

Enfermedad quística del hígado 34

BERNARD LANGER
STEVEN GALLINGER

Es una experiencia bastante común para el cirujano encontrar quistes simples, en forma incidental, durante una laparotomía efectuada por otras razones. Con el desarrollo de los métodos de estudio por imágenes y no invasores, esas lesiones quísticas están siendo encontradas con una frecuencia creciente aunque sus relaciones con ciertos síntomas resultan muy difíciles de establecer.

El quiste hepático que se encuentra con mayor frecuencia en la sociedad occidental es el congénito, relacionado con el desarrollo. Una forma rara de este tipo de afección es la enfermedad poliquística, que muchas veces afecta sólo los riñones aunque en ocasiones alcanza también el hígado. Los tumores hepáticos pueden, algunas veces, presentar conformación quística o pueden tener componentes quísticos, como sucede con el cistoadenoma y el cistoadenocarcinoma. En algunas zonas del mundo, la equinocosis produce la lesión quística que con mayor frecuencia requiere un tratamiento quirúrgico. Las anomalías quísticas de las vías biliares pueden ser confundidas con quistes hepáticos y son consideradas en los capítulos correspondientes referidos a las afecciones de esas estructuras (cuadro 34-1).

QUISTES HEPÁTICOS CONGÉNITOS

Incidencia y herencia

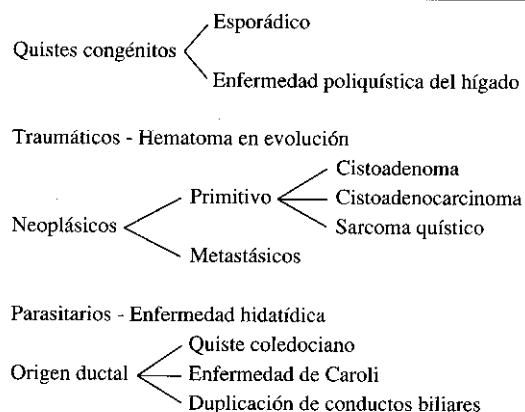
La verdadera incidencia de los quistes congénitos del hígado es difícil de establecer porque la mayor parte de los pacientes que portan esas lesiones son asintomáticos. En una serie quirúrgica publicada por la Clínica Mayo, Sanfelippo y col. encontraron una incidencia de

cerca de 17 casos por cada 10.000 exploraciones abdominales realizadas.⁶¹ En las autopsias se encuentran índices parecidos.²⁷ Los grandes quistes solitarios congénitos se presentan en forma esporádica, no hereditaria, mientras que la enfermedad poliquística tiene un definido componente genético en su presentación. Por otra parte, la forma de la herencia de la enfermedad poliquística del hígado, sus manifestaciones clínicas y la asociación con síndromes extrahepáticos, hacen conveniente clasificarla en: 1) enfermedad poliquística del niño y, 2) del adulto.

Enfermedad poliquística del niño

La enfermedad poliquística de la infancia es hereditaria, con características autosómicas re-

Cuadro 34-1. Clasificación de las lesiones quísticas del hígado



gresivas. En base a la edad de presentación y el grado de compromiso renal existente, Blyth y Ockenden han subdividido esta afección en cuatro grupos: 1) perinatal, 2) neonatal, 3) infantil y 4) juvenil.¹²

La enfermedad poliquística de la infancia, incluyendo los cuatro subgrupos descritos por Blyth y Ockenden, afecta los riñones y el hígado de modo uniforme y presenta una lesión patológica del hígado que es constante.⁴² El hígado no presenta alteraciones macroscópicas y no se encuentra agrandado. Ambos lóbulos están invadidos en forma difusa aunque la invasión monolobular puede aparecer, en especial, en el lado izquierdo. A simple vista no se observan formaciones quísticas, pero el estudio histológico muestra pequeños quistes recubiertos de una pared muy delgada, constituida por una capa de epitelio cilíndrico o cuboidal y conteniendo líquido claro. Se observa un aumento absoluto del número de canalículos biliares intrahepáticos y pueden encontrarse microhamartomas biliares, descritos por Von Meyenburg como acúmulos periportales de conductos biliares redondeados.³⁷ Adams y col. han encontrado conductos biliares dilatados en forma irregular, con ausencia de conductos interacinarios principales.¹ Se puede observar fibrosis e inflamación en el parénquima, cerca de los tractos portales.⁶⁶ Aunque estas lesiones microscópicas específicas son propias de la enfermedad poliquística infantil del hígado, Sherlock y otros han puesto en evidencia la superposición entre pacientes con enfermedad poliquística de hígado y aquellos con otras afecciones congénitas hepáticas, como la fibrosis congénita y a las anomalías biliares (por ej. la enfermedad de Caroli). El término "enfermedad fibropoliquística hereditaria" se utiliza, algunas veces, para denominar estas diferentes asociaciones.⁶⁶

Enfermedad hepática poliquística del adulto

La enfermedad poliquística del adulto es una entidad bien definida, diferente de la variedad observada en el niño. Se transmite en forma genética de manera autosómica dominante. En el adulto, el hígado se encuentra ocupado en toda su extensión por quistes que se pueden observar a simple vista aunque, de nuevo, puede haber casos de afección unilobular. El líquido contenido en los quistes es claro, incoloro o ligeramente amarillento. Este líquido es segregado por el epitelio biliar funcional que recubre los quistes y su composición es parecida a la de la fracción de la bilis humana independiente de las sales biliares.³⁷

En la enfermedad poliquística del adulto es frecuente la presencia de los complejos histológicos señalados por Von Meyenburg. Las anomalías extrahepáticas que aparecen en estos pacientes son quistes del bazo, del páncreas, de los ovarios, de los pulmones y de los riñones.⁶⁴ La incidencia de los quistes renales es variable, tal como se observa en diferentes series publicadas. Como los quistes renales son de mayor significación clínica que los del hígado, la mayor parte de los trabajos han examinado la prevalencia de los quistes hepáticos en pacientes con esa alteración quística de los riñones. De acuerdo con la técnica por imágenes que se ha utilizado, los quistes hepáticos se han encontrado entre el 29 y el 75% de los pacientes con riñones poliquísticos.³⁴ La incidencia aumenta con la edad y es mayor en las mujeres que en los hombres.³¹ Se estima que la presencia de quistes renales, en pacientes con hígados poliquísticos, se encuentra entre el 50 y el 60%.^{45,64}

