

HOSPITAL REGIONAL "MARTIRES DEL 9 DE ABRIL", SAGUA LA GRANDE

Quiste hepático solitario gigante. No parasitario*

Por los Dres.:

NANCY AGÜERO BELLO** y VICENTE CHARON MARRON***

Agüero Bello, N.; Charón Marrón, V. *Quiste hepático solitario gigante. No parasitario.* Rev Cub Ped 49: 4, 1977.

Se presenta un caso muy insólito, de quiste hepático solitario, congénito, no parasitario en una niña de edad preescolar. Se destaca la talla gigante del quiste y su amplio contenido hemático. Se enfatiza en la importancia de pensar en este diagnóstico para su posible solución terapéutica en tiempo preciso.

La poca frecuencia de esta entidad, más notoria en la infancia, nos motiva para la presentación de este caso pediátrico y la revisión de la entidad.

Los primeros informes se atribuyeron a *Sir Benjamin Brodie* (1846); posteriormente *Michol* (1856) describe esta enfermedad a través de estudios necrópicos.¹⁻³ Desde entonces se han descrito más de 350 casos, en la literatura médica mundial.

Más recientemente han informado casos, autores como *Davis* (1937), *Geist* (1955), *Flagg y Robinson* (1967).¹

En la literatura médica cubana se informa un caso por *Alavez*¹ (1962), tres casos por *Macías*¹ (1965) y otro por *García Gutiérrez*¹ (1966), todos en pacientes adultos.

Según *Russell*,² el término "quiste solitario del hígado" es específico y no debe ser confundido con quiste de retención, degeneración u otros tipos diferentes de quistes encontrados en el hígado, y debe ser totalmente separado de la poliquistosis hepática o enfermedad quística.

Algunos autores la consideran como una manifestación de la enfermedad poliquística; sin embargo, la mayoría tiende a considerarlo una entidad diferente.²

Estas discusiones sobre su etiopatogenia, y que sea o no separada de la enfermedad poliquística han hecho que su clasificación sea también discutida.²

Existen algunas clasificaciones, entre ellas la de la clínica *Hermanos Mayo*¹

* Trabajo presentado en la II Jornada Provincial de Pediatría en Santa Clara, Abril 24 de 1976.

** Especialista de I grado en anatomía patológica. Hospital Regional "Mártires del 9 de Abril", Carretera circuito norte km 2, Sagua la Grande.

*** Especialista de I grado en pediatría. Hospital Regional "Mártires del 9 de Abril", Carretera circuito norte km 2, Sagua la Grande.

y la de *Miño*² que está algo más en detalle, la cual exponemos a continuación:

Clasificación de los quistes hepáticos

- I. Seudoquistes:
 - traumáticos
 - degenerativos (por reblandecimientos neoplásicos)
- II. Quistes verdaderos:
 - parasitarios
 - no parasitarios
 - congénitos (enfermedad quística del hígado)
 - enfermedad poliquística difusa
 - quiste único solitario
 - quiste por retención, secundario a obstrucción biliar o linfática
 - quistes neoplásicos (cistoadenoma, dermoide, y teratoma quístico)

Otros autores simplemente los dividen en parasitarios y no parasitarios.^{7,11}

Anatomía patológica

Localización preferencial en el lóbulo derecho, cara anteroinferior, de talla variable, en ocasiones imposible disecar el parénquima hepático unas veces circundante y otras pediculado.

De forma redondeada u oval, superficie opaca o translúcida, unilocular o bilocular, con trabeculaciones internas, y un espesor de la pared hasta de 7 mm; de contenido líquido en cantidad variable (de algunos ml hasta casos que han sido informados con 1 700 ml);² de color amarillo cetrino, pero en ocasiones —por complicaciones intraquísticas— se presenta con contenido hemorrágico, supurativo o bilioso.^{1,2}

Histológicamente se encuentra revestido por epitelio cúbico o cilíndrico, que puede en ocasiones faltar debido al gran crecimiento y presión intraquística.

Si existe el epitelio, éste se encuentra rodeado por una capa hialinizada de

tejido conectivo, donde puede observarse la dilatación de algunos conductillos biliares, vascularización, seguido de la continuidad del parénquima hepático adyacente, el cual puede encontrarse comprimido y existir en el resto del tejido hepático signos inflamatorios de pericolangitis o colangitis.^{2,11}

Clinicamente presenta caracteres comunes: predomina en pacientes del sexo femenino en proporción de 4 a 1, entre la cuarta y sexta décadas de la vida, de curso asintomático hasta que por su crecimiento establece aumento de volumen del abdomen o compresión de vísceras vecinas y produce dolor en hipocondrio derecho, náuseas o vómitos. En ocasión de infestarse remeda los síntomas de la colecistitis.^{11,12}

*Mihov*¹³ informa un caso con marcada ascitis en un niño de un año.

El diagnóstico es difícil establecerlo clínicamente, y la mayoría de las veces se realiza por punción, laparoscopia, en el acto quirúrgico, o pudiera ser planteable a través de los Rx cuando produce desplazamiento de vísceras abdominales, principalmente estómago y duodeno; por último, el diagnóstico a gran número de pacientes se ha realizado en la mesa de necropsia.^{1,2}

Las complicaciones como torceduras, hemorragias, supuración, perforación, etc. han sido informados en la mitad de los casos.¹¹

Como tratamiento, aunque predominantemente quirúrgico, también se ha empleado: la aspiración, drenaje, marsupialización, resección, en parte, con sutura y obliteración de la cavidad, así como completa resección del quiste o su anastomosis al tracto intestinal.^{11,15}

La mortalidad posoperatoria es baja.¹⁹

Presentación del caso

Paciente S.S.A.; HC: 75117; sexo: femenino; raza: blanca; con historia de haber realizado su primer ingreso el 13-3-1972, a los dos años de edad, por presentar aumento de volumen del abdomen.

Refiere la madre que a los 11 meses de edad comenzó a notar aumento prominente del abdomen; en esa oportunidad le realizaron exámenes complementarios y la remitieron a su casa diciéndole que estaba bien. Meses posteriores, al notar que el abdomen continuaba aumentando de tamaño, es remitida para ingreso en este centro.

La historia clínica constata:

APF: madre de 7 embarazos y de 7 fetos viables; sin antecedentes patológicos de importancia; parto eutócico y hospitalario. Peso 6 libras y 9 onzas al nacer. No trastorno perinatal. Niega ictero. Caída del cordón a los 6 días, no infección, no sangramiento. Desarrollo psicomotor normal. Inmunización completa. Alimentación correcta.

APP: Sin importancia.

Datos principales al examen físico. Peso: 12,6 kg.

Abdomen prominente en forma difusa, efectúa movimientos al ritmo respiratorio; a la percusión se aprecia timpanismo en línea media y matidez en flanco derecho.

Maniobra de Tarrazal positiva, no se auscultan ruidos hidroaéreos, a la palpación no se precisa borde inferior del hígado y no se constata esplenomegalia.

Riñones palpables.

Exámenes complementarios: medulograma con la siguiente conclusión eosinofilia y signos ligeros de déficit de hierro. No se observan células en roseta que sugieran neuroblastomas.

Rx: desplazamiento de vísceras abdominales, predominantemente estómago y duodeno al examen baritado.

Hb: 12,1 g; leucocitos: 9 600; stab: 0,1; seg: poli: 68; mono: 01; linfo: 36; plaquetas: 185 000; coagulación: 10; sangramiento: 1½ minuto.

- bromosulfaleína: 3% retención a los 45 minutos
- orina: citoquímico dentro de límites normales
- eritrosedimentación: 17; serología: negativa
- transaminasa pirúvica: 18 unidades
- bilirrubina: directa 0,11 mg; total 0,21 mg
- ácido vanílico mandélico: positivo
- coprocultivo: negativo; ácido úrico: 3,05 g; colesterol: 225 mg
- glicemia: 95 mg; urea: 29 mg
- heces fecales: negativo; proteínas totales: 7,1 g
- serina: 3,2; globulina: 3,9
- células LE: negativas

Permanece ingresada hasta el 22-3-1972. Los padres plantean alta a petición, por lo que no se concluye el diagnóstico.

Segundo ingreso: se realiza el 30-11-1975, a los 5 años de edad.

MI: aumento de volumen del abdomen.

Refieren los familiares que estuvo hospitalizada en La Habana, durante 8 días en el mes de noviembre de 1973.

Sin tratamiento, no experimenta modificación del abdomen hasta el día antes de su ingreso que le notan aumento de tamaño brusco de abdomen, acompañado de fiebre de 40°C. Vómitos líquidos en número de 4 a 5, dificultad al defecar, anorexia y deshidratación intensa.

Al examen físico: peso: 21 kg; niña de preschool de 5 años de edad con aspecto y estado general tomado, muy grave.

Piel y mucosa: palidez extrema con lesiones de piodermitis diseminada. Llama la atención el marcado aumento de volumen del abdomen.

Circunferencia abdominal: 76 cm; consistencia renitente. Se aprecia circulación colateral. A la palpación, debido a la distensión que presenta no se puede precisar la existencia de visceromegalia.

AR: FR: 56 por minuto; dificultad respiratoria manifiesta, taquicardia. FC: 200 por minuto.

Se cumple tratamiento con cefalotina a las dosis normadas, cloruro de potasio, hidratación parenteral, penicilina cristalina; transfusión de sangre fresca; debido al estado de gravedad permanece con estricta vigilancia en el departamento de cuidados especiales del servicio de pediatría; presenta paro cardiorrespiratorio a las diez horas de ingresada, por lo que se le aplican medidas de reanimación artificial con equipo resucitador. Se le aplica masaje cardíaco extratorácico, sin que se recupere; se le constatan los signos reales de la muerte a las 9 a.m. del 1º de diciembre de 1975.

Estudio necrópsico: Al abrir la cavidad abdominal emana 500 cc de líquido de aspecto vinoso. De las vísceras abdominales lo más notable está dado por una gran hepatomegalia que desplaza las vísceras vecinas y que se extiende su lóbulo derecho hasta la fosa iliaca de este lado.

Este lóbulo derecho se presenta renitente, recubierto por tejido hepático, de color rojo pálido.

Al corte a este nivel se comprueba estar formado este lóbulo en su totalidad por formación quística gigante de 30 cm de diámetro mayor, imposible disecarlo del parénquima hepático que lo rodea (figura 1).

Se muestra su superficie interna trabeculada y biloculada, de color grisáceo y un contenido de líquido vinoso de 1 000 cc y el resto formado predominantemente por coágulos de sangre de apariencia reciente (figura 2).



Figura 1. *Hepatomegalia por quiste hepático solitario, no parasitario, imposible disecarlo del parénquima hepático,*



Figura 2. *Detalle macroscópico del quiste con su gran contenido hemorrágico.*

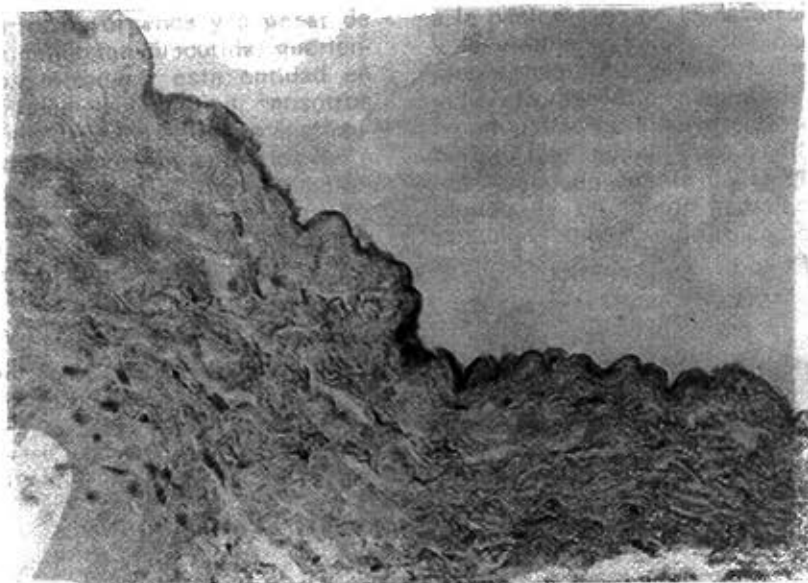


Figura 3. Borramiento marcado del epitelio quístico por la gran presión intraquística,

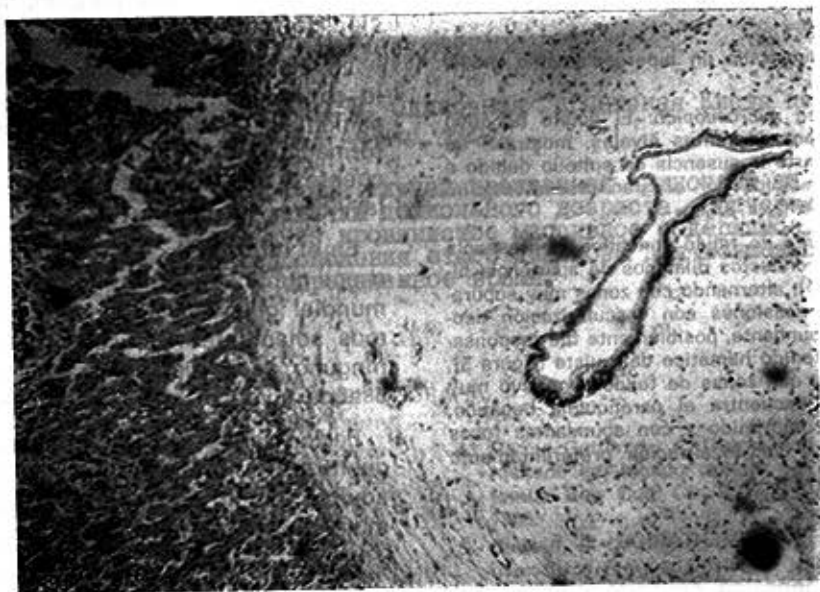


Figura 4. Limite entre el tejido hepático comprimido y la pared del quiste con un conductillo de apariencia biliar.

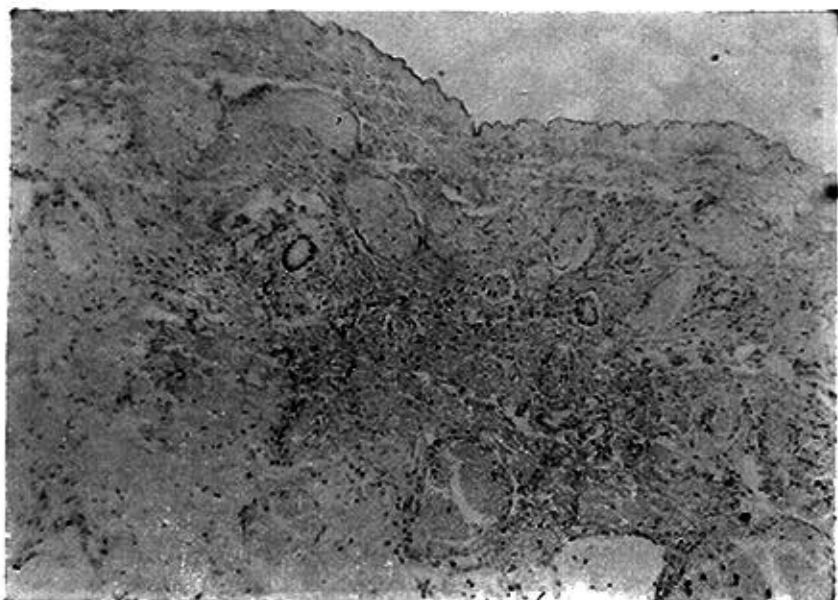


Figura 5. Marcada vascularización con focos de abscedación en el tejido quístico.

La elevación de los diafragmas, predominantemente el derecho, había producido una atelectasia más marcada de este pulmón. En el resto de las vísceras no se encontraron quistes, ni microquistes.

El bazo mostraba un hiperesplenismo moderado.

Al examen microscópico: El quiste hepático en cortes por diferentes niveles, mostraba en su mayor parte la ausencia de epitelio debido a la atrofia recibida por el gran crecimiento intraquistico (figura 3).

En su pared de tejido conectivo la presencia aislada de conductos dilatados de apariencia biliar (figura 4), alternando con zonas muy supurativas y en ocasiones con vascularización neoformativa abundante, posiblemente fue responsable del contenido hemático del quiste (figura 5). Continuando con zonas de tejido conectivo muy amorfo, se encuentra el parénquima hepático, adyacente comprimido y con abundantes focos leucocitarios, con localización preferentemente pericolangítica.

COMENTARIOS

Quiste hepático solitario gigante del lóbulo derecho con focos de abscedación y contenido hemático abundante.

Los quistes solitarios no parasitarios del hígado son tan excepcionales, dice *Stokes Munroe*,¹² que justifica la publicación de todo caso que se presenta.

Los hechos más notables en este caso lo constituyen ante todo la edad de la paciente que, aunque la entidad está informada en cualquier edad, es más frecuente después de la cuarta década de la vida.

En el informe de la mayor parte de los casos publicados en la literatura médica mundial que *Geist*¹³ recopila, encontramos solamente 19 casos de infantes y ninguno específicamente a la edad de 5 años como el que presentamos.

En la literatura médica cubana se encuentra el informe de 5 casos, todos en adultos, por lo que este caso es el primero que se registra en infante.

Es también muy notorio la talla gigante de este quiste hepático a esta edad, que ocupaba la casi totalidad del abdomen con la complicación final de la he-

morragia intraquistica. El no encontrar quistes en otros órganos y a pesar de la etiopatogenia tan discutida, queriendo algunos introducir esta entidad en la enfermedad poliquística, nosotros creemos que dado los estudios anatómicos realizados, nos encontramos ante una entidad nosológica perfectamente individualizada como quiste hepático solitario no parasitario, con el resto del parénquima hepático formado en su ma-

yor parte por una pericolangitis; aunque a la paciente no se le desarrolló ictero, y la sintomatología evolucionó silenciosamente, hasta sus primeros dos años de vida, el diagnóstico clínico de distintas hepatopatías no incluyó el de quiste hepático, que aunque raro y difícil, debe ser tenido en cuenta en el diagnóstico clínico de un tumor hepático para su posible solución quirúrgica, en tiempo preciso.

SUMMARY

Agüero Bello, N.; Charón Marrón, V. *Non-parasitic giant solitary hepatic cyst*. Rev Cub Ped 49: 4, 1977.

A very rare case of congenital, non-parasitic, solitary hepatic cyst in a pre-school girl is presented. Both the giant size of the cyst, and its high hematic contents are pointed out. The possible occurrence of this condition should be taken into account in order to find, in due time, a therapeutical solution.

RESUME

Agüero Bello, N.; Charón Marrón, V. *Kyste hépatique solitaire géant, non parasitaire*. Rev Cub Ped 49: 4, 1977.

On présente un cas très rare de kyste hépatique solitaire, congénital, non parasitaire, chez une fille en âge préscolaire. On met l'accent sur la taille géante du kyste et son vaste contenu hématique. On souligne l'importance de penser à ce diagnostic pour sa possible solution thérapeutique dans un temps précis.

РЕЗЮМЕ

Агуэро Бейо, Н., Чарон-Маррон, В. *Одиночная гигантская киста печени, не паразитарная*. Rev Cub Ped 49: 4, 1977.

Представляется очень необычный случай врожденной одиночной не паразитарной кисты печени у девочки дошкольного возраста. Подчеркивается гигантский размер кисты и её кровянистое массивное содержимое. Указывается на важность предположения этого диагноза для возможного терапевтического лечения в определенное время.

BIBLIOGRAFIA

1. Alavez Martín, E. Quiste hepático solitario congénito del hígado. Rev Cub Med 1: 34-9 mayo-junio de 1962.
2. Bockus, H. L. Gastroenterología. Tomo III. 2da. Edic. Ed. Salvat, 557, 1969.
3. Macías Castro, I. y otros. Quiste hepático solitario. Rev Cub Med 4: 385-401, 4-6, 1965.
4. García Gutiérrez, A. Quiste solitario no parasitado del hígado tratado por cistoyenotomía. Rev Cub Cir 9: enero-febrero, 45, 1966.
5. Russell, R. C. Ruptured solitary cyst of the liver. Br J Surg 59: 919-920, Nov. 1972.
6. Laguirge, L. A. y otros. Quiste solitario no parasitario del hígado. A propósito de 2 ob-

- servaciones. Prensa Med Arget 46: 1046-9, 24 abril, 1959.
7. *Miño, C. et al.* Large congenital solitary cyst of the liver (classification and bried etiopathogenic review). Rev Esp Enferm Apar Dig 26: 167-89, Feb. 1967.
 8. *Peltohallio, P. et al.* Solitary nonparasitic cyst of the liver. Int Surg 46: 61-5, Jul. 1966.
 9. *Anderson, M. C.; Shields, T. W.* Large solitary nonparasitic cyst of liver. Report of a case in which both major hepatic lobar were involved. AMA Arch Surg 80: 296-9, Feb. 1960.
 10. *Geist, D. C.* Solitary nonparasitic cyst of the liver. AMA Arch Surg 77: 867, 1955.
 11. *Glanzman, S. et al.* Treatment of solitary nonparasitic cyst of the liver. New York J Med 60: 3684-7, 15 Nov. 1960.
 12. *García Morán, J.* Nonparasitic cyst of the liver. A propos of a case of solitary cyst. Maroc Med 41: 866-8, Sept. 1962.
 13. *Mihov, C. et al.* A large congenital solitary cyst of the liver, presenting the clinical picture of ascitis. Folia Med (Plovdiv) 6: 133-5, 1964.
 14. *Moreaux, J. et al.* Solitary biliary cyst of the liver. Arch Fr Mal App Dig 60: 203-24, Apr.-May., 1971.
 15. *Spiro, R. K.* Single large nonparasitic hepatic cyst. Case report. Am J Gastroenterol 34: 156-8, Aug. 1960.

Recibido: setiembre 6, 1976.

Aprobado: enero 25, 1977.