El quiste hidático (QH) es el complejo formado por la larva de la tenia equinococo en su segundo estado larval (metacestode) y la reacción del parénquima hepático que la rodea y se opone a su crecimiento. Esa reacción parenquimatosa se conoce como adventicia hidática, es el parénquima hepático reactivo y comprimido por el parásito y evolutivamente modificado la reacción de defensa del estroma hepático. En quistes hialinos y de escaso tamaño la adventicia en general es fina, delgada sin calcificaciones, una vez evacuado el parásito la cavidad tiende a colapsarse porque la adventicia opone muy poca resistencia al parénquima que la circunda, y la capacidad del organismo para reparar estas lesiones es rápida y eficaz, por lo que habitualmente no es necesario realizar la excisión quirúrgica de este tipo de adventicias. El factor desencadenante de los fenómenos inflamatorios que determinan la formación de la adventicia hidática, es el contacto inmunológico huésped /hospedero, que se produce a partir de micro rupturas del quiste, que determina que su contenido tome contacto con el huésped. Los QH hialinos, se caracterizan por ausencia de adventicia y test biológicos en sangre negativos.

Asimismo, el crecimiento del parásito y el proceso inflamatorio, determinan modificaciones en la adventicia. La misma se espesa, se torna gruesa (“correosa”), se endurece por hialinización, calcificaciones, micro abscesos, que se dan por la inclusión y apertura de los canales biliares que son englobados en el crecimiento expansivo del parásito, al igual que vasos sanguíneos que llevan a procesos de isquemia, fibrosis y necrosis tisular que se extiende centrífugamente en el parénquima hepático circundante. Todo estos procesos dinámicos explican la evolutividad de la enfermedad adventicial hacia la periferia que determinan la ruptura, apertura o migración. El aspecto de la adventicia traduce la historia natural de la enfermedad, porque va adquiriendo patrones imagenológicos bien establecidos a lo largo de su evolución y complicaciones. **(28)** El estado final de la adventicia es la calcificación, que puede parcial o total; aunque su presencia no es un indicador fiel de la muerte del parásito. █



Adventicia gruesa, correosa nótese que una vez evacuado el parasito la adventicia impide que se colapse la cavidad.

La constituye el propio parasito, tiene dos capas una externa resistente denominada Quitinosa o Cuticular resistente de 2 a 5 mm de espesor que se comporta como la membrana de intercambio con el huésped y otra interna celular que es denominada germinativa o granulosa o prolígera membrana frágil flexible y fina.

La misma genera hacia afuera la quitinosa y hacia adentro forma el líquido hidático y produce constantemente protoescolices que sedimentan en el interior del quiste en el líquido hidático.

La quitinosa es una membrana lisa blanca parecida a la clara de huevo cocido, es bastante impermeable y pone a resguardo al parásito de los líquidos corporales como bilis o supuraciones.



Membrana hidática siendo extraída luego de evacuado el contenido.



Membrana de un quiste univesicular.

Esta al crecer sufre degeneración y necrosis produciendo un líquido viscoso que ocupa el espacio virtual entre la adventicia y la hidátide. Este proceso de exfoliación que sufre la quitinosa es el responsable de las reacciones granulomatosas de la adventicia y de reacciones inmuno alérgicas. Son estos restos que al desprenderse pueden pasar al sistema canalicular y ser expulsados por la tos o la bilis pudiéndose detectar en la expectoración, bilis, orina al ser teñidos electivamente por el carmín de Best; en la práctica estos procedimientos diagnósticos están abandonados.

### Contenido del quiste

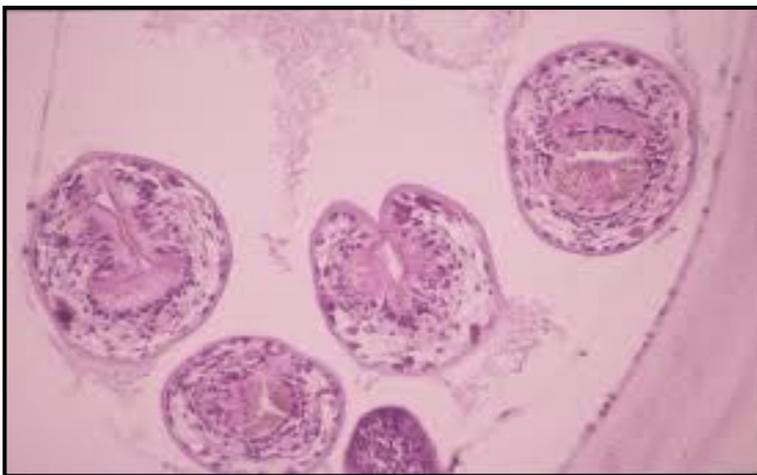
Líquido Hidático. Este contenido dentro de la membrana hidática es altamente antigénico y su pasaje a la sangre o peritoneo puede ser el responsable de una anafilaxia. Su gusto es salado característica semiológica que debe ser interrogada frente a la sospecha de una vómita hidática. Su aspecto es característico denominado cristal de roca por su transparencia

pudiendo ser turbio en los sectores declives donde se acumula la arenilla hidática que son los escólices producidos por la granulosa que se depositan en la cavidad. Estos escólices tiene doble capacidad de supervivencia según la situación si son ingeridos por el perro se desarrollan a la forma adulta del parasito como tenia, si por rotura de la hidátide pasan a una serosa del huésped cada escolice tiene la capacidad de formar un nuevo quiste .

Los protoescolices contenidos en el quiste son aproximadamente 400.000 por cc de liquido hidatico lo que habla de la enorme capacidad de infestación que tienen de volcarse en la cavidad abdominal durante las maniobras quirúrgicas.



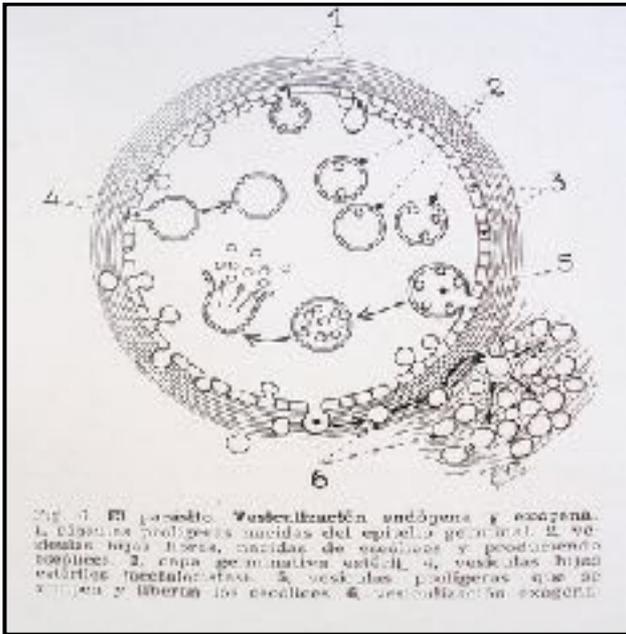
Evacuación del líquido hidatico véase el aspecto de cristal de



Vista microscópica de los escólices que contiene el líquido

Cuando los quistes son pequeños en general son univesiculares o hialinos, conteniendo una sola vesícula con liquido cristal de roca en su interior, pero a media que el parasito se desarrolla y es agredido por el huésped sea por compresión del parénquima vecino que se opone a su crecimiento, por infección del espacio inter- cistoadventicial, pasaje de bilis,

ruptura o punción de la hidátide la manera de defenderse y mejorar su supervivencia es la multivesiculización endógena, el parasito se “invagina” formando a partir de la capa germinativa nuevos pequeños parásitos hijos constituidos por las dos membranas (quitinosa y germinativa) que crecen dentro de la vesícula madre en número variable midiendo entre 1 y 4 cm aunque pueden llegar a tener hasta 8 cm. Estas vesículas hijas contienen escólices en su interior.



Esquema tomado del Libro Equinococosis Hidatídica del Abdomen de Pedro

Los quistes que contienen muchas vesículas hijas se llaman multivesiculares, de romperse un quiste multivesicular en la cavidad abdominal el pasaje de estas vesículas hijas al peritoneo generara la formación de un nuevo quiste por cada vesícula.



TC Quiste multivesicular véase las múltiples vesículas hijas (flechas).

La otra manera es la vesiculización exógena poco frecuente en la localización hepática pero hay que tenerla presente porque de existir y no ser

diagnosticada al no resecar la adventicia inevitablemente dejaremos enfermedad parasitaria sin tratar y es la principal causa de recidiva.

## **Diagnostico**

Dependerá de la etapa evolutiva de la enfermedad, en general la hidátide y la infestación no tiene sintomatología propia, si se expresan por síndrome tumoral o de algunas de las múltiples complicaciones que puedan tener las hidátides. Es por eso que nos basamos en tres pilares para efectuar el diagnostico.

## **Clínica**

La localización hepática de los quistes hidaticos es asintomática en sus fases iniciales hasta que el quiste crece y da sintomatología por volumen síndrome tumoral o compresión de vísceras u órganos vecinos, o bien ya en fase de complicaciones.

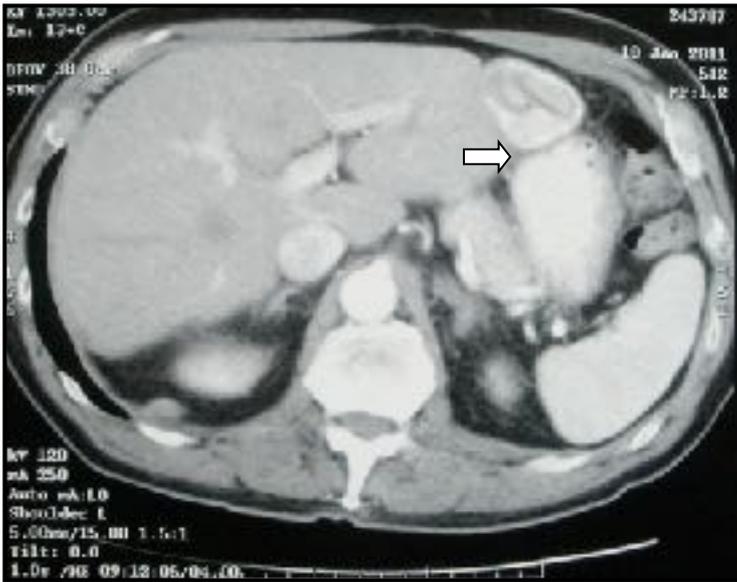
## **Quistes Hidaticos no complicados.**

### **Diagnostico y tratamiento.**

Como las complicaciones de la Hidatidosis hepática en general son graves y con un riesgo vital cierto para los portadores lo deseable es hacer diagnostico en etapas precoces ya que disminuye riesgos y simplifica el tratamiento. Para ello se han realizado campañas de despistaje en zonas de alta prevalencia en el interior del país con la realización de screening ecográfico en los sectores más afectados.

En la fase asintomática del crecimiento del quiste que puede llegar a décadas, la sintomatología que domina es la tumoral y dependerá muchas veces de la topografía del quiste en el hígado.

El dolor en general vago con sensación de pesantes del hipocondrio derecho se ve en aquellos casos que el crecimiento del quiste determina distensión de la capsula de Glisson con el consiguiente dolor sordo. Una dispepsia hipoestenica, a veces con sensación de plenitud precoz cuando el quiste comprime el estomago por vecindad, impidiendo una buena distensión del mismo generando la sintomatología.



69a.SM.MC. Dispepsia:  
FGC:  
compresión extrínseca  
gástrica. TC muestra  
estrecha relación del QH

La tos persistente o dolores irradiados al hombro hablan de las adherencias al diafragma que involucran al mismo provocando su fibrosis en los quistes de topografía superior derecha segmentos VII y VIII, pudiendo ser la expresión inicial de un transito hepato pulmonar.



Paciente con tos  
persistente y dolor  
irradiado a hombro  
derecho. Nótese la  
deformidad del diafragma  
causada por un QH de Seg

Son muy raros los fenómenos de alergia o prurito y de anafilaxia cuando están presentes hay que sospechar una apertura del quiste sea al árbol vascular o al peritoneo libre.

El síndrome tumoral es lo que domina en la fase asintomática y en general es el propio paciente que se encuentra un bulto y por ello consulta.

La palpación de grandes quistes debe realizarse de manera cuidadosa, la percusión con un dedo recibiendo los otros dedos la vibración del líquido hidático, describe el clásico signo del frémito hidático excepcionalmente observado, no deja de ser peligrosa.

El descenso desde el inicio de la inspiración de una tumoración indolora lisa que la semiológicamente se topografía en el hígado en personas jóvenes con buen estado general y con nociones epidemiológicas ambientales nos pone sobre la pista de estar frente a un quiste hidático.

Es relevante e importante saber que por ser un tumor expansivo y de lento crecimiento (1 cm por año en el parénquima hepático), cuando adquiere dimensiones grandes ha provocado la deformidad de la pared torácica haciendo la base del hemitórax varios cm más grande que la contra lateral siendo casi exclusivo de los quistes hidráticos producir esta deformidad, para ello también es característico el aumento de los espacios intercostales, ningún tumor maligno del hígado tiene estas características semiológicas. La elevación del diafragma es otro signo relevante y generalmente asociado al anterior.



Elevación del diafragma y aumento de los espacios intercostales derechos.



Clara deformidad de la base del hemitórax y del HD producida por un QH hepático

Siempre que exista dolor importante, fiebre, ictericia, debe pensarse en una complicación del quiste, ya sea supuración o apertura en la vía biliar aunque el cuadro sea escasamente sintomático, ya que los cuadros sépticos de expresión evidente, en general están precedidos por episodios menores que el paciente o el médico pudieron valorar en toda su dimensión.

### **Diagnostico Imagenologico**

Es fundamental en el diagnostico del QH hepático, la mayoría de ellos se diagnostican por estudios de imágenes de rutina o solicitados por enfermedades intercurrentes apareciendo una lesión quística hepática muchas veces evidente, otras veces más difíciles de catalogar por lo que hay que recurrir a otros métodos imagenológicos o humorales.

### **Radiología simple.**

Pocas veces la sospecha diagnostica se puede realizar cuando se hace un estudio radiológico de tórax, ya sea por elevación del diafragma en semicírculo, la aparición de una calcificación redondeada en la proyección de la sombra hepática. El desplazamiento de la cámara gástrica por el quiste o por una hepatomegalia compensadora es frecuente de observar, al igual que el desplazamiento del gas del colon derecho hacia abajo.

La densidad radiológica del quiste es similar a la del parénquima hepático por lo cual solo se distingue si hay calcificaciones.

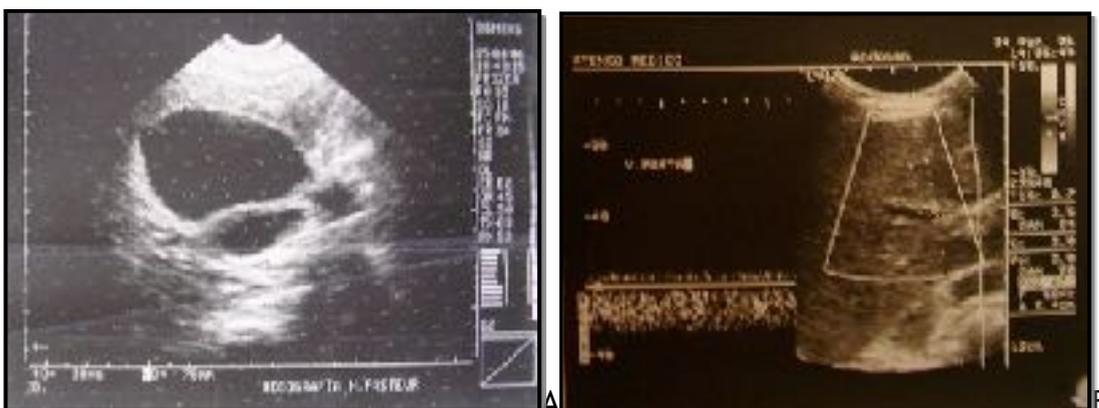
## Ecografía.

La ecografía es la técnica de imagen más difundida en el mundo y permite examinar y diagnosticar a la mayoría de los pacientes. Es un método inocuo no expone a radiaciones ionizantes bien tolerado por los pacientes y no requiere de preparaciones previas, (además de ser un método de utilización intraoperatoria). Es un excelente método diagnóstico utilizado para despistaje de enfermedad en screening de poblaciones de alto riesgo (6).

Investiga el número de quistes su topografía, espesor de las paredes, calcificaciones de las mismas, multivesiculización, estado de la vía biliar intra y extra hepática, dilatación sectorial o de su totalidad.

Confirma o descarta litiasis concomitante, relaciones vasculares, con la capacidad de realizar estudios vasculares por ecodoppler donde nos aporta información acerca de la permeabilidad de los vasos y corrientes de flujo en casos de compresión portal que a veces pueden no ser bien definidas por TAC o RNM.

La mayor limitación del estudio es que es técnico dependiente o sea que sus resultados dependerán de la experiencia del operador, de su habilidad manual y de adecuados conocimientos técnicos. (16,29) La ecografía muestra formas características patognomónicas de quistes hidáticos pero podemos enfrentarnos a formas univesiculares que se denominan quistes hialinos que pueden ser difícilmente diferenciables de los quistes simples hepáticos, lesiones no parasitarias y por consiguiente de diferente tratamiento como ya hemos visto.



A.- Quiste univesicular junto a otro segundo quiste. B.- Eco Doppler portal: descarta trombosis porta sugerido por la gran circulación colateral provocada por compresión de un quiste retro hilar.

que consiste en cambiar de posición al paciente y observar como se desplazan y caen los escólices que constituyen la arenilla hidática que se encuentran en

la zona más declive del quiste llevados ahí por la gravedad y al movilizar de forma brusca al paciente los escólices se mueven remedando copos de nieve.

La principal virtud de la ecografía es la realización de ecografía intraoperatoria para poder topografía adecuadamente las relaciones vasculares y biliares del quiste.

Puede valorar el espesor de la adventicia y la multivesiculización endógena.

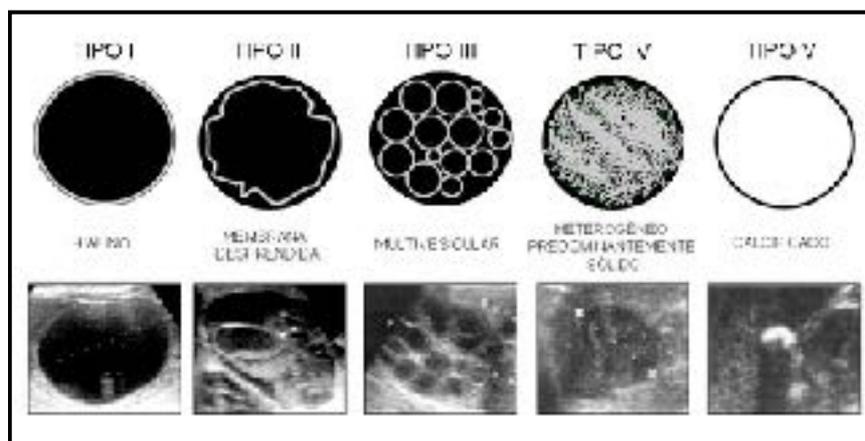
Los quistes degenerados muertos donde su contenido se transforma en material caseoso semisólido “quistes mastic” pueden dar lugar a confusión con tumores sólidos hepáticos pero que con los métodos de contraste modernos utilizados pueden ayudar al diagnóstico ecográfico. Estos contrastes ecográficos consisten en sustancias que administradas por vía intravenosa o intra cavitaria aumentan la señal ecográfica. Son productos que basan sus propiedades en micro burbujas de gas estabilizadas en diferentes medios líquidos que no atraviesan el endotelio y si pasan por los capilares lo que les confiere la propiedad de mantenerse a nivel intravascular sin pasar al intersticio, esto sumado a nuevos ecografos con software capaces de leer estas señales dinámicas de las micro burbujas confieren lecturas muy sensibles para valorar la circulación a nivel de los vasos cuando se realiza un ecodoppler; aun no contamos en nuestro medio con esta tecnología .

La presencia casi constante de calcificaciones en las paredes de estos quistes nos ayuda enormemente en el diagnóstico diferencial. Gharbi (30) ha elaborado un esquema de clasificación basado en cinco tipos principales de imágenes ecográficas de quistes hidatídicos.

Estas imágenes pueden asimilarse al estado evolutivo del quiste, lo cual resulta especialmente útil para la selección posterior del tratamiento.

- **Tipo I-a:** Quistes hialinos de menos de 3 cm de diámetro, con o sin signo del nevado y menos de 20 cc de contenido líquido parecido al agua. Constituyen quistes vitales.
- **Tipo I-b:** Quistes hialinos de más de 3 cm de diámetro, con o sin signo del nevado, membrana visible y contenido líquido parecido al agua. Constituyen quistes vitales.
- **Tipo II:** Quistes de cualquier tamaño, con desprendimiento de la membrana y líquido como agua. Constituyen quistes vitales, con indicaciones de sufrimiento.
- **Tipo III:** Quistes de diámetro variable, líquido como pus y vesículas múltiples en su interior. Constituyen quistes cuya vitalidad puede estar disminuyendo, pero son muy agresivos y tienen mayores posibilidades de complicarse.
- **Tipo IV:** Quistes sólidos, heterogéneos, de densidad variable y contenido como pasta, que pueden presentar calcificaciones parciales. Constituyen quistes no vitales, envejecidos.

- **Tipo V:** Quistes calcificados. Constituyen, en principio, quistes muertos.



Clasificación ecográfica de Gharbi para diversos tipos evolutivos de la

Si bien como regla general los quistes tipo IV y V en principio son quistes muertos hemos encontrado vesículas hijas vitales en medio de quistes mastic, y múltiples vesículas vitales en quistes calcificados por lo cual la calcificación jamás es equivalente a muerte del parásito. (30)

## Tomografía Computada (TC). Resonancia Nuclear Magnética. (RNM)

La TC y la RNM son los estudios de elección e imprescindibles para topografiar y catalogar los quistes hidáticos hepáticos.

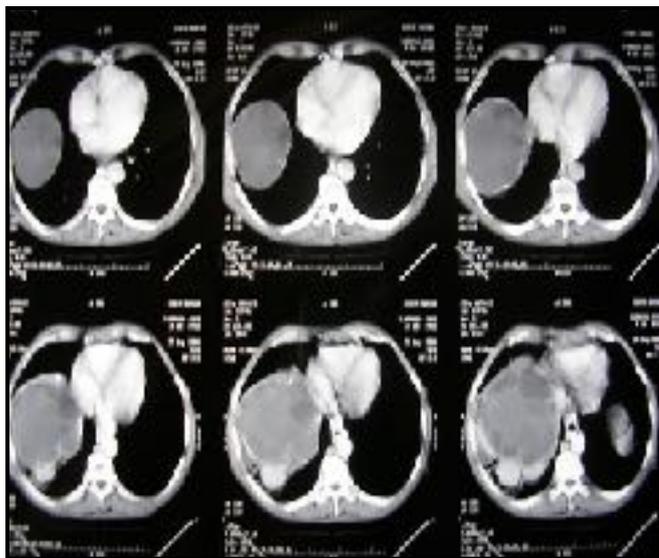
Nos muestran el número, tamaño, relaciones vasculares, con el árbol biliar, multivesiculización endógena y exógena, topografía en los diferentes segmentos hepáticos.

La topografía es relevante ya que según sea el asiento de las lesiones tendremos las posibles complicaciones a plantear, son los quistes centrales los que más se abren y transitan hacia la VBP, los del segmento I son los que por

compresión portal pueden desencadenar una hipertensión portal o trombosis de la vena, los emplazados en los segmentos superiores VII- VIII son los que migran hacia el tórax al incluir al diafragma en su crecimiento.



Quiste Seg. I Véase relación con la Cava y V. Porta provocando Hipertensión



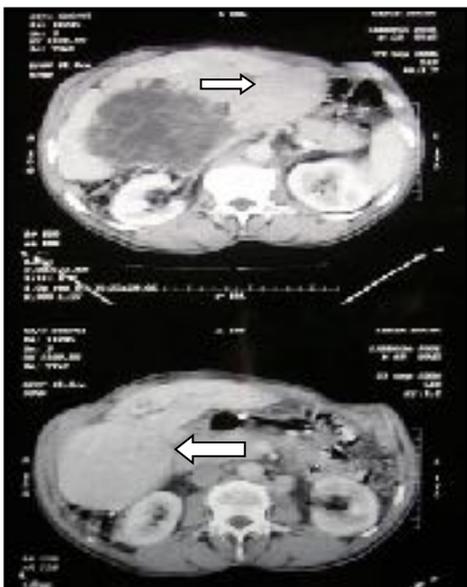
Gran quiste de segmentos superiores con íntima relación con el diafragma.

Otro elemento importante que nos aporta la tomografía es valorar el crecimiento de los segmentos no afectados por los quistes, lo que se conoce como hipertrofia compensadora. Esto es muy importante en la patología hidática porque como son parásitos que crecen lentamente dan tiempo a que el organismo cree una hipertrofia compensadora de los segmentos no afectados, lo que conlleva a una casi inexistente insuficiencia hepatocítica por sustitución y a una alteración constante de la anatomía del hígado; con

topografía no habitual de los pedículos vasculares. Esto vuelve casi imprescindible la necesidad de contar con ecografía intraoperatoria para guiarnos en las resecciones seguras de la adventicia durante la cirugía.

Esta característica de crecimiento que desplaza e incluye al árbol vascular y biliar hepático laminando y trombosando al sistema venoso, sobre todo las supra hepáticas y al árbol biliar desplazándolo e incluyéndolo con perforación de canales intra hepáticos pequeños y de mayor jerarquía.

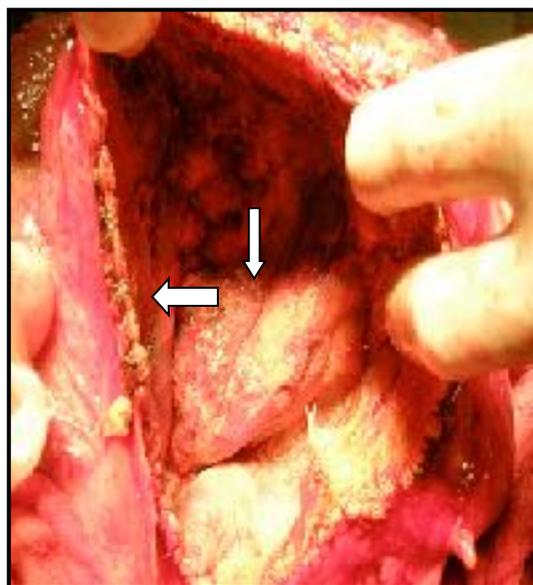
Es característico ver una vez evacuada la hidátide en quistes grandes, la presencia de tractos columnares densos que recorren las paredes de la cavidad, formando algunas veces verdaderos septos. Estos tractos lo constituyen los vasos y canales biliares que ofrecen mayor resistencia que el parénquima circundante, la hidátide crece por fuera de los mismos, es por ello que sea tan riesgosa la adventicectomía en algunas topografías centrales.



A.

B.

A.- TC Gran QH que determina la hipertrofia compensadora de los segmentos I y VI (flechas).



B.- Cavidad hidática una vez evacuada. Tractos y septos formados por vasos y árbol biliar (flechas).

Es en estos quistes indispensable realizar el estudio vascular dinámico angioTC o angioresonancia.

La utilización de la colangio resonancia es de gran ayuda para valorar la relación y apertura del árbol biliar por el parásito, como presencia de vesículas hijas en la VBP o dentro de la vesícula biliar. Este estudio ha venido a sustituir completamente a la Colangiografía endoscópica retrograda que

además de ser poco útil es riesgosa por la posibilidad de infección retrograda; su única indicación estaría reservada en casos de pacientes sépticos que presentaran una apertura del quiste en la vía biliar, como método de degravitación.



Colangio resonancia muestra la comunicación del quiste con el árbol biliar y membranas en la



Colangio resonancia VBP ocupada por membranas hidáticas (flecha).

El diagnóstico Imagenológico en general no reviste dificultades en quistes con multivesiculización, lo que se ven muy bien en la TC, RMM y mismo en la ecografía.



-RNM: Clara imagen de vesículas hijas de un QH

El problema se plantea con los quistes hidáticos mástic los mismos son ecográficamente sólidos y se confunden con tumores porque el contenido quístico y el líquido hidático es desplazado por contenido semisólido de pseudomembranas, escólices y vesículas hijas muertas constituyendo una matriz caseosa. El diagnóstico se resolverá por la presencia de láminas intratumorales como telas de cebolla que corresponden a membranas y la ausencia de realce post contraste en la TC con una gruesa pared que es la adventicia frecuentemente calcificada, la RM hace evidente la estructura quística de la lesión en la secuencia reforzada de T2 con ausencia de captación del gadolinio.

Es especialmente útil la RNM en el tránsito hepato torácico de los QH ya que los cortes sagitales y coronales nos permiten tener un claro panorama de la anatomía y pueden tener relevancia sobre la vía de abordaje.



Transito hepato torácico  
obsérvese la  
comunicación

## Diagnostico Humoral.

El diagnóstico inmunológico es útil cuando se trata de descartar patologías tumorales y o lesiones quísticas que pudieran no ser parasitarias, como en el caso de un quiste simple, aunque como ya vimos pocas veces son positivas las pruebas serológicas en los quistes hialinos. La confirmación específica del QH es sobre la base del diagnóstico inmunológico.

Para que esto se produzca la reacción antígeno anticuerpo, es necesario cumplir con ciertos requisitos:  
En el hombre, el líquido hidatídico es el principal factor responsable de la estimulación antigénica.

Por el contrario, la quitinosa capa acelular e impermeable no estimula el sistema inmunitario del huésped, aunque se comporta como un filtro que permite el paso de macromoléculas. Por su parte la capa germinativa actúa como barrera que impide el contacto de los antígenos del líquido hidatídico con las células inmunocompetentes del huésped.

Solo cuando a nivel de la capa germinativa ocurren microfisuras, apertura de canalículos biliares que modifiquen sus condiciones de permeabilidad es cuando se produce la estimulación antigénica y podrá ser detectada por métodos inmunológicos.

Los quistes pequeños e hialinos raramente tendrán pruebas serológicas positivas, es por eso que pierden importancia como método de despistaje en la detección precoz de esta patología.

Antiguamente se practicaba la inyección subcutánea de antígenos hidáticos conocida como reacción de Cassoni método que ha caído en desuso. Y fue sustituido por técnicas de inmunodiagnóstico tales como Hemoaglutinación indirecta HAI, Inmunofluorescencia Indirecta IFI, Técnicas Inmuno enzimáticas ELISA.

La prueba de diagnóstico inmunológico debe ser sencilla, sensible, reproducible, y de bajo costo.

A pesar de que se siguen empleando numerosas técnicas para el diagnóstico y control evolutivo de la hidatidosis, la persistencia de las positividads y la poca variación del título de anticuerpos, hacen que ninguna de ellas individualmente sea satisfactoria, es por eso que se usan combinaciones de dos o más técnicas, una sensible como ELISA o HAI, con un ARCO 5 DD5 como confirmación. Esta última técnica requiere antígenos totales estandarizados por inmunoelectroforesis y obtenidos del líquido del quiste. La técnica de Western Blot, describe la separación de extractos antigénicos. Las bases para la inmuno detección son similares en la técnica ELISA y el Arco 5- DD5 está basada en la detección de anticuerpos en el suero del paciente contra el antígeno 5 del líquido hidatídico.

En aquellos pacientes operados puede observarse un aumento inicial, especialmente si se ha derramado líquido hidatídico. Se cree que luego de 24 meses de haber concluido el tratamiento, tanto médico como quirúrgico, las bandas desaparecen, aunque la reserva de anticuerpos puede persistir mucho más tiempo y por consiguiente dando pruebas positivas.

En pacientes portadores de QH asintomáticos la posibilidad de una prueba serológica positiva es mucho menor que en los pacientes sintomáticos, ante el predominio de quistes pequeños no complicados en los primeros.

La sensibilidad de doble difusión de arco 5 (DD5) es de aproximadamente 31% y la de ELISA 63% al contraponerlos con métodos diagnósticos por imágenes (ultrasonografía, radiología y tomografía) como referencia.

Entre pacientes sintomáticos con hidatidosis confirmada por cirugía, 80% de los casos han dado resultados serológicos positivos en las pruebas de hemaglutinación indirecta (HAI), de 82 a 88% resultaron positivos en la doble difusión de arco 5 (DD5), 82% en la inmunoelectroforesis, de 88 a 96% en la inmuno enzimática (ELISA).

La especificidad de estos métodos varía desde 95% en la HAI hasta 100% en la DD5.

## Tratamiento Quirúrgico.

Es el tratamiento preferido y el que garantiza la erradicación del parásito, pero debe ser personalizado a cada paciente, por lo cual debemos tener un diagnóstico correcto antes de emprender una cirugía.

Nos referimos a que no es lo mismo el tratamiento de un quiste no complicado univesicular o hialino que uno multivesicular o que presenta una complicación.

Según sea el tipo de quiste o la complicación será el tipo de tratamiento que realizaremos y por ende el material quirúrgico diferente en cada caso a utilizar.

Por ello nuestro tratamiento se adaptará a la situación clínico-anatómica de cada paciente y a su terreno.

Debemos tener presente ante la cirugía del quiste hidático que estamos frente a una enfermedad benigna, pero que un error táctico o la rotura accidental de la hidátide en el peritoneo puede traer aparejado una enfermedad grave que determine evolutivamente la muerte del paciente.

El intento de resección de membranas adventiciales en zonas de riesgo pueden causar graves lesiones vasculares y o biliares, por lo que la cirugía

debe ser realizada por equipos entrenados y con las máximas garantías para el paciente.

La no resección de toda la adventicia en los casos de adventicias gruesas y calcificadas puede ocasionar enfermedad por restos hidáticos, ya sea recidiva por vesiculización exógena o tránsito de la adventicia hacia el tórax, estenosis secundaria de la vía biliar intrahepática.

Los abordajes y manejo de los pedículos hepáticos lo hacemos como regla si vamos a emprender resecciones adventiciales totales, pero hay que adecuarse a las situaciones, muchas veces es necesaria la evacuación del parásito antes de poder acceder a esos pedículos vasculares que harán la cirugía segura.

Esta además decir que el líquido hidático solo tiene riesgo para el paciente no implicando absolutamente ningún riesgo para el personal de salud de sala de operaciones.

## **Tratamiento mini invasivo por punción:**

### **P.A.I.R. Punción, aspiración, inyección, re aspiración.**

Esta técnica desarrollada principalmente por radiólogos intervencionistas fue descrita por primera vez por Mueller en el año 1985, consiste en la punción percutánea bajo visión ecográfica o control tomográfico, aspiración del contenido hidático, inyección de un producto escolicida que puede ser cloruro de sodio, alcohol al 95%, o nitrato de plata, dejarlo actuar entre 15 a 30 minutos y re aspirar el contenido.

Debe utilizarse solo en casos seleccionados de pacientes, tipo I, II y en algunos de tipo III de la clasificación de Gharbi. **(30)**

En nuestro país este tipo de procedimiento se realiza en forma muy esporádica sin poder sacar conclusiones válidas acerca del mismo.

Estaría indicado en aquellos pacientes de muy alto riesgo quirúrgico o que rechacen la cirugía como opción terapéutica.

En aquellos casos de recidiva de la enfermedad luego de la cirugía.

En afectación múltiple de quistes accesibles a la punción.

Las complicaciones y morbimortalidad son variables y en rangos amplios similares a la de la cirugía. (31)

Si bien el procedimiento es el que recomienda la OMS en los casos tipo I y II de la clasificación de Gharbi, creemos que no existe suficiente experiencia ni seguimiento evolutivo para recomendar la realización de esta técnica, por lo que no nos extenderemos en su descripción.

### **Tratamiento farmacológico preoperatorio.**

Desde hace algunos años venimos realizando sistemáticamente el tratamiento médico de los quistes hidáticos en el preoperatorio consiste en la administración de Albendazol a la dosis de 10 mg /Kg día en dos dosis diarias (400mg c/ 12 hrs), durante 4 a 6 semanas con controles humorales de hemograma, funcional hepático, creatininemia. La intolerancia se ve en leucopenia, aumento de transaminasas y bilirrubinas, de aparecer debe suspenderse.

Con esto se disminuye la capacidad de contaminación intraoperatoria si existiera un derrame de líquido hidático ya que estas drogas tienen un efecto parasitostático evidente siendo el efecto parasiticida aun discutido.

Mantenemos este tratamiento durante 60 días dos series de 30 días en el postoperatorio de aquellos pacientes que no se les efectuó una quisto adventicectomía total.

### **Como evitar la contaminación intraoperatoria.**

#### **Medidas físicas de barrera con productos escolicidas.**

De los productos utilizados como escolicidas el que ha demostrado tener mayor efectividad es el suero hipertónico de cloruro de sodio al 30%. Tiene el inconveniente de que es hiperosmolar y se absorbe por las serosas por lo que debe evitarse el lavado de la cavidad peritoneal o que tengan amplio contacto con el peritoneo las compresas embebidas en dicho suero.

Para ello utilizamos compresas secas sobre las serosas evitando así el contacto directo del cloruro de sodio con las áreas de absorción.

El agua oxigenada no tiene las propiedades escolicidas tan marcadas como el cloruro de sodio y se han reportado casos de embolia gaseosa durante el procedimiento por lo que no la utilizamos.

Cuando el quiste es univesicular se debe intercambiar progresivamente el líquido hidático por cloruro de sodio al 30% aspirando e inyectando progresivamente por un sistema de tubo en T hasta sustituir todo el líquido hidático por la solución escolicida esperando unos 5 a 7 minutos para proceder a aspirar completamente el suero hipertónico y extraer posteriormente la membrana .

### **Tratamiento Quirúrgico de los Quistes Hidáticos no complicados hialinos, univesiculares.**

En general son quistes de mediano tamaño aunque se pueden ver de 10 cm o más; a veces periféricos y eso les permite crecer libremente con poca resistencia por parte de las estructuras vasculo biliares del hígado; por eso el parásito no sufre, no hay vesiculización endógena, el quiste permanece hialino y la adventicia es mínima o no existe. En general, son asintomáticos sin reacciones serológicas positivas.

Estos quistes son los que pueden romperse muy fácilmente; es por ello que hay que tener especial cuidado durante las maniobras intraoperatorias. Topografiado el quiste, la incisión dependerá de la localización y tamaño del quiste. La opción se realizara entre las incisiones habituales para abordaje del hígado. Desde la subcostal derecha a la incisión en anagrama de Mercedes Benz.

Expuesto el mismo se rodeara con compresas secas aislándolo del resto de la cavidad peritoneal sobre estas colocaremos las compresas con la solución escolicida y procederemos a puncionar con un trocar de 14 french conectado a un sistema de tubo en T aspirando con una jeringa el líquido hidático e intercambiándolo por solución de cloruro de sodio al 30 %. Esta maniobra se debe hacer fijando el trocar con una pinza que debe ser mantenida en su sitio por un ayudante, u con otra pinza se dirige el flujo de los líquidos hacia afuera y adentro de la hidátide.



**Quiste hialino. Protección del campo con compresas embebidas en cloruro de sodio. Punción evacuación con tubo en T del líquido hidático. Apréciase el líquido cristal de roca (jeringa).**



**Apertura de la adventicia previa evacuación del líquido hidático para proceder a la extracción de la membrana hidática replegada en la cavidad.**

Quando se logro toda la evacuación del líquido hidático e intercambio por la solución parasitocida se esperan 7 minutos y se procede a la evacuación completa del mismo.

Sin sacar el trocar se abre la adventicia y se toma la membrana con una pinza atraumática y se la extrae a un recipiente que contenga suero hipertónico, se procede a colocar una compresa mojada en suero dentro de la cavidad adventicial para asegurarse que actué sobre algún escolice vivo que pudiera haberse derramado durante la punción y quedado dentro la cual se mantendrá durante 7 minutos asegurando así la esterilidad completa.

El tratamiento con Albendazol preoperatorio no garantiza la esterilidad del quiste y no autoriza a no tener las máximas precauciones.

En estos quistes univesiculares la adventicia es delgada fina, es excepcional que presenten comunicación o apertura de pequeños canalículos

biliares al espacio intercisto adventicial, esto tiene como implicancia que una vez evacuado el quiste el parénquima hepático comprimido ejercerá una presión centrípeta hacia la cavidad quística sustituyéndola rápidamente por parénquima hepático sano, tornando innecesaria la realización de la resección de la adventicia adyacente al parénquima, es por eso que en estos pacientes solo realizamos la resección de la membrana emergente sin contacto con el parénquima. Siempre tomamos la precaución de hacer un surjet de hilo reabsorbible para asegurar la hemostasis y bilistasis correcta de la membrana adventicial remanente.

La otra técnica de evacuación de los quistes univesiculares es la extracción de la hidátide entera haciendo una apertura de la adventicia, procedimiento conocido como parto de la hidátide, al extraer por una brecha la hidátide entera, pero como la misma es frágil hay serio riesgo de ruptura y derrame al peritoneo con la consiguiente contaminación y siembra secundaria, es por esto que no la realizamos.

El parto de la hidátide puede realizarse de manera espontánea al romperse la adventicia cayendo la vesícula hija al peritoneo si se rompe ocasiona una siembra hidática peritoneal (hidato peritoneo) de no romperse y caer a la cavidad la vesícula intacta sigue creciendo en el peritoneo constituyendo lo que se conoce con el nombre de hidatidosis primitiva heterotópica.

## **Tratamiento Quirúrgico de los quistes hidaticos no complicados multivesiculares**

La diferencia con los quistes hialinos está dada por el contenido del quiste donde existen vesículas hijas múltiples que impiden la evacuación por punción con aguja fina, y hay que recurrir a otros métodos de evacuación sin que esto aumente el riesgo de diseminación.

Las paredes en general de los quistes multivesiculares son gruesas, correosas, de espesor diferente dentro del mismo quiste, muchas veces con calcificaciones que le confieren extrema dureza para puncionar. Esto es consecuencia de que son quistes más viejos y que la multivesiculización es una respuesta a la agresión del huésped evidenciando el sufrimiento del parásito al ser comprimido extrínsecamente por el propio parénquima hepático, siendo más evidente en los quistes que asientan en topografías centrales del hígado.

La adventicia es mucho más gruesa y frecuentemente esta calcificada además de tener diferente espesor y tendrá según sea la topografía del quiste

relaciones vasculares y biliares muy riesgosas, al intentar la resección de esta adventicia la lesión vascular grave (vena cava o supra hepáticas) o de la confluencia biliar son la regla.

Hay que tener en cuenta que el crecimiento de estos quistes es lento de años, con atrofia de un sector del parénquima e hipertrofia compensadora del parénquima sano restante. En su crecimiento desplazan y laminan las venas supra hepáticas y ramos portales. Las estructuras biliares que son menos distensibles son desplazadas, pero terminan por ser englobadas y por fenómenos de isquemia se abren pudiendo quedar parcial o totalmente seccionados gruesos canalículos biliares tales como los hepáticos derecho, izquierdo o la confluencia misma.

De intentar una resección frente a estas situaciones anatómicas nos enfrentaremos a situaciones riesgosas y de consecuencias catastróficas.

No estamos de acuerdo en realizar hepatectomías mayores salvo en casos de necesidad por tratarse de una enfermedad benigna, es por esta razón que debemos que saber a ciencia cierta las relaciones vasculares y biliares de la adventicia durante la cirugía siendo de invaluable ayuda la ecografía intraoperatoria.

Estos quistes con membranas gruesas al ser evacuados dejan una cavidad real difícil de rellenar por el parénquima sano que la circunscribe ya que encuentran una pared fibrosa y cálcica muy difícil de vencer y son fuente de complicaciones postoperatorias.

Es en estos casos que se deben extremar las medidas de seguridad para realizar una cirugía resectiva de la adventicia o sea una quistectomía total o lo más completa posible.

En estos quistes viejos y evolucionados hay frecuentemente comunicaciones biliares, de realizar solo la resección de la adventicia emergente como en los quistes hialinos, asistiremos en el postoperatorio a cavidades residuales difícilmente colapsables con fistulas biliares de alto gasto que demoran muchos meses en cerrar que se sobre infectan. Es en estas situaciones que debemos reseca la adventicia y cerrar las comunicaciones biliares.

Como vemos las situaciones anatómicas que nos encontraremos serán muy variadas, trataremos de definir claramente cada una de ellas y la manera como actuamos:

1)- Quiste multivesicular sin comunicación biliar o con apertura de pequeños canalículos biliares, estos puede ser:

a) Periférico

b) Central

2)- Quiste multivesicular con comunicación biliar con grueso canalículo:

a) Apertura lateral parcial

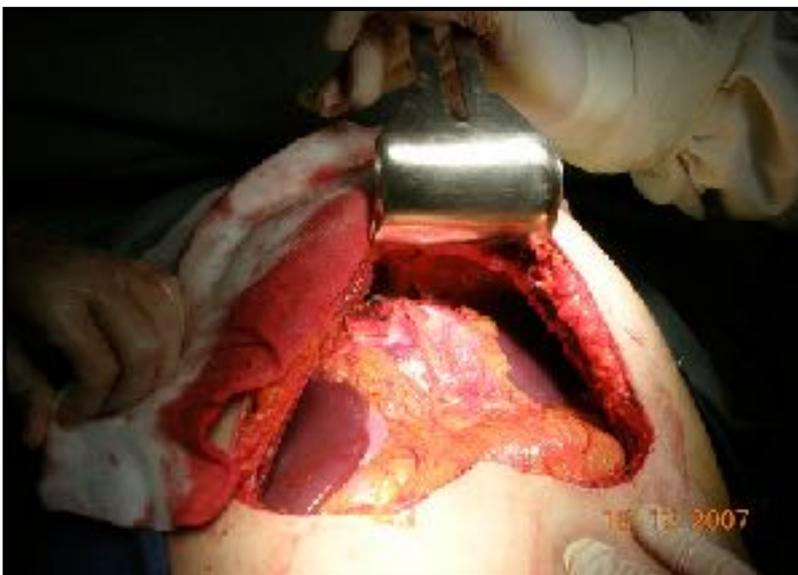
b) Sección completa del canal biliar

Debemos definir que la comunicación a un canalículo biliar no implica apertura y evacuación en la vía biliar, son pacientes asintomáticos sin actividad infecciosa sin colangitis, son casos en que al evacuar la hidátide detectamos bilis en la cavidad y una o más comunicaciones con el árbol biliar.

**1) Quiste multivesicular sin comunicación biliar o con apertura de pequeños canalículos biliares.**

El abordaje siempre es por sub costal o bi subcostal (rara vez hemos tenido necesidad de realizar incisiones tipo Mercedes Benz), o medianas supra e infra asociada a una transversa de hipocondrio derecho cuando es necesario abordar quistes secundarios en topografía pelviana.

Como ya dijimos en estos quistes no es posible la punción con aguja fina y debemos utilizar para la evacuación completa de las vesículas hijas y restos de membranas con material gelatinoso degenerado de la involución de estos quistes un grueso trocar conocido como trocar de Ochsner o Devé conectados a un aspirador potente con una gruesa manguera de aspiración de 3 o 4 cm de luz. Esto es muy importante porque al puncionar con este trocar el quiste, se retira el embolo del trocar inmediatamente, la aspiración potente es lo que permite el pasaje de todo el contenido al sistema de evacuación evitando la contaminación peritoneal.



Amplia incisión con liberación del hígado de sus amarres naturales permiten una adecuada exposición.

Para proceder a puncionar con este trocar es necesario buscar la zona más expuesta del quiste el área de mejor accesibilidad del sector emergente de la membrana, de no quedar fácilmente accesible debemos liberar el hígado mediante sección del ligamento redondo, suspensorio y triangular, esto lo hacemos antes de evacuar la hidátide solo en casos donde sea estrictamente necesario para la exposición del quiste, porque la movilización entraña cierto riesgo de rotura pero sobre todo la compresión del quiste puede provocar el pasaje del contenido hacia la vía biliar de existir comunicaciones amplias de canalículos biliares. Antes de puncionar, procederemos a aislar el quiste con compresas con cloruro de sodio al 30% como ya fue expuesto cuidando el contacto con el peritoneo.

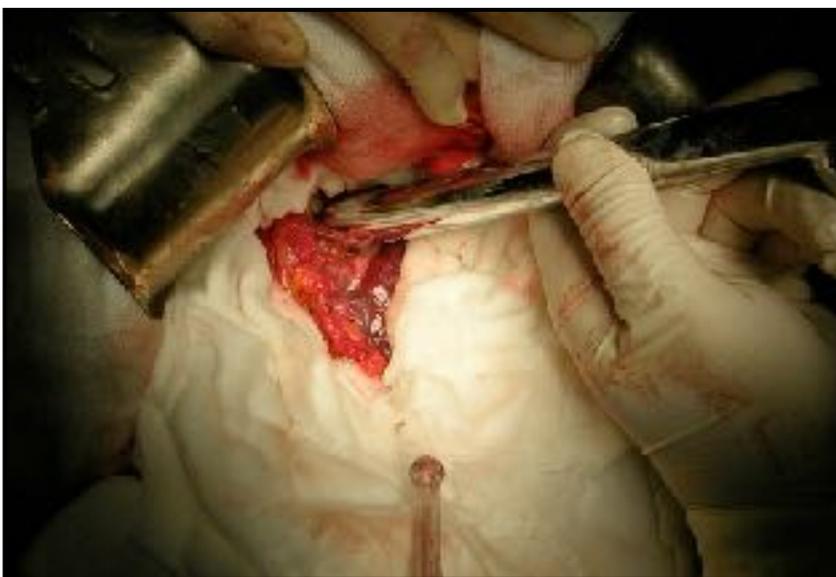


Protección con compresas del sitio

Una vez identificada la zona a puncionar como en general la adventicia es gruesa hacemos una marca en cruz con el electro bisturí para no tener que hacer excesiva fuerza para penetrar la adventicia y es donde puncionaremos con el trocar. Que debe ser introducido con precaución, para evitar la lesión de grandes vasos. Una vez que se punciona se retira el embolo y el contenido es aspirado completamente, a cada lado del trocar debe haber un aspirador normal para aspirar cualquier derrame posible durante las maniobras.



Maniobra previa a puncionar se marca y afina la adventicia con electro bisturí.



Punción y evacuación del quiste con el trocar de Ochsner asistido siempre de otro aspirador.

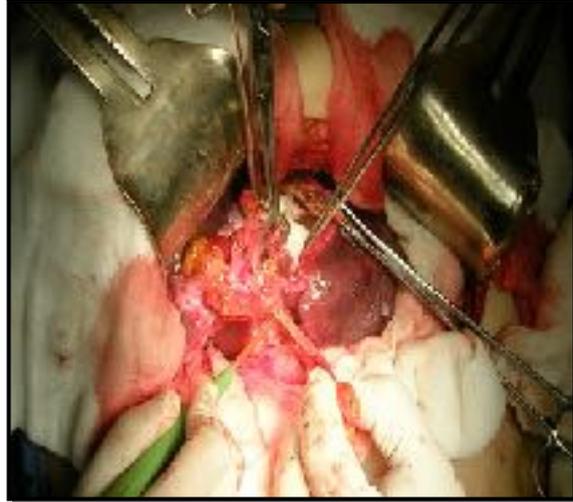
Debemos observar el contenido de lo que se conoce como “sopa” hidática que cae al frasco del aspirador en ella veremos si hay bilis, de no haber bilis descartamos una comunicación biliar importante con la cavidad quística y esto nos autoriza a rellenar la cavidad con suero hipertónico al 30% luego de extraer el trocar y mantener el mismo durante 7 minutos para logra efecto escolicida del suero hipertónico. Cuando hay bilis por riesgo de pasaje del suero hipertónico a la vía biliar principal que puede ocasionar colangitis esclerosante, no rellenamos con suero directamente sino que colocamos compresas embebidas en suero hipertónico que mantendremos durante 7 minutos.

Pasado este lapso retiramos el suero se abre mas el orificio del trocar y procedemos a realizar un curetaje con una gasa mojada en suero hipertónico de toda la cavidad buscando recesos o cavidades secundarias. Hemos usado la

óptica del laparoscopio para poder observar correctamente el interior de algunas cavidades muy grandes y con múltiples loculaciones una vez evacuada y esterilizada la cavidad. De encontrar vesículas hijas en el interior hay que retirarlas con una cuchara de sopa para evitar romperlas porque en su interior tienen escólices vivos que no fueron afectados por el suero hipertónico y de romperse alguna hay que nuevamente colocar la solución escolicida y esperar.



A.- Contenido de QH multivesicular “sopa hidática”.



B.- Evacuado el parásito se coloca compresa embebida en solución escolicida

En los quistes altos y centrales así como los del segmento VII es necesario despegar la adventicia del diafragma, el cual puede estar adherido firmemente y laminado no siendo infrecuente la perforación del mismo.

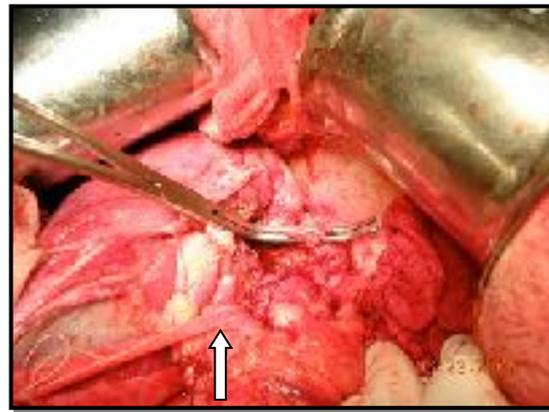
- a) En los quistes periféricos solo realizamos el dominio del pedículo hepático para poder efectuar la maniobra de Pringle. En los quistes con relaciones vasculares centrales y sobre todo vinculados a la cava tenemos expuestos los ejes venosos cava infra y supra hepáticas para poder realizar la exclusión vascular total de requerirse.

En los casos de quistes periféricos hacemos la quistectomía total con ayuda de bisturí armónico o simplemente con el ligado con lino fino pasado con pinzas americanas de punta fina de todas las estructuras peri adventiciales nunca alejándonos de la misma porque en tejido hepático circundante al estar comprimido tiene una vascularización muy importante. De esta manera se reseca totalmente la adventicia evitando bilirragia, cavidades residuales, recidiva por vesiculización exógena, con un periodo de internación postoperatoria corto. La excepción a esto, son aquellas situaciones en las que la advencia forma parte de un grueso vaso, en estos casos dejamos ese sector de la adventicia adherido al vaso.

En quistes periféricos pequeños de adventicia gruesa se puede realizar la resección completa y cerrada de los mismos, sin evacuarlos previamente, o sea que se realiza la quisto adventicectomía total con el parasito entero conocido esta técnica como operación de Napalkoff.



Quistectomía cerrada (Napalkoff).



Quisto Adventicectomía total clampeo de la suprahepática izquierda. Flecha muestra lazo sobre pedículo hepático

- b) En los quistes Centrales se realizara mismo procedimiento y la resección de toda la membrana emergente siempre con resección de la adventicia parenquimatosa sin riesgo, o sea la periférica. Cuando nos acercamos a zonas centrales con relaciones vasculares importantes dejamos pequeños sectores de la adventicia adheridos a los vasos o pedículos biliares para lo cual nos guiamos con ecografía intraoperatoria y con la morfología intra cavitaria ya que los ejes vasculares y biliares dejan verdaderos septos dentro de la cavidad. Siempre hacemos bilistasis de los pequeños canalículos abiertos en la adventicia no resecada con material irreabsorbible, hemostasis y bilistasis de todo el borde de la adventicia que dejamos en contacto con estructuras vitales.

Si la adventicia es fina pese a que sea un quiste multivesicular en pacientes con mal terreno, hacemos la resección de la emergente y sellamos los pequeños canalículos biliares abiertos con hilo irreabsorbible monofilamento, con más razón si el quiste es central con relaciones peligrosas.

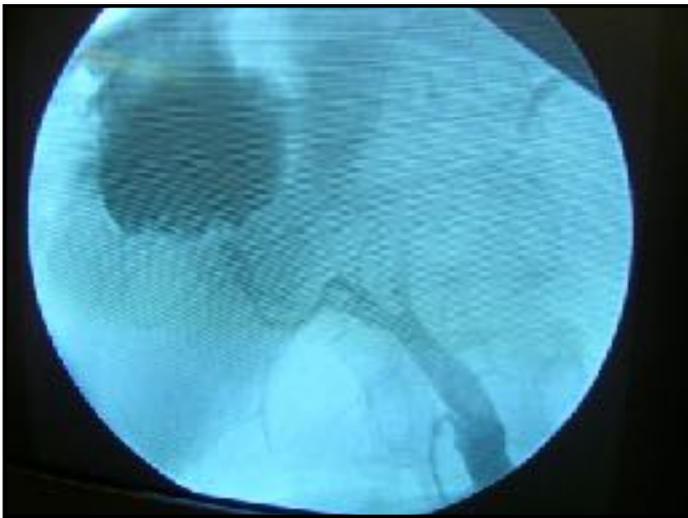
Cuando procedemos a no resecar la adventicia visceral o sea que hacemos una quistectomía parcial o quistostomía dejamos luego de una cuidadosa

bilistasis la cavidad abierta al peritoneo introduciendo el epiplón mayor dejando un pequeño drenaje de látex en la cavidad residual que se saca por contra abertura para controlar una posible bilirragia.

## 2) Quiste multivesicular en comunicación con grueso canalículo biliar.

a) **Apertura lateral parcial.** El procedimiento quirúrgico será igual al anteriormente descrito, pero al explorar la cavidad encontraremos un sector de color rosado que evidencia la mucosa de los canalículos que es por donde sale bilis cuando existe una comunicación amplia -que se define como mayor a 5mm- que incluso permite realizar una colangiografía por el orificio de la comunicación para saber si es una apertura lateral de un canal segmentario o es una apertura terminal. La colangiografía la realizamos habitualmente por vía transcística lo que implica la colecistectomía de necesidad, cuando la vesícula está en contacto con el quiste o por razones anatómicas del hígado con alteraciones importantes que pueden topografiar la vesícula en sectores de difícil accesibilidad futura. La prevalencia de litiasis asociada en estos pacientes justifica su realización.

Además sirve para inyectar suero por el catéter transcístico y evidencias comunicaciones inadvertidas.



Colangiografía transcística evidencia la comunicación con la cavidad hidática.

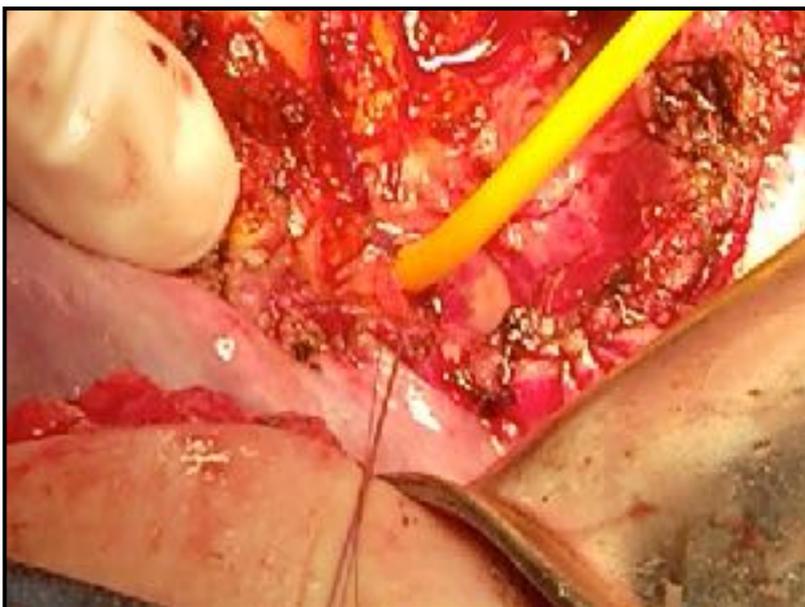


Exploración instrumental de la comunicación biliar.

Una vez definida la comunicación biliar si es de un conducto terminal se lo liga sin consecuencias pero de ser una apertura lateral de un segmentario su ligadura implica un alto riesgo de fistula biliar, o la estenosis del árbol biliar en un sector del parénquima hepático que puede ser dos o más segmentos. En estos casos lo que hay que identificar es el canal involucrado y se coloca un drenaje de kehr que se fija y se logra hacer lo que se conoce como desconexión quisto biliar descrita por Perdomo. (32,33) Esta desconexión tiene dos ventajas: a) Desconecta la vía biliar de la cavidad disminuyendo la fistula biliar; b) Previene la estenosis del canal biliar evitando la posibilidad de litiasis intrahepática.



Grueso canal biliar abierto tutorizado por



Cierre del canal biliar sobre Kehr configurando la desconexión quisto biliar.

En la práctica, solo cuando logramos introducir el epiplón dentro de la cavidad residual, utilizamos este tipo de desconexión, sin haber tenido inconvenientes. La resección de la adventicia en estos casos se rige por los mismos principios que cuando no existe comunicación con el árbol biliar.

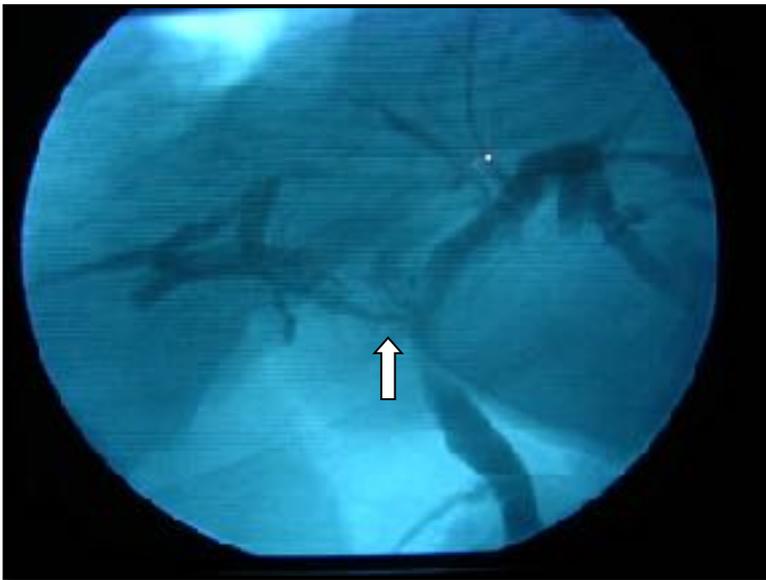
Así mismo, se han descrito (34) las ventajas de que el tubo de Kehr sea exteriorizado por un trayecto intraparenquimatoso periadventicial, para evitar pasar por la cavidad hidática residual.



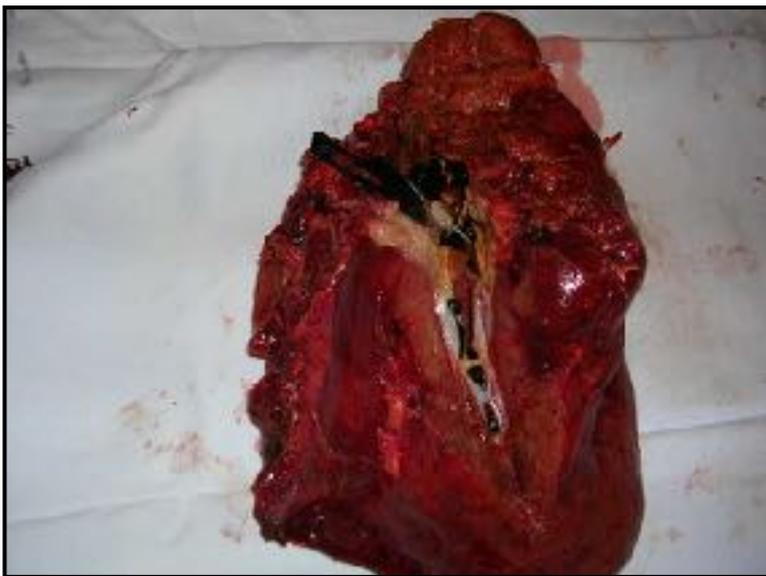
Imagen colangiográfica de la desconexión quisto biliar. Nótese como se conserva el calibre del paramediano evitando

## B.- Sección completa del canal biliar.

Estos casos se ven excepcionalmente, pero aquí estamos frente a un canalículo biliar totalmente seccionado y desconectado el cabo proximal del distal por lo que hay que valorar la resección del parénquima hepático involucrado en el drenaje de ese canalículo. Si el canal involucrado es muy fino menor de 2 mm su ligadura no tendrá mayores consecuencias, de ser de mayor calibre al intentar colocar un drenaje de kehr para unir los dos cabos la estenosis será la regla con la consecuente formación de litiasis intrahepática y colangitis a repetición.



Estenosis del hepático derecho luego de cierre de canalículo biliar sin tutorizar, determinando abscesos múltiples del lóbulo derecho.



Pieza de resección véase la litiasis intrahepática que provocó la estenosis del hepático derecho, y los abscesos a repetición.

## Quistes hidáticos complicados. Diagnostico y tratamiento.

Las complicaciones pueden ser múltiples, de diferente orden y gravedad.

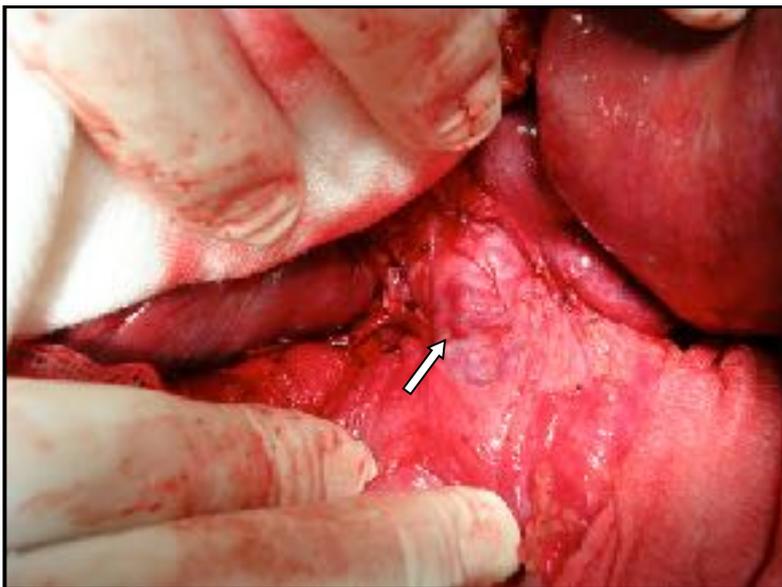
### Complicaciones anatómicas.

#### Atrofia e hipertrofia del parénquima hepático.

En su crecimiento lento la compresión y trombosis de arterias y venas puede generar sectores de atrofia del parénquima y otros de hipertrofia con alteraciones anatómicas que pueden llegar a ser muy importantes con implicancias terapéuticas.

#### Hipertensión Portal secundaria a compresión portal.

El crecimiento de quistes sobre todo a nivel del segmento I, puede ocasionar la compresión extrínseca de la vena porta ocasionando hipertensión portal en mayor o menor grado. Nunca presenciamos la trombosis portal secundaria a un quiste hidático, pero si compresión de la confluencia portal en quistes centrales de gran tamaño determinando una dilatación de las venas pericoledocianas y del pedículo hepático que tornan la cirugía extremadamente difícil y sangrante. Es de destacar que una vez evacuado el quiste la hipertensión cesa casi inmediatamente.



QH del Seg. I que determina compresión del confluente. Obsérvese la hipertensión portal con dilatación de venas pericoledocianas.

La compresión de las venas supra hepáticas puede ocasionar también hipertensión portal con la presencia de dilataciones venosas pericoledocianas y ascitis determinando el Síndrome de Budd Chiari.

## **Infección del quiste hidático.**

Es la infección por bacterias que en general llegan por vía canalicular ascendente constituyendo micro abscesos periadventiciales constituyendo una verdadera periadventicitis.

La supuración del espacio intercisto adventicial se ve con el desarrollo bacterias a este nivel, de existir gérmenes productores de gas puede verse la aparición de un neumquistes.

Cuando esto ocurre la hidátide puede romperse y contaminarse todo el líquido hidático quedando la adventicia rellena de una mezcla purulenta de restos hidáticos, con la presencia de flora poli microbiana incluida anaerobios y clostridios, lo cual origina dolor y un cuadro infeccioso que puede ser importante. Un quiste supurado se distiende y duele, en los quistes altos en contacto con el diafragma pueden aparecer síntomas de irritación frénica o pleural, en los inferiores el cuadro será de irritación peritoneal con iguales síntomas que una colecistitis. El cuadro infeccioso va desde fiebre hasta cuadros sépticos. El tratamiento es la realización de antibioticoterapia adecuada en general son bacterias intestinales como escheriquia coli, enterococo, bacterioides flagilis por lo que realizamos un plan de antibióticos para abscesos hepáticos: metronidazol, clindamicina.

La cirugía es de urgencia una vez estabilizado el paciente, son cuadros graves, la cirugía debe ser evacuar y drenar el foco séptico, asegurar que no hay pasaje o apertura en la vía biliar, y evitar la contaminación peritoneal.



QH supurado obsérvese las alteraciones de la

De lograrse la evacuación completa la mejoría es rápida, de persistir grave el paciente hay que descartar la posibilidad de formación de nuevos abscesos intrahepáticos.

Siempre dejamos drenada la cavidad y no realizamos resección de la adventicia visceral solo de la emergente y de evidenciarse comunicación biliar dejamos drenada la vía biliar principal.

## Quiste hidático abierto y evacuado en vía biliar.

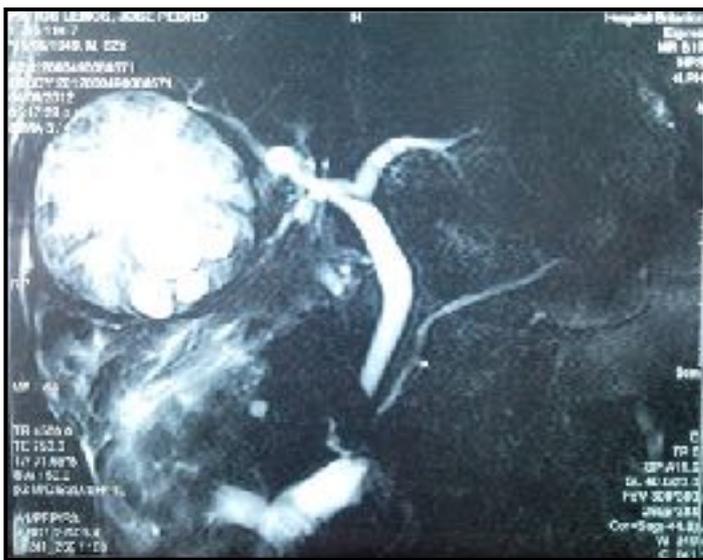
Es cuando ocurre el pasaje de membranas o vesículas hijas desde el quiste hacia la vía biliar principal causando la obstrucción del flujo biliar en el colédoco provocando una colangitis, estas vesículas o restos de membranas pueden migrar hacia el duodeno pero pueden obstruir completamente la desembocadura de la vía biliar.

Esta es la complicación más frecuente entre 5 al 8 %, en general ocurre en quistes grandes centrales topografiados en los segmentos VIII, IV, II-III. Para que exista pasaje de membranas hidáticas o vesículas hijas a la vía biliar la comunicación quisto biliar debe ser importante y en general es de uno de los hepáticos o de un canal segmentario.

La clínica es muy variada: episodios dolorosos tipo cólico con ictericia fugaz, que retroceden rápidamente y pueden ser confundidos con una hepatitis viral, o simples cólicos hepáticos hasta cuadros de colangitis supurada o inclusive colangitis séptica, con shock.

El diagnóstico lo realizaremos frente a una colangitis con imagen de un gran quiste hidático de topografía central, que son los que se abren en la vía biliar.

La realización de una TC o colangiografía (CRNM) es fundamental para poder identificar las relaciones con la vía biliar y sobre todo con la confluencia ya que estos quistes en general están involucrando a la misma.



Colangiografía resonancia que muestra la relación del QH con los segmentarios del VIII

No realizamos colangiografía endoscópica retrograda, excepto en casos de colangitis séptica donde tiene indicación formal la papilotomía endoscópica retrograda, porque estos pacientes deben ser operados de urgencia y la inyección de contraste de manera retrograda puede agravar el cuadro infeccioso.

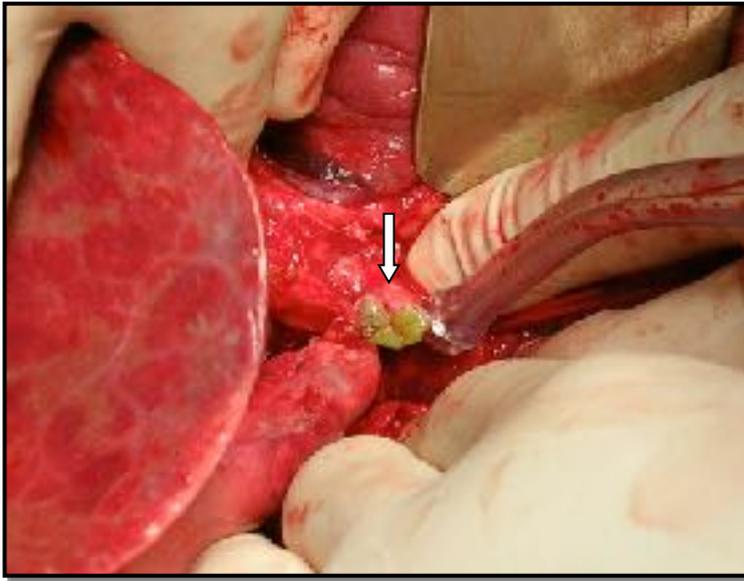
Las medidas de sostén de funciones vitales, antibioticoterapia adecuada, corrección de la coagulación e internación en sala de cuidados intensivos para llevarlo a cirugía en las mejores condiciones posibles son medidas que adoptamos siempre.

El tratamiento quirúrgico apuntará a varios polos: el quiste, la vía biliar principal y la vía biliar accesoria.

Realizada una incisión amplia - bi subcostal o M. Benz - teniendo las mismas precauciones que en la cirugía de los quistes multivesiculares, aislamiento del quiste con compresas, seguido de evacuación del mismo con grueso trocar de Oschner o Devé. Evitamos introducir y llenar la cavidad hidatídica con suero hipertónico de cloruro de sodio al 30% para impedir el pasaje al árbol biliar, y así prevenir el riesgo de provocar una colangitis esclerosante secundaria. Para esterilizar la cavidad, utilizamos una compresa embebida en dicho suero hipertónico cubriendo la comunicación con una gasa.

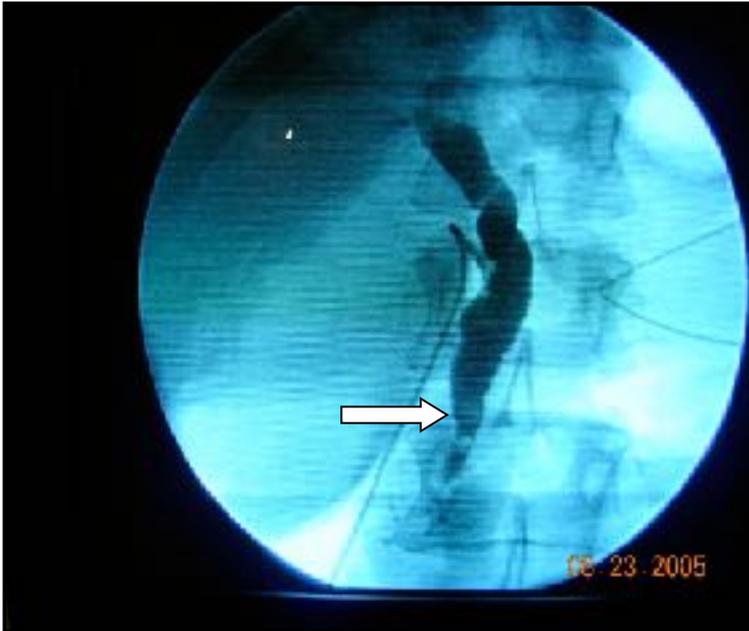
Esperamos 7 minutos para la acción escolicida del suero.

El abordaje de la vesícula biliar y la colecistectomía lo consideramos obligatorio, porque puede haber vesículas hijas y restos de membrana en su interior. La cateterización del cístico permitirá la exploración colangiográfica del árbol biliar y mostrara el contenido de la vía biliar, la localización de la fistula quisto biliar y tener una vía de acceso para control y manejo posoperatorio de la vía biliar principal.



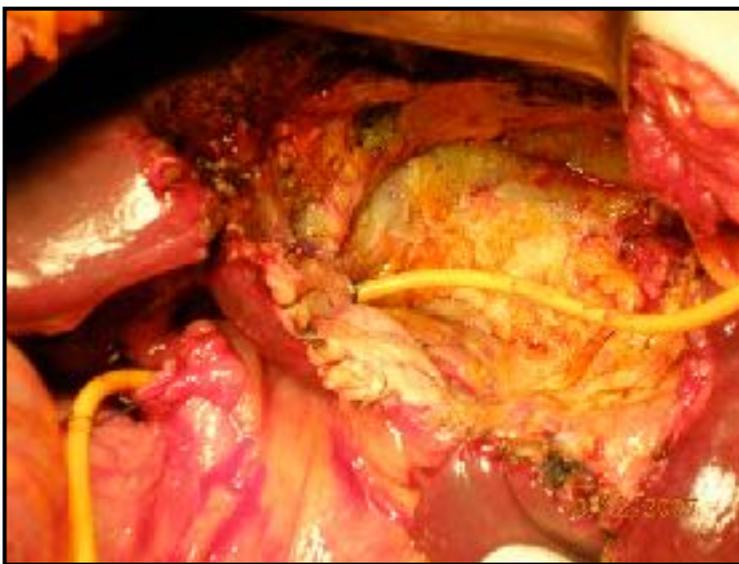
Apertura del cístico  
saliendo restos de  
membranas por la

Existan o no membranas o restos obstruyendo la vía biliar principal siempre abordaremos y abrimos el colédoco, de tener restos serán extraídos con pinzas o cestillas de dormía y realizaremos un lavado profuso con suero fisiológico. Todas estas maniobras deben realizarse con cuidado que evitar la contaminación del peritoneo con vesículas hijas y escólices que puedan estar en la vía biliar, hay que colocar una mecha de próstata en el hiato de Winslow y proteger toda el área con otras compresas.



Colangiografía  
transcística Vesículas  
hijas en colédoco distal.

La apertura de la vía biliar principal es para dejar drenada la misma con un grueso tubo de Kehr y disminuir la presión intra coledociana, para minimizar la fuga biliar intraquistica. Se utiliza otro tubo de Kehr, para realizar la desconexión quisto biliar.



Desconexión quisto biliar  
del hepático izquierdo  
cercano a la confluencia.  
El otro kehr degravita la

Resecamos la adventicia emergente y no avanzamos en la resección de la adventicia parenquimatosa, porque en general son pacientes graves, cursando una colangitis séptica, muchas veces con disfunción hepato/renal. La epiploplastia y un drenaje aspirativo de la cavidad residual, son las maniobras finales.

A estos pacientes les asociamos tratamiento con albendazol postoperatorio durante tres meses.

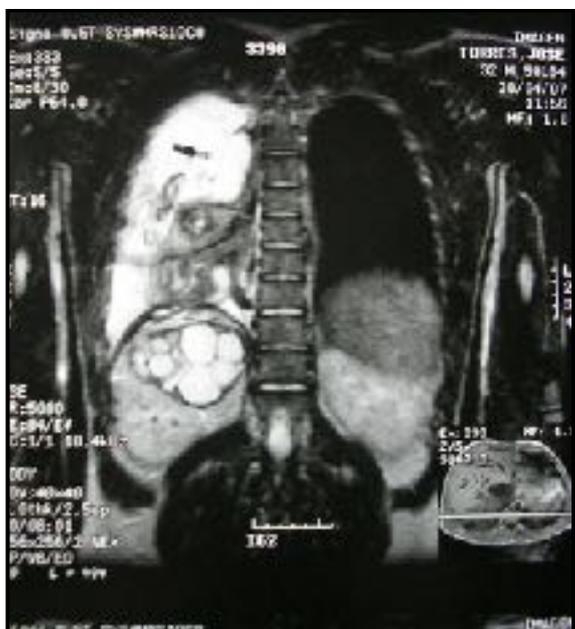
## Complicaciones por migración hacia el tórax

### Transito hidatídico hepato torácico.

La expectoración de “hollejos de uvas” ya permite realizar el diagnóstico de un tránsito hepato bronquial. Las vesículas hijas rotas son expulsadas a través de los bronquios, pueden constituir cuadros con relativa poca sintomatología y gravedad o ser verdaderos cuadros de insuficiencia respiratoria y sepsis de origen abdominal o pulmonar que ponen gravemente en riesgo la vida del paciente.

Los quistes hidaticos de segmentos superiores o sea los que contactan directamente con el diafragma, son los que migran hacia el tórax, lo hacen por un doble mecanismo, por un lado el crecimiento expansivo del quiste que empuja lamina y orada el diafragma y por otro la presión negativa intra torácica que favorece la transición hacia el tórax. Lo hacen hacia el hemitórax derecho siendo más que excepcional la transición al hemitórax izquierdo; que se ve en tránsitos de quistes hidaticos esplénicos.

Es la tercera complicación mas vista luego de la supuración y de la apertura en vías biliares.



Tercera recidiva de QH hepático que se manifiesta como transito hepato

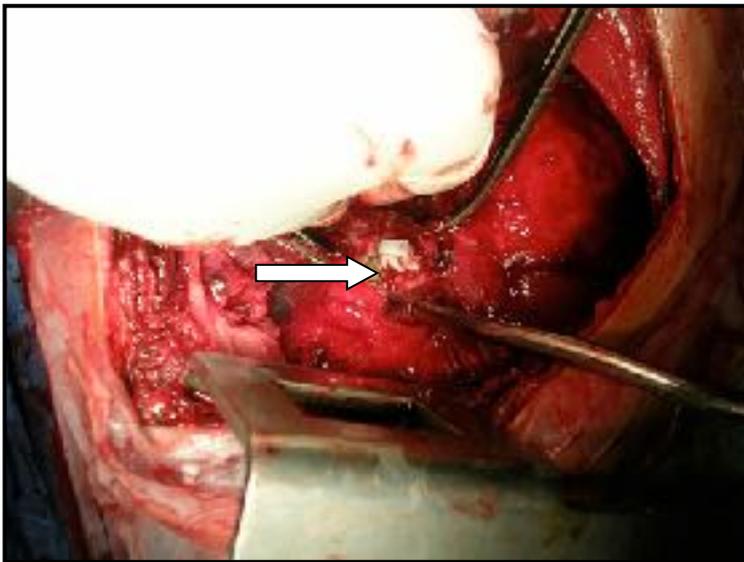
Los quistes que son de mayor tamaño, con adventicias gruesas y calcificadas son los que más frecuentemente migran hacia el tórax.

Generalmente, además están abiertos en vías biliares y algunas veces abiertos y evacuados en vías biliares, donde la hipertensión a ese nivel

causada por la obstrucción por las vesículas hijas y restos de membranas en el colédoco, termina desencadenando el tránsito.

Para que se produzca el tránsito hepato torácico debe estar íntimamente adherido el hígado al diafragma. Al contactar la adventicia con el diafragma por reacción de cuerpo extraño se produce una sinequia del espacio sub frénico, adhiriéndose firmemente englobando al diafragma progresivamente hasta lograr perforarlo.

La perforación del diafragma ocurre en uno o varios sitios, con orificios alrededor de 2 cm. Al contactar con la pleura la misma reacción fibrosa se genera sinequiando el parénquima pulmonar al diafragma quedando así constituido un trayecto parenquimatoso sin derrame pleural con la consiguiente supuración y cavitación pulmonar, que finalizara cuando el contenido del quiste que constituye esta cavidad se abra y evacue en un bronquio constituyendo así el tránsito hepato bronquial.



**Comunicación  
diafragmática del QH  
obsérvese vesículas hijas  
en vías de transitación.**

Otra eventualidad que se puede dar es un derrame reaccional de la pleura que en vez de sinequiar el pulmón al diafragma lo aleja. Al existir un derrame reaccional, de producirse el tránsito lo hará hacia la cavidad pleural libre constituyendo un tránsito hepato pleural generando un hidátido tórax.

La expresión clínica más dramática de un tránsito hepato bronquial es la llamada “vómica hidática”, en general está precedida por episodios clínicos premonitorios o prodrómicos que son: tos persistente quintosa, dolor en base de hemitórax derecho, hemoptisis discreta, halitosis, cuadro febril mantenido.

De los antecedentes muchas veces existe la noción de cirugías previas por quiste hidático hepático, los signos físicos más frecuentes son: matidez de la base del hemitórax derecho, ensanchamiento de la misma y no es infrecuente que estos pacientes sean tratados como portadores de neumonía que evolucionan tórpidamente al tratamiento antibiótico.

El tránsito ocasiona a nivel pulmonar la formación de una caverna más o menos importante que terminara por abrirse en uno o más bronquios ocasionando lo que se conoce como vómica hidática. Esta supuración pulmonar se acompaña de un cuadro febril, muchas veces séptico con tos intensa y disnea que determinan una insuficiencia respiratoria grave que puede requerir asistencia respiratoria mecánica.

Cuando se abre la cavidad a los bronquios es cuando se produce la vómica hidática, expectoración con gran fetidez, nauseabunda, acompañada de hemoptisis y donde se puede ver en algunos casos la presencia de bilis.

Más raro es que ocurra una hidatidoptisis que es la expulsión por la vía aérea de líquido hidático salado transparente de escasa o nula fetidez donde se pueden encontrar vesículas hijas; esta situación se da en tránsitos de quistes que no están abiertos en vías biliares y en migraciones de contaminación peritoneales sub diafragmáticas.

La expectoración purulenta y con fetidez se mantiene durante mucho tiempo y no se resuelve espontáneamente porque la cavidad pulmonar es alimentada desde el quiste hepático que tiene paredes gruesas no colapsables y con comunicación con la vía biliar por lo tanto es obvio que el tratamiento debe ser siempre quirúrgico.

El poner al paciente en condiciones de tolerar la cirugía es una tarea difícil, debemos tratar de eliminar la neumonitis y la insuficiencia respiratoria de estos pacientes en el preoperatorio.

Cuando ocurre la vómica los cambios radiológicos con la aparición de una cavidad con nivel desplazable es muy frecuente.

Muchas veces el diagnóstico se realiza al colocar un drenaje pleural en un derrame con un cuadro de sepsis e insuficiencia respiratoria obteniéndose material hidático, membranas y bilis (hidático tórax-colehidático tórax).

## **Tratamiento quirúrgico**

En primer lugar debemos elegir correctamente la oportunidad de la intervención.

Es necesario realizar un correcto tratamiento médico intenso de la neumonitis que estos cuadros acarrear, fluidificar secreciones, fisioterapia

respiratoria, drenaje postural, antibioticoterapia, optimizando la función pulmonar antes de embarcarnos en la cirugía.

La vía de abordaje a elegir para el tratamiento de ésta complicación es causa de debate.

Puede practicarse un doble abordaje en forma simultánea torácico y abdominal, o resolver en actos quirúrgicos separados la hidatidosis pulmonar y hepática. **(35)**

Las antiguas incisiones de toraco freno laparotomía han caído en desuso y no se deben realizar.

Los cirujanos torácicos plantean realizar un único abordaje del quiste hepático y el tránsito al pulmón por vía trans torácica pero es imposible el dominio de los pedículos vasculares hepáticos para el tratamiento del polo abdominal.

En el año 2003, Sahin **(35)** publicó su experiencia en 48 pacientes con hidatidosis pulmonar y del domo hepático simultáneas, que fueron intervenidos en un único procedimiento por vía transtorácica, resolviendo los quistes hepáticos por vía trans diafragmática luego de solucionada la hidatidosis pulmonar. Beltrán de Heredia **(36)** y Yuste **(37)** establecieron los pilares de esta cirugía: desconexión hepato torácica, tratamiento de lesiones endo torácicas, tratamiento de la perforación diafragmática, tratamiento de la cavidad residual del quiste hidático, y tratamiento de la obstrucción de la vía biliar si la hubiera; lo que indefectiblemente requeriría un abordaje abdominal.

El polo torácico implica muchas veces la decorticación pulmonar, localización de todas las perforaciones diafragmáticas, aspirar las vesículas hijas de la cavidad residual hepática, resección del parénquima pulmonar afectado por el absceso e identificar las comunicaciones biliares de la cavidad hidática hepática.

En los casos de pacientes con mal estado general hemos optado por resolver el foco pulmonar y por vía trans diafragmática drenar la cavidad residual hidática hepática a manera de quistostomía.

El tratamiento de las lesiones torácicas estará de acuerdo a los hallazgos quirúrgicos; si existe severa destrucción pulmonar la realización de segmentectomías, lobectomías e incluso neumonectomías puede ser necesaria. **(38)**

En el caso de las complicaciones pleurales (hidátidotórax), la extracción de las membranas más la realización de una decorticación pleural está indicada en todos los casos.

Terminado el abordaje torácico y si el paciente está estable se realizara la laparotomía y se actúa sobre el quiste hidático hepático de acuerdo a las condiciones anatómicas antes referidas. Es posible que en estos casos no realicemos quistectomias o sea resección completa de la adventicia para no prolongar el tiempo quirúrgico por razones de estabilidad del paciente.

El abordaje debe ser adecuado a las condiciones del enfermo, si al resolver el polo torácico constatando que la cavidad residual hepática no presenta comunicación con la vía biliar y nos aseguramos de su completa evacuación (para ello muchas veces usamos la óptica de la cirugía laparoscópica que nos permite una adecuada visualización de la cavidad residual), cerramos la brecha diafragmática, sin realizar abordaje abdominal.

### **Complicación por Rotura al peritoneo.**

La contaminación peritoneal por rotura de un quiste hidático se puede producir en dos situaciones: traumática o por contaminación quirúrgica durante la cirugía.

### **Peritonitis hidática aguda**

En el primer caso la rotura de un quiste a la cavidad abdominal implica el pasaje del líquido hidático y de vesículas hijas al peritoneo, pudiendo ocasionar dado su alto poder antigénico una reacción alérgica que puede ir desde un simple rash cutáneo al shock anafiláctico.

El contacto del líquido hidático y en ocasiones de bilis con el peritoneo desencadena la reacción del peritoneo por agresión biológica y química configurando una verdadera peritonitis aguda.

De operarse el paciente en etapa aguda se deberá realizar una cuidadosa toilette peritoneal aspirando y retirando todas las membranas y vesículas hijas con un profuso lavado con suero fisiológico. No debe jamás utilizarse en estos casos la solución de suero hipertónico al 30% porque ocasionará una absorción masiva de sodio con el consecuente coma hiperosmolar causando la muerte del paciente. El lavado profuso secado de la cavidad peritoneal y tratamiento del polo hepático seguido de un prolongado tratamiento con antiparasitarios puede reducir las posibilidades de desarrollo peritoneal de vesículas hijas en el futuro.

### **Peritonitis hidática enquistada**

Aquí la ruptura del quiste visceral al peritoneo no desencadena una reacción aguda tan intensa y existe una reacción crónica que encapsula y enquista el proceso, entre el epiplón mayor y el peritoneo parietal. El crecimiento de múltiples vesículas hijas determina el llamado grueso vientre

hidático que en general es bien tolerado y su forma remeda a una ascitis por hipertensión portal.

El tratamiento es el aspirado del contenido líquido y la resección del epiplón mayor, la contaminación peritoneal por ruptura de vesículas es la regla por lo que debe ser seguido por un intenso tratamiento antiparasitario.



Grueso vientre hidático por siembra peritoneal.

Bolsa hidática reseçada junto con el epiplón mayor véase las vesículas hijas.

La enfermedad de Caroli, también conocida como ectasia comunicante de la vía biliar, o quistes comunicantes, se caracteriza por dilataciones multifocales y segmentarias de los grandes ductos biliares intrahepáticos, por lo cual se mantiene la comunicación con la vía biliar.

Esta patología se caracteriza por tener base genética, la herencia es autosómica recesiva y se describen dos tipos: una forma pura, la Enfermedad de Caroli, causada por una alteración en la remodelación de las placas ductales y otra denominada Síndrome de Caroli, que se asocia a fibrosis hepática congénita.

Es una dilatación quística congénita de la vía biliar intrahepática con una prevalencia muy baja afecta a los dos sexos por igual, y se expresa en

adultos jóvenes siendo sintomáticos el 60% de los casos antes de los 30 años de edad.

El aspecto exterior del hígado es normal, estando el hígado cruzado por innumerables dilataciones saculares o ampulares de los pequeños canales biliares luego de la segunda o tercer división.

## Diagnostico Imagenológico

Radiológicamente se manifiesta como dilataciones fusiformes o saculares de los ductos biliares intrahepáticos de hasta 5 cm. de diámetro; frecuentemente contienen litiasis pigmentarias intraductales múltiples.

Las imágenes en la TC y la Colangio RNM muestran dilatación no obstructiva, sacular o en cuentas de rosario de los conductos biliares intrahepáticos, distribución que puede comprometer un segmento, un lóbulo o distribuirse difusamente en el parénquima hepático.

Luego de la administración de contraste es patognomónico de esta enfermedad distinguir un pedículo fibrovascular que muestra realce dentro de los conductos intrahepáticos dilatados. Hallazgo que corresponde a una rama de la vena porta envuelta pero no contenida por los conductos biliares dilatados (“central dot sign”).

Las complicaciones en la enfermedad de Caroli se deben mayormente a estasis biliar, que lleva a colangitis y formación de cálculos de bilirrubina. Evolutivamente puede llevar a la formación de cirrosis biliar secundaria así como aumento de la incidencia de colangiocarcinoma en el 3% de los casos. (39,40)

Para su diagnostico debe recurrirse a la colangio resonancia nuclear magnética y nunca a la opacificación de la vía biliar por colangio endoscópica retrograda dado el altísimo riesgo de desencadenar una colangitis séptica mortal.

## Clínica

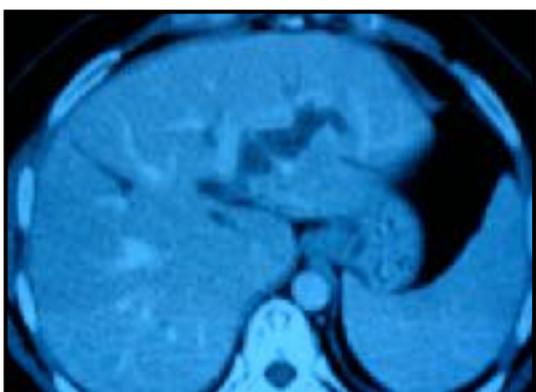
La presentación clínica de esta enfermedad es de una colangitis pero muy frecuentemente la ictericia es leve o no presentan elevación de bilirrubinas en el 50% de los casos. El examen físico puede encontrar una hepatomegalia pero no hay signos de hipertensión portal ni de insuficiencia hepática.

El tratamiento médico de la colangitis secundarias a la estasis biliar y litiasis intrahepática, en base a antibioticoterapia prolongada y ácido ursodexoycolico, puede hacer retroceder los episodios febriles.

## Tratamiento quirúrgico

La cirugía de resección mediante hepatectomía en las formas segmentarias o lobares es curativa cuando la enfermedad es segmentaria.

En los casos de enfermedad difusa el trasplante hepático está indicado seleccionando cuidadosamente los pacientes en función de diversos factores: curso clínico de la enfermedad, reiteración de empujes de colangitis, presencia de cirrosis biliar secundaria y condición nutricional del paciente y sus comorbilidades (41).



A. Enfermedad de Caroli sectorial del hígado izquierdo.



B. Pieza de hepatectomía izquierda muestra la dilatación de la vía biliar intrahepática.

## Fibrosis hepática congénita.

Es más frecuente que la enfermedad de Caroli se caracteriza por afectar a niños y recién nacidos, es una enfermedad quística pero la dilatación de los canalículos biliares solo puede evidenciarse al microscopio. El aspecto es de una pseudo cirrosis con fibrosis peri portal, la clínica es de hipertensión portal, siendo la colangitis menos frecuente.

## NEOPLASIAS QUISTICAS.

### Benignas.

#### Cistoadenoma.

Los cistoadenomas hepáticos son infrecuentes, caracterizados por la recidiva y su potencial maligno.

La edad de presentación ocurre a los 40 años, predominando en el sexo femenino, originados en restos ectópicos de conductos biliares, suelen tener entre 10 a 20cm y cuyo contenido es mucinoso.

Se presentan como una lesión quística uni o multilocular, presentándose más frecuentemente en el lóbulo derecho.

El diagnóstico se basa en la imagenología (Ecografía, TC y RNM), observando una formación anecoica redondeada, de bordes irregulares con septos y ecos en su interior. La presencia de nódulos murales y calcificaciones e infiltración de órganos vecinos orientan a malignidad.



Cistoadenoma  
Topografiado sobre la

Los marcadores tumorales elevados en el líquido del quiste (CEA y CA 19-9), sugieren malignidad y se consideran complementarios; no permitiendo diferenciar con seguridad su carácter benigno de maligno, por lo que se impone el estudio histológico completo de la pared del quiste.



El lecho de resección una vez completada la misma.

## **Malignas.**

### **Cistoadenocarcinoma.**

El Cistoadenocarcinoma hepático es una neoplasia quística maligna poco frecuente con manifestaciones clínicas inespecíficas. Se presentan en la sexta década de la vida y con mayor frecuencia en el sexo femenino.

La única opción terapéutica es la resección completa de la lesión, así sea asintomática.

La supervivencia global luego de la resección completa a los 3 años de los cistoadenocarcinoma resecados es del 75%, en comparación con el 40% y 22% del hepatocarcinoma y del colangiocarcinoma respectivamente. **(42)**

### **HAMARTOMAS. Complejos Von Meyenbourg.**

Las lesiones hepáticas conocidas como complejos de Von Meyenbourg, fueron descritas por este autor en 1918 y constituyen malformaciones de la placa ductal en etapas tardías de la embriogénesis, durante el crecimiento periférico de los ductos biliares y pueden incluirse dentro de las enfermedades fibropoliquísticas del hígado. **(43)**

Son hamartomas que se caracterizan por dilatación de los pequeños conductos biliares o dilataciones quísticas de los mismos con epitelio biliar, rodeado de un estroma fibroso.

El diagnóstico imagenológico, muestra en la ecografía múltiples nódulos de variada ecogenicidad distribuidos en ambos lóbulos y la tomografía computada muestra pequeñas áreas, múltiples e irregulares con escasa realce que no aumenta luego de la inyección de contraste venoso. (44)

Estos microhamartomas son usualmente asintomáticos y su diagnóstico incidental. Cuando son múltiples pueden verse asociados al aumento de la gamma-glutamilo transferasa (GGT) y en forma excepcional pueden asociarse a colangiocarcinomas periféricos, lo cual ha sugerido su posible malignización. (45)

### SEUDOQUISTES.

Son raros y representan menos del 0,5% del total de lesiones quísticas hepáticas. Son cavidades de aspecto quístico que carecen de revestimiento epitelial. Originados frecuentemente como consecuencia de un traumatismo hepático, tienen su origen en la disrupción del parénquima hepático con la consecuente acumulación biliar o sangre originada en un hematoma subcapsular. El antecedente traumático o de una cirugía hepática orientan al diagnóstico.



Paciente que sufrió traumatismo abdominal 5 meses antes TC de control muestra lesión quística post

De ser asintomáticos la conducta expectante se recomienda, ya que la gran mayoría involuciona en forma espontánea. De presentar sintomatología se recomienda el drenaje percutáneo del mismo.

## BIBLIOGRAFIA

1. Sanfelippo P., Beahrs O., Weiland L. Cistic disease of the liver. *Ann Surg.* 1974; 179: 922-925.
2. Jones WL, Mountain JC, Warren KW. Symptomatic nonparasitic cysts of the liver. *Br J Surg* 1974; 61: 118-23.
3. Trotter JF, Everson GT. Benign focal lesions of the liver. *Clin Liver Dis* 2001; 5: 17-42
4. Bristowe F: Cystic disease of the liver associated with a similar disease of the kidneys. *Trans Pathol Soc Lond.* 1856; 7:229-234.
5. Turnes A. La hidatidosis como problema de salud publica. Una mirada histórica. Colonia del Sacramento, Uruguay, 142 páginas. Ed: Organización Panamericana de la Salud, Asociación Internacional de Hidatidología y Comisión Nacional de Zoonosis. Colonia de Sacramento. Uruguay. Diciembre 2009.
6. Moschowitz E. Non-parasitic cysts (congenital) of the liver with a study of aberrant bile ducts. *American Journal of Science*, 1906; 131- 674
7. Von Meyenburg H. Über die Zystenleber. *Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathologie*, Jena, 1918, 64: 477-532.
8. Tikkakoski T, Makela JT, Leinonen S, Päivansälo M, Mekikanto J, Karttunen A et al. Treatment of symptomatic congenital hepatic cysts with single-session percutaneous drainage and ethanol sclerosis: technique and outcome. *J Vasc Interv Radiol* 1996; 7: 235-9.
9. Ortiz Gonzalez J, Gracida N., Sanchez R., Reyes M.  
Quistes hepáticos no parasitarios.  
*Cir.Gen.* 2002;24:326-334
10. Everson GT, Emmett M, Brown WR, Redmond P, Thickman D. Functional similarities of hepatic cystic and biliary epithelium: studies of fluid constituents and in vivo secretion in response to secretin. *Hepatology* 1990; 11: 557-65.
11. Litwin DE, Taylor BR, Langer B, Greig P. Nonparasitic cysts of the liver. The case for conservative surgical management. *Ann Surg* 1986; 205: 45-8.
12. Sanchez H., Gagner M, Rossi R., Surgical management of nonparasitic cysts liver disease. *Am J.Surg.* 1991;161:113-119

13. Cowles R., Mulholland M. Solitary hepatic cysts. *J Am Coll.Surg.* 2000; 191: 311-321.
14. Edwards J.Eckhauser F., Knol J., Strodel W., Appelman H. Optimizing surgical management of symptomatic solitary cysts. *Am Surg.* 1987;53:510-514.
15. Taylor R, Langer B. Current surgical management of hepatic cyst disease. *Advances in Surg* 1998; 31: 127-48.
16. Cruz.F., Huete A., Lesiones focales del hígado.En: *Hígado.* Stoopen M., Garcia R. Ed: *Journal.* Buenos Aires 2009.
17. Buscarini L, Fornari F Bolondi L Colombo P, Livraghi T, Magnolfi F, Rapaccini GL, Salmi A. Ultrasound-guided fine-needle Biopsys of focal liver lesions: Techniques, diagnostic accuracy and complications. A retrospective study on 2091 biopsies .*J.Hepatol* 1990; 11:344-348.
18. De Santibañez E, Mazza O, Quiñonez E. Quistes hepáticos no parasitarios. *Cirugia Digestiva.* 2009; IV-409: 1-10.
19. Lin TY, Chen CC, Wang SM, Treatment of nonparasitic cysts disease of the liver: A new approach to therapy with polycystic liver. *Ann Surg* 1968; 168: 921-927.
20. Mazza Oscar, Fernandez D., Pekolj J., Pfaffen G., Sanchez R., Molmenti E, De Santibañez E. management of nonparasitic hepatic cysts. *J Am Coll Surg* 2009;209:733-739 .
21. Manterola C., Pineda V., Vial, Grupo Mincir. *Rev Chilena de Cirugia.* 2007; 59: 264-271.
22. Onori P, Franchitto A, Mancinelli R, Carpino G, Alvaro D, Francis H, Alpini G, Gaudio E. Polycystic liver diseases. *Digestive and Liver Disease.* 2010; 42: 261-271.
23. Morino M, De Giulli M, Fiesta V, Garrone C, laparoscopic management of sintomatic non parasitic cysts of the liver. *Ann Surg.* 1994; 219: 157-164.
24. Moya A.,Torres,R.,Mir J. Transplante hepático en pacientes con lesiones hepáticas benignas. *Cir Esp.* 2008;84:60-66
25. Gemmel M, Roberts M, Beard T. et al. Control of Echinococcosis. In: *Manual on Echinococcosis in Humans and Animals: a public health problem of global concern.* (Eckert J, Gemmel M, Meslin F, Pawlowski Z) 195-203 WHO/OIE. France. 2001.
26. Larrieu E, Belloto A, Arambulo P, Tamayo H. Echinococcosis quística: epidemiología y control en América del Sur. *Parasitol Latinoam.*

- 2004; 59: 82 - 89.
27. Cabrera P, Lloyd S, Haran G et al. Control of Echinococcus Granulosus in Uruguay: evaluation of different treatment intervals for dogs. *Vet Parasitol.* 2002; 103: 333-40.
  28. Larghero P., Venturino W., Broli, G., Equinococosis Hidatidica del abdomen. Montevideo: Delta editorial, 1962.
  29. Perdomo R. Estudio epidemiológico de hidatidosis. *Rev. Med. Uruguay* 1990; 6: 34-47.
  30. Gharbi H, Hassine W, Brauner M, Dupuch K. Ultrasound examination of the hydatid liver. *Radiology.* 1981; 139: 459-463.
  31. Gupta N, Javed A, Puri S, Jain S, Sing S, Agarwal AK. Hepatic Hydatid: PAIR, Drain or Resect? *J. Gastrointest Surg.* 2011;15(10): 1829-36.
  32. Perdomo R., Morelli R., Carriquiry L., Chifflet J., Bergalli L. Choledocostomie trans-hepatico kystique en cas de kyste hydatique ouvert dans les voies biliaires. *Nouv.Press.Med.* 1977 ;6 :747-749.
  33. Perdomo R, Geninazzi H, Santana CH, et all. Abertura lateral de los conductos biliares principales en la adventicia hidatica. Su tratamiento por desconexión quisto biliar. *Cir. Uruguay* 1984; 54: 84.
  34. Praderi R. Hidatidosis tratamiento quirurgico. En. Findor J., Sapunar I. *Enfermedades del Hígado.* Ed. Akadia. Buenos Aires .1985. Pag 577
  35. Sahin E, Enön S, Cangir AK. Single-stage transthoracic approach for right lung and liver hydatid disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126:769-73
  36. Beltrán de Heredia J, Ramos G. Tránsitos hidatídicos hepatotorácicos. *Rev Quir Esp* 1977; 1: 23-28.
  37. Yuste MG, Duque JL, Heras F. Evolution thoracique des kystes hydatiques du foie et ses complications, *Ann Chir* 1984; 2:153-157.
  38. Miguelena J., Güemes A, Ramírez J.. Tránsitos hidatídicos abdominotorácicos. *Cir Esp* 1992; 52: 98-102
  39. Choi B, Lee J, Kim S, Han M. Caroli disease: central dot sign in CT. *Radiology.* 1990; 174: 161-163.
  40. Sood G, Mahapatra J, Khurama A, et al. Caroli disease: computed tomographic diagnosis. *Gastrointest Radiol.* 1991; 16: 243-244.

41. Hori T, Oike F, Ogura Y, Ogawa K, Hata K, Yonekawa Y, et al .Liver transplantation for congenital biliary dilatation: a single-center experience. *Dig. Surg.* 2010:492-501.
42. Lauffer J, Baer H, Maurer C , et al. Biliary cystadenocarcinoma of the liver: the need for complete resection. *Eur J Cancer.* 1998; 34: 1845-51.
43. Desmet VJ. Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: variation on the theme “ductal plate malformation”. *Hepatology* 1992; 16: 1069-83.
44. Bailador A, Vivas S., Rueda R. Multiple bile-duct hamartomas (Von Meyenburg complexes. *Rev. Esp.Enferm. Dig.* 2006; 98: 306-307
45. Röcken C, Pross M, Brucks U, Ridwelski K, Roessmer A. Cholangiocarcinoma associated with multiple bile duct hamartomas. *Arch Pathol Lab Med* 200