La conocida asociación entre enfermedad poliquística del hígado y poliquistosis renal ha sido cuestionada en los últimos tiempos. En un extenso estudio de autopsias, Karhuner y Tenhu casi no han encontrado superposición entre ambas enfermedades.⁴⁰ En una revisión efectuada sobre 22 pacientes con cualquiera de esas afecciones, su asociación se observó en sólo una ocasión. Estos datos requieren confirmación ya que existen fuertes evidencias en contrario.^{31,46,54}

Quistes hepáticos esporádicos, solitarios o múltiples

Los quistes hepáticos solitarios, uniloculares o multiloculares, se presentan desde el punto de vista macroscópico de tamaño variable, con superficie lisa, brillante y de color gris azulado. Están compuestos por tres capas. La interna presenta un epitelio que se parece al de las vías biliares (fig. 34-1). La capa media es tejido conjuntivo compacto y la externa contiene tejido conjuntivo laxo y vasos sanguíneos y biliares comprimidos.^{19,33} El líquido existente dentro de estos quistes es claro y de consistencia fluida o semiviscosa.

Etiología

La naturaleza del desarrollo de los quistes congénitos del hígado no está aclarada aunque diversas teorías han sido propuestas. La presencia de epitelio de tipo biliar en las paredes quísticas hace posible suponer que esas formaciones aparecen como consecuencia de alguna anomalía en la diferenciación y organiza-

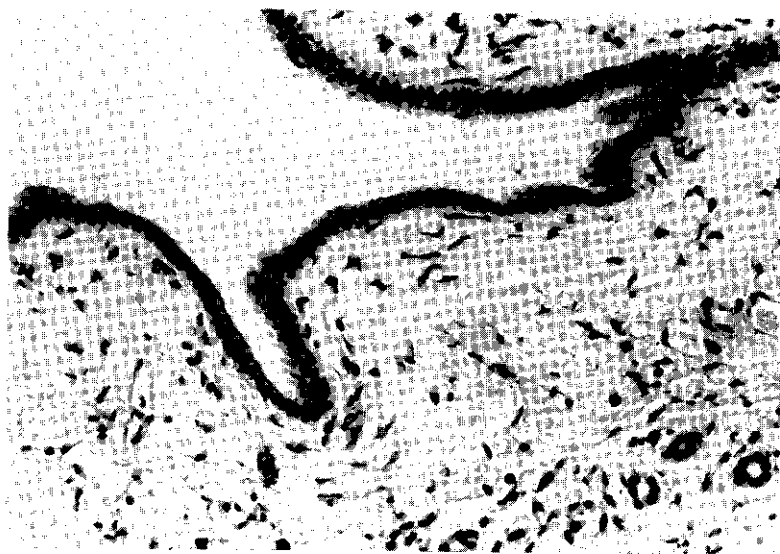


Fig. 34-1. Microfotografía de la pared de un quiste de vía biliar. Se observa su pared recubierta por una capa epitelial formada por células cilíndricas. La pared del quiste está formada por pequeños conductos biliares, vasos sanguíneos y tejido conjuntivo fibroso. (Coloración con hematoxilina-eosina, X 350.) (Atención del Dr. M. J. Phillips.)

ción del árbol biliar. En el embrión, la superproducción de conductos se observa en forma normal. Meyenburg ha sugerido que una falla en la degeneración normal de esos conductos conduce a la formación de los quistes hepáticos.^{45,50} Otra teoría, más divulgada, es la de Moschowitz, quien formula que los quistes se desarrollan por una hiperplasia inflamatoria con obstrucción de conductos biliares aberrantes.³⁹ Dardik y col., por su parte, han propuesto que los quistes pueden ser simples malformaciones embrionarias provenientes de células epiteliales pluripotenciales del intestino anterior.²⁰

Historia natural y manifestaciones clínicas

Los quistes hepáticos de la enfermedad poliquística del niño suelen ser de escasa importancia porque la evolución de los pacientes está regida por la lesión renal. En una clasificación de esta enfermedad, propuesta por Blyth y Ockenden, se llamó la atención sobre la magnitud de gravedad de la alteración de la función renal, que en la forma perinatal era más grave y en la juvenil más benigna.^{12,42} Algunos niños, con la forma perinatal, son recién nacidos muertos mientras que otros mueren durante la infancia. Los niños que sobreviven desarrollan insuficiencia renal progresiva o fallo renal agudo.^{42,45} Casi siempre la función hepática se conserva durante toda la vida aunque pueden aparecer fibrosis hepática e hipertensión portal. También pueden observarse várices esofágicas y hemorragias por esa misma causa.¹⁵ Existe alguna confusión en la literatura respecto de la

lesión hepática observada en niños con el tipo juvenil de enfermedad poliquística del hígado. Es posible que la fibrosis hepática grave y la resultante hipertensión portal, observada en la enfermedad poliquística juvenil, dependan de la fibrosis hepática congénita.

Son similares la presentación clínica y las complicaciones, tanto de la enfermedad poliquística del adulto como del quiste congénito esporádico.^{28,41,61} Sin embargo, algo menos del 15% de los pacientes son sintomáticos. La mayor parte de las series publicadas indican una preponderancia de las mujeres entre los casos en que los quistes son sintomáticos; la relación mujer/hombre está cerca de 4:1. Los pacientes sintomáticos presentan una edad promedio de 58 a 60 años. Cuando aparecen síntomas, suelen estar relacionados con el efecto producido por la masa del quiste. Cerca de una tercera parte de los casos presentan dolor, un tercio muestran una masa palpable y el resto ofrecen síntomas secundarios a la compresión ejercida sobre las estructuras contiguas. La forma más común de presentación consiste en una sensación de pesadez abdominal acompañada de un dolor suave. El dolor es sordo y se localiza desde el epigastrio hasta el cuadrante superior derecho. Puede aparecer dolor intenso y agudo cuando se produce hemorragia, perforación o torsión del quiste. La compresión local del estómago se acompaña de saciedad temprana, vómitos y pérdida de peso. Muchas veces, cuando el quiste es grande, el paciente o el médico pueden palpar una masa no dolorosa.

Las complicaciones de los quistes hepáticos solitarios o múltiples son infrecuentes. La perforación y la hemorragia de los quistes hepáticos se producen con rara frecuencia aun cuan-

do se han publicado casos de estas complicaciones.^{31,69} La torsión aguda de un quiste móvil sobre su pedículo puede adquirir características clínicas propias de un abdomen agudo. De acuerdo con las publicaciones existentes, la infección se presenta con mayor frecuencia que las anteriores complicaciones.^{14,31} La mayor parte de los pacientes con infección corresponden a poliquistosis hepáticas. No es conocido el mecanismo de esa infección. Grunfeld y col. observaron que la infección secundaria puede aparecer luego de un episodio de colangitis aguda o septicemia, aun cuando no exista comunicación directa del quiste con las vías biliares.³¹ La infección del quiste puede dar resultados catastróficos reforzando la impresión de Grunfeld y col. en cuanto a que la infección de algún quiste siempre debe considerarse frente a un paciente febril que porta una poliquistosis renal y hepática.³¹ Esos autores también han sugerido que la infección del quiste habrá de ser encontrada cada vez con mayor frecuencia porque la expectativa de vida de los pacientes con enfermedad poliquística del riñón ha mejorado debido a los trasplantes renales y a los requerimientos de inmunosupresión que siguen a ellos.

La ictericia asociada con la enfermedad poliquística del hígado suele ser obstructiva y de la variedad extrahepática; su causa más común es la compresión directa de las vías biliares.⁷⁰ Como se observa en la enfermedad poliquística de los niños, suele haber algunas veces hipertensión portal en los adultos con poliquistosis hepática y, por ello, es posible hallar ascitis y hemorragias digestivas por várices esofágicas.²² Es presumible que el mecanismo de esa hipertensión sea la intensa fibrosis intrahepática y la cirrosis secundaria al remplazo del parénquima hepático por múltiples quistes.³¹ La ascitis intratable y la compresión de la vena cava son complicaciones raras.⁵¹ Se han publicado algunos casos de degeneración maligna de los quistes hepáticos congénitos.¹¹

Diagnóstico

La amplia disponibilidad de procedimiento por imágenes no invasores ha simplificado el diagnóstico de los quistes hepáticos; de hecho, la ecografía utilizada como procedimiento inicial de descarte en presencia de diversas condiciones abdominales y pelvianas ha llevado a que ese diagnóstico se haga con mayor frecuencia, aun en quistes totalmente asintomáticos. La ecografía es el procedimiento que tiene el mejor índice costo/efecto, porque puede distinguir entre formaciones sólidas y quísticas así como aportar información respecto de la natu-

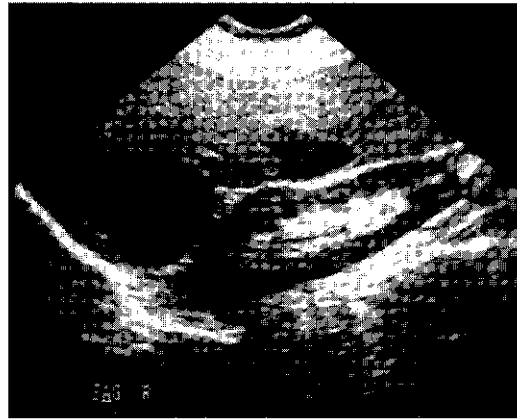


Fig. 34-2. Ecografía que muestra un pequeño quiste congénito del lóbulo derecho del hígado. Este paciente no presentaba síntomas vinculados con el quiste.

raleza de la pared quística y de su contenido, y del estado de los tejidos circundantes (fig. 34-2). Se han publicado casos de detección prenatal mediante la ecografía de grandes quistes hepáticos.¹⁷ La ecografía tiene la ventaja adicional de poder observar los riñones en forma simultánea pudiendo mostrar la concomitancia con quistes renales.

La tomografía computadorizada (TC) resulta de gran utilidad y precisión para obtener imágenes de quistes congénitos del hígado (fig. 34-3). Esos quistes hepáticos se observan como imágenes no reforzadas, de baja atenuación, contornos lisos y rellenos de líquido.⁴⁶ La TC permite estudiar, al mismo tiempo, el estado de los riñones. Características atípicas, como tabicamientos, elementos sólidos, irregularidades, espesamiento o calcificaciones de la



Fig. 34-3. Estudio con TC que muestra un quiste congénito único del lóbulo derecho del hígado. El paciente no tenía síntomas abdominales y fue seguido durante 6 años sin presentar modificaciones del tamaño del quiste.

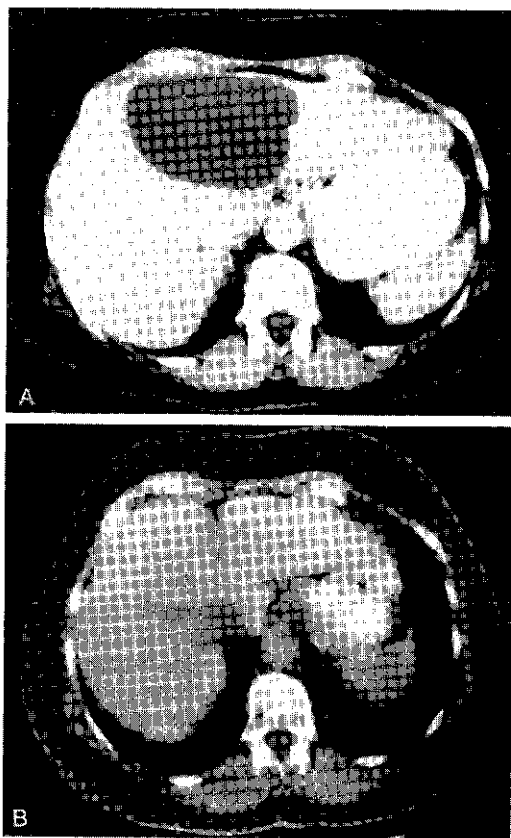


Fig. 34-4. A. TC que muestra un gran quiste congénito del lóbulo derecho del hígado en una mujer de 57 años de edad, quien presentó un dolor agudo como consecuencia de una hemorragia intraquística. B. TC obtenida luego del destechamiento amplio del quiste. Se puede observar un pequeño quiste residual formado por una escasa porción restante del epitelio de la pared del quiste. Luego de la operación la paciente permaneció asintomática durante 6 años.

pared del quiste, que se observan en las ecografías o la TC, sugieren la posible existencia de otro proceso y exigen otros estudios adicionales.^{32,62}

El efecto de masa dependiente de los grandes quistes hepáticos puede hacerse aparente en las radiografías de tórax o en los estudios con bario del tubo digestivo, pero esos métodos no son utilizados como instrumentos principales para el diagnóstico. Los rastreos con radioisótopos muestran, en forma típica, zonas "frías" en el hígado; la angiografía muestra lesiones avasculares, en general con hipervascularidad de sus bordes.

Las pruebas sanguíneas suelen informar resultados normales, a menos que haya habido un remplazo masivo del parénquima hepático por la enfermedad poliquística, en cuyo caso se pueden observar diferentes anomalías (elevación de la fosfatasa alcalina y de la bilirrubina).

La serología para hidatidosis puede ser útil para diferenciar un quiste congénito de otro hidatídico en pacientes que provienen de áreas endémicas de equinocosis.⁶⁸

Tratamiento

Teniendo en cuenta que los quistes hepáticos crecen en forma lenta y que raras veces condicionan complicaciones, se coincide en que los quistes asintomáticos o con molestias menores no requieren tratamiento alguno.^{41,58} Este enfoque debe ser considerado en términos generales ya que los quistes hepáticos están siendo descubiertos con mayor frecuencia por los médicos de cabecera a partir de la generalización del uso de la ecografía. Se debe considerar el tratamiento de los quistes que producen síntomas crónicos significativos, como dolor o efectos importantes de masa; el tratamiento es mandatorio para los quistes complicados por hemorragia, ruptura, infección o torsión. Las alternativas terapéuticas disponibles incluyen la aspiración con o sin inyección de agentes esclerosantes, el drenaje externo o interno, la resección completa o parcial del quiste y la resección hepática.

En la actualidad, la aspiración simple de los quistes hepáticos se menciona sólo como simple dato histórico. La elevada recurrencia que se obtiene luego de la aspiración no permite considerarla como un método terapéutico definitivo. En los últimos tiempos se ha efectuado la aspiración percutánea bajo control ecográfico, seguida por la inyección de un esclerosante en el quiste. Numerosos grupos han inyectado pequeños volúmenes de alcohol al 95% luego de la aspiración de quistes congénitos no complicados. Los informes iniciales son alentadores, pero todavía es demasiado pronto para establecer la seguridad y resultados en el largo plazo de este tratamiento.^{5,67} El drenaje externo, por sí mismo, tiene pocas posibilidades de ser curativo⁸ e introduce el riesgo de la infección; por lo tanto no debe ser utilizado en un quiste de hígado no complicado.

El tratamiento quirúrgico de los quistes simples no complicados debe ser emprendido sólo si la lesión es grande y sintomática. El objetivo del tratamiento es la extirpación de tanta pared quística como sea posible conservando el parénquima hepático. Ello puede conseguirse, en general, con un destechamiento amplio, ya que los quistes grandes se presentan, muchas veces, en la superficie hepática.^{8,49} Se reseca la pared visible del quiste y la delgada capa de hígado que la recubre dejando a la vista una cavidad plana revestida por epitelio (fig. 34-4 y 34-5). El borde de sección se sutura con todo cuidado

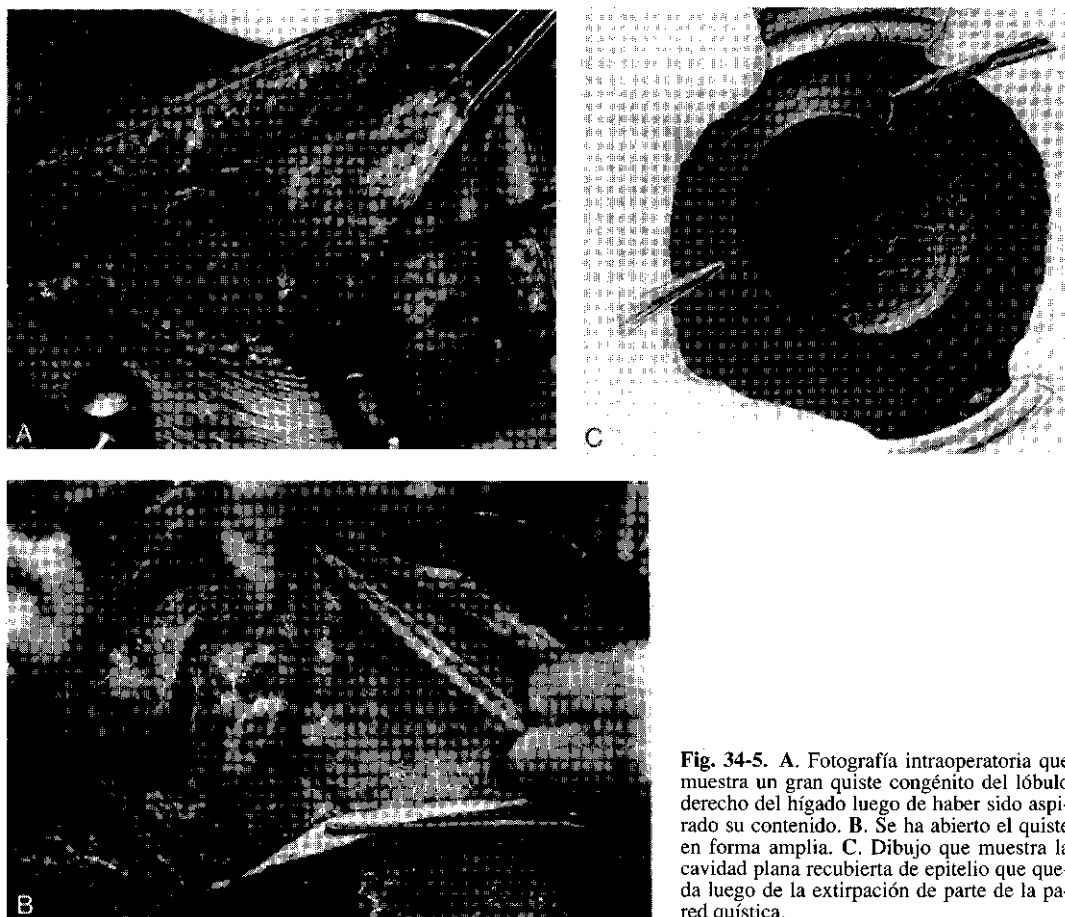


Fig. 34-5. A. Fotografía intraoperatoria que muestra un gran quiste congénito del lóbulo derecho del hígado luego de haber sido aspirado su contenido. B. Se ha abierto el quiste en forma amplia. C. Dibujo que muestra la cavidad plana recubierta de epitelio que queda luego de la extirpación de parte de la pared quística.

y, en forma minuciosa, cualquier comunicación existente con las vías biliares. La presencia de bilis dentro del quiste indica la comunicación biliar y si es encontrada debe cerrarse con puntos finos de sutura. El abandono de la cubierta epitelial del quiste hace posible la formación de otro; sin embargo, son pequeños y rara vez requieren otra intervención. El destechamiento amplio ha mostrado excelentes resultados.⁸ En 11 de nuestros pacientes tratados con este método, sólo 2 presentaron pequeños quistes recurrentes asintomáticos.⁴⁹ Se ha propuesto el drenaje interno con un asa intestinal en Y de Roux como el tratamiento de elección de los quistes que comunican con la vía biliar.⁷⁰ Sin embargo, esas anastomosis presentan tendencia a cerrar dejando el paciente con una cavidad infectada y no drenada, por lo tanto, esa derivación no debe ser el tratamiento de primera elección.⁴⁹ Si el quiste ya está infectado, debe ser drenado, pero esta operación puede combinarse con la resección de la pared quística, si las condiciones del paciente lo permiten. Este mismo enfoque debe aplicarse a los quistes complicados

con hemorragia. La fuente de la hemorragia suele ser el estiramiento capsular y muchas veces no se localiza durante la operación, por lo que la marsupialización y resección parcial del quiste tienen muchas probabilidades de ser curativas.

Ha sido recomendada por algunos autores la resección del quiste por enucleación, o acompañada de una resección hepática.²⁸ La enucleación puede ser bastante atraumática si existe un plano de clivaje entre el quiste y el hígado; sin embargo esta técnica puede ser peligrosa si el quiste es grande, se encuentra ubicado en una zona central y tiene sus paredes cercanas a conductos biliares o vasos de importancia. La resección hepática para los quistes grandes es una operación que tiene una morbilidad y mortalidad significativas que no se justifican por la naturaleza benigna propia de los quistes simples.

La enfermedad poliquística de hígado, observada en los adultos, produce un lento agrandamiento del hígado con pocas interferencias sobre la función hepática hasta los períodos



Fig. 34-6. TC de una mujer de 52 años de edad que presenta enfermedad poliquística del hígado y que había permanecido con síntomas leves durante 8 años.

más tardíos de su evolución³¹ (fig. 34-6). La enfermedad poliquística del riñón, que se asocia en el 50 al 60% de los pacientes con poliquistosis hepática, es una amenaza más importante para la vida del paciente. Cuando el hígado adquiere gran tamaño puede interferir con la capacidad funcional del paciente por su efecto de masa. Pueden haber manifestaciones de enfermedad hepática crónica así como hipertensión portal, esplenomegalia, ascitis y, algunas veces, hemorragias por várices esofágicas.

Los métodos quirúrgicos destinados a aliviar los síntomas relacionados con el tamaño del hígado son el destechamiento múltiple de los quistes superficiales y la fenestración, descritos por Lin y col.⁴⁷ Por desgracia rara vez existe un quiste dominante que pueda ser destechado y los destechamientos múltiples son de valor limitado. Si el proceso compromete una parte del hígado más que las otras, puede ser aconse-



Fig. 34-7. Fotografía de una pieza de resección de 2.170 g correspondiente al 50% de la masa hepática, resecada en una mujer de 37 años con síntomas importantes. Con esta operación se obtuvo una excelente paliación durante 4 años; la paciente murió 11 años después de la operación por complicaciones vinculadas con su afección hepática.

jable efectuar una resección mayor de la zona más afectada, siempre que exista parénquima hepático conservado en las restantes (fig. 34-7). Ambos métodos son paliativos pero pueden dar resultados de larga duración. Para los síntomas intratables se dispone en la actualidad de una nueva opción, el trasplante hepático que es curativo cuando resulta exitoso.⁶⁵

QUISTES HEPÁTICOS TRAUMÁTICOS

La hemorragia dentro del parénquima hepático puede aparecer luego de traumatismos abdominales abiertos o cerrados. La hemorragia se mantiene dentro del hígado mientras la cápsula permanezca intacta o se selle por sí misma. Estos quistes contienen sangre, bilis y tejido hepático necrótico. La ausencia de un verdadero epitelio de revestimiento demuestra que, de hecho, se trata de pseudoquistes.³⁹ A menos que estos pseudoquistes se infecten, es mejor tratarlos en forma expectante.

El infarto arterial del hígado, iatrogénico o debido a estados de hipercoagulabilidad, produce una necrosis isquémica y el desarrollo de quistes que contienen sangre y bilis. Doppman y col. han revisado la fisiopatología de estas lesiones y han encontrado que los quistes se desarrollan como consecuencia de la necrosis del epitelio de los conductos biliares, seguida de fibrosis y granulación alrededor de la zona infartada.²⁴

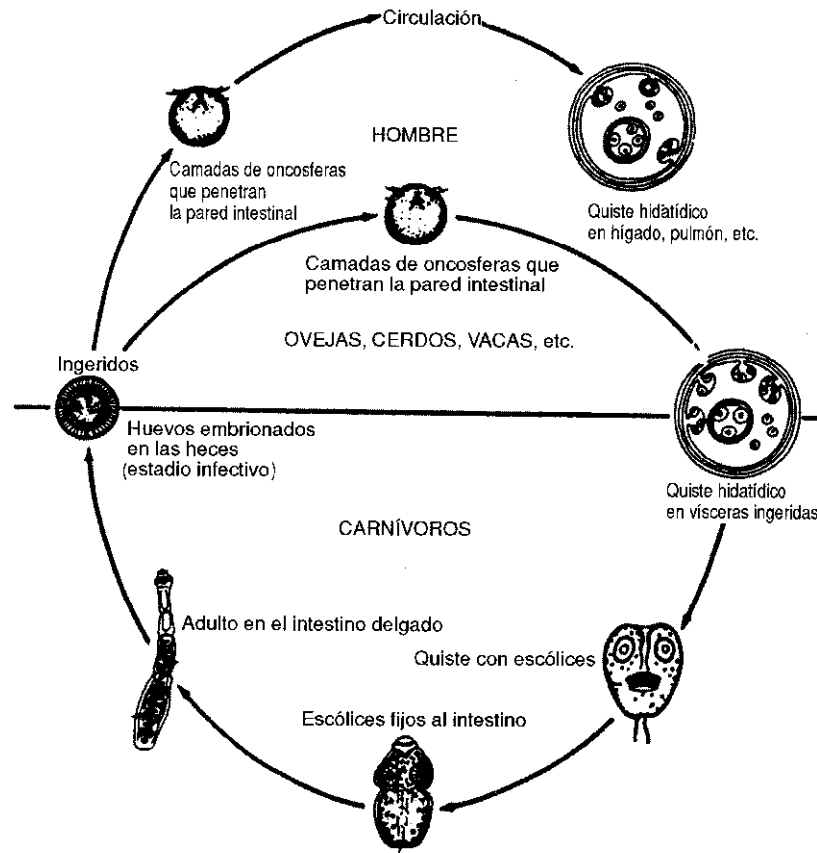
QUISTES NEOPLÁSICOS

Cistoadenoma y cistoadenocarcinoma

Los quistes neoplásicos verdaderos son raros en comparación con los congénitos. En la literatura mundial se han publicado menos de 100 casos de cistoadenomas y 50 de cistoadenocarcinomas. Como los quistes congénitos, los cistoadenomas benignos se presentan con mayor frecuencia en las mujeres de edad media. El quiste maligno tiene una distribución por sexo aun más manifiesta. Su presentación clínica es similar a la de los quistes congénitos: molestias epigástricas, dolor en el cuadrante superior derecho, masa palpable y, a veces, ictericia obstructiva.^{10,36,38}

Edmundson ha descrito los signos histológicos típicos.²⁵ A simple vista, el tumor es grande, se ubica en el lóbulo derecho, es multilocular y contiene líquido claro y mucinoso. En los cistoadenocarcinomas se observa con más frecuencia líquido hemorrágico. El estudio mi-

Fig. 34-8. Ciclo vital del *Echinococcus granulosus*. (Tomado de Strickland G. T.: Hunter's tropical medicine, 6th ed. Filadelfia, W. B. Saunders, 1984, p. 774.)



croscópico permite observar lesiones multiloculadas recubiertas con células benignas o malignas, productoras de mucina que, a menudo, muestran proyecciones polipoides en la cavidad quística. Se las considera como de origen congénito y tienen crecimiento lento. Se cree que los cistoadenocarcinomas derivan de los cistoadenomas porque la mayoría de ellos contienen una considerable extensión de tejido epitelial benigno.^{10,23,25}

La diferenciación clínica y radiográfica entre los quistes neoplásicos y los congénitos es difícil. Los estudios radiológicos de rutina o con contraste no dan resultados específicos. El radiólogo astuto puede ser capaz de detectar proyecciones papilares o irregularidades dentro de la cavidad del quiste.³⁶ Teniendo en cuenta que el diagnóstico radiológico es tan difícil, el cirujano debe estar preparado para reconocer la lesión durante la operación y efectuar la biopsia de la pared, frente a cualquier sospecha en cuanto a su verdadera naturaleza.

La sospecha preoperatoria o intraoperatoria de la existencia de un cistoadenoma o un cistoadenocarcinoma requiere efectuar una laparotomía. La enucleación simple puede ser segui-

da de recurrencias. Teniendo en cuenta la conocida capacidad potencial para convertirse en lesiones malignas, los cistoadenomas deben ser tratados con resecciones hepáticas. Los resultados alejados son buenos si se ha efectuado una adecuada resección. Se han publicado prolongadas supervivencias en pacientes a quienes se efectuaron resecciones hepáticas por cistadenocarcinomas no metastásicos.²³

QUISTES HEPÁTICOS PARASITARIOS (HIDATÍDICOS)

La enfermedad hidatídica del ser humano es producida por la forma larvada de un parásito del género *Echinococcus*. La forma más común de la hidatidosis humana depende de la infección provocada por el *Echinococcus granulosus*.

Ciclo vital del *Echinococcus granulosus* (Fig. 34-8)

El ciclo vital del *E. granulosus* requiere dos huéspedes: el primario, que alberga el gusano

adulto, y un intermediario, que recibe el estado larvado. El parásito adulto reside en el intestino de especies caninas, en general perros, pero también pueden ser lobos, zorros y otros. Los huevos son sembrados en las heces y contaminan la hierba, donde pueden permanecer viables durante varios meses. Los huevos son ingeridos por herbívoros pastadores (por lo general ovejas, ganado vacuno, cabras, ciervos y caribúes). Los embriones son liberados en el duodeno y luego se fijan y penetran en la pared del intestino delgado para tomar su camino hacia la circulación portal. Migran hacia el hígado, donde se alojan y desarrollan su forma larvada, que es el quiste hidatídico. Algunos pasan a través del hígado y llegan a otros órganos, como pulmón, músculo, bazo, cerebro y hueso.

El ciclo vital se completa en los animales cuando los carnívoros caninos comen órganos infectados provenientes de un huésped intermediario portador de quistes, es decir ingiriendo la forma larvada. Estos protoescoléx maduran hasta convertirse en formas adultas en el intestino del huésped primario, completando así su ciclo vital.

Los seres humanos se convierten en huéspedes accidentales cuando ingieren vegetales contaminados, no lavados o a través del contacto directo (en general durante la infancia) con perros infectados que pueden transportar huevos en su piel o sembrar huevos en el suelo donde los niños juegan.⁶⁸ Una vez ingeridos, esos huevos siguen la misma ruta a través del intestino de los humanos y luego forman quistes (en hígado, pulmón, etc.) El crecimiento suele ser lento y pueden ser necesarios muchos años antes de que el quiste hidatídico se haga sintomático. Los pacientes infectados durante la infancia, en un país donde la enfermedad es endémica y bien conocida, pueden no desarrollar síntomas hasta la edad adulta, luego de haber emigrado a otros países donde la enfermedad es vista en forma infrecuente y no se reconoce con facilidad.⁴³

Distribución y control de la enfermedad

La enfermedad es conocida en todo el mundo y florece en zonas rurales donde los perros son utilizados para el cuidado de las manadas, en especial de ovejas. Es común en los países que rodean el Mediterráneo, en especial en Italia, Grecia, Yugoslavia, Bulgaria, el Líbano, Turquía y África del Norte. En Sudamérica es prevalente en el Brasil, Uruguay, la Argentina, Chile y Perú y, en Australia, en las zonas criadoras de ovejas. Se han publicado casos también en las islas del norte de Inglaterra, en

algunas zonas de los Estados Unidos y en el norte de Canadá, donde los animales vectores son el lobo y el caribú.

El conocimiento de las formas de transmisión de esta enfermedad ha llevado a organizar las medidas para su control, que ha dado buenos resultados en los países desarrollados. El método más efectivo es evitar la alimentación de los perros con carne procedente de animales domésticos. Además, el grado de observación de la práctica de las reglas básicas de higiene, así como la frecuencia e intimidad del contacto con perros, se relacionan en forma directa con la probabilidad de infección de los humanos en las zonas endémicas.

Anatomía patológica

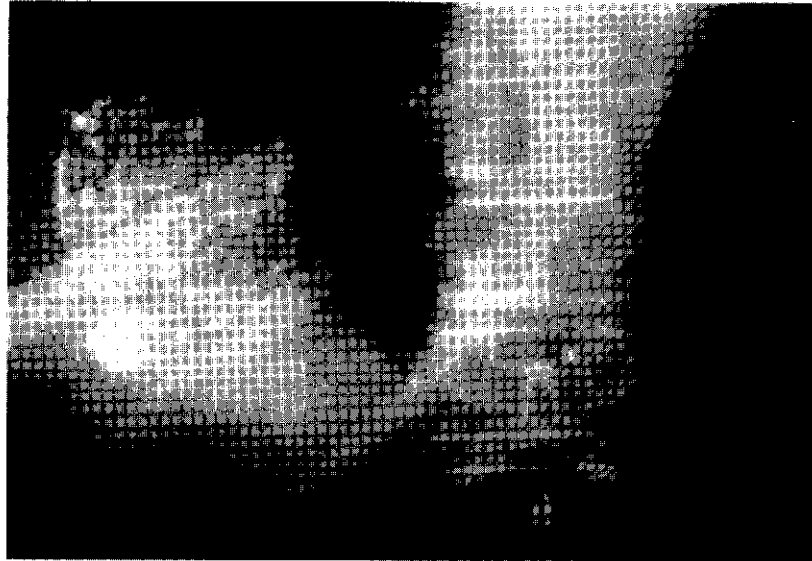
Como consecuencia de que la vía de entrada en la circulación se produce a través de la corriente portal, el hígado es el órgano que con mayor frecuencia resulta afectado por la hidatidosis humana (cuadro 34-2). El embrión comienza a crecer hasta convertirse en larva dentro del hígado, formando estructuras quísticas que presentan tres capas en su pared. La capa externa está compuesta por tejido propio del huésped desarrollado como resultado de la reacción contra el parásito. Esa capa consiste en una lámina de tejido fibroso que aumenta de espesor en forma gradual a medida que el quiste se agranda. Esta espesa capa fibrosa también aparece en los quistes hidatídicos del bazo, pero no se observa en los que ocupan el pulmón o el cerebro.⁵⁹ La expansión del quiste hidatídico produce el colapso progresivo del tejido hepático circundante y de los vasos sanguíneos y las estructuras de los conductos, que se van incorporando a esa pared o en la zona hepática adyacente. Por ello, cuando en estos pacientes se efectúan angiogramas o TC, con contraste intravenoso, se puede observar la presencia de una zona central avascular (quiste), rodeada de un halo hipervascularizado.^{6,29} Cuando se reali-

Cuadro 34-2. Distribución de los sitios de ubicación de los quistes hidatídicos en el hombre*

Sitio de infección	%
Hígado	63
Pulmón	25
Músculo	5
Hueso	3
Riñón	2
Bazo	1
Cerebro	1
Otros	1

* Tomado de McGreevy P.B. and Nelson G. S.: Larval cestode infections. En Strickland G. T. (ed.): Hunter's tropical medicine. Toronto, W. B. Saunders, 1984, p. 771.)

Fig. 34-9. Quiste hepático hidatídico calcificado observado en una radiografía simple de abdomen. (Atención del Dr. C. S. Ho.)



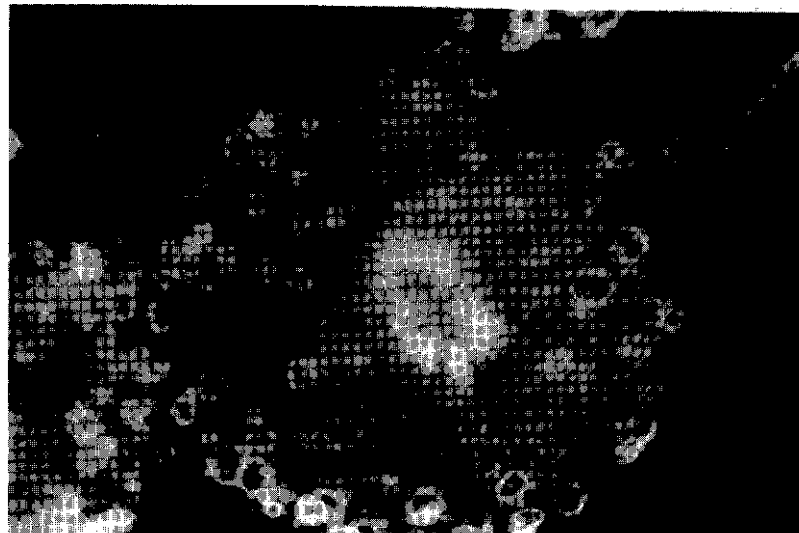
za el tratamiento quirúrgico de estos quistes pueden encontrarse grandes vasos y conductos en la pared externa de esa formación.

En la pared de los quistes hidatídicos maduros pueden aparecer calcificaciones, que son más comunes en los quistes muertos, aunque la presencia de la calcificación no es garantía de que el quiste no esté vivo. Cerca del 50% de los adultos con enfermedad hidatídica presentan, en las paredes quísticas, calcificaciones que se detectan en las radiografías simples del abdomen³⁰ (fig. 34-9).

El quiste hidatídico forma, por sí mismo, las dos capas restantes de su pared. De ellas, la más externa es una membrana espesa y la-

minada, compuesta por material quitinoso acelular, de consistencia gelatinosa, que se rompe con facilidad durante su manipulación. La capa interna o germinativa corresponde al parásito vivo y se muestra como células que se fijan, en forma íntima, sobre la membrana quitinosa. Esta capa germinativa origina numerosos protoescolices, que pueden separarse de ella y flotar libremente en el líquido quístico, dando lugar a la colección de partículas poco visibles que forman parte de la llamada "arenilla hidatídica" (fig. 34-10). El tapizado de la quitinosa puede producir invaginaciones que contiene numerosos protoescolices, que pueden separarse de la capa interna del quiste y

Fig. 34-10. Examen sobre fondo oscuro de material obtenido de un quiste hidatídico. Se observan múltiples protoescolices ($\times 25$). (Atención del Dr. M. J. Phillips.)



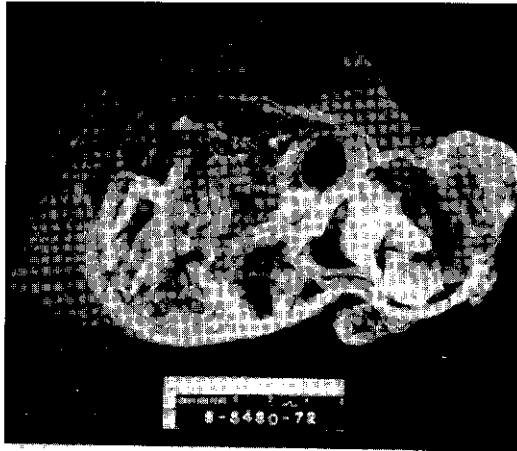


Fig. 34-11. Pieza de resección de un gran quiste hidatídico del segmento lateral izquierdo del hígado. Se observan la gruesa periquística, la membrana quitinosa laminada y numerosas vesículas hijas.

originar las vesículas hijas (fig. 34-11). El líquido del quiste es segregado por la capa germinativa y es incoloro, con aspecto de cristal de roca. La elevada presión de secreción es responsable del agrandamiento progresivo del quiste. Cuando el quiste muere o se infecta, el líquido deviene turbio o francamente purulento. El contenido quístico teñido con bilis indica la presencia de alguna comunicación con las vías biliares.

Presentación clínica

ASINTOMÁTICO

En sus comienzos, los quistes hidatídicos del hígado son asintomáticos y permanecen así hasta que alcanzan grandes tamaños. Con los recientes avances en las técnicas diagnósticas por imágenes, esos quistes suelen ser encontrados durante estudios con ecografía o TC efectuados por otras razones diagnósticas.

REACCIONES ALÉRGICAS

El líquido del quiste hidatídico es antigénico y cuando es liberado en la circulación, sea en forma directa por una filtración en el hígado o por su caída en la cavidad peritoneal, produce una serie de manifestaciones originadas en reacciones alérgicas agudas³⁵ que pueden variar desde simples síntomas de urticaria hasta graves shocks anafilácticos. La presencia de dolor abdominal brusco, asociado con síntomas anafilácticos, que aparece en un paciente que vive en una zona endémica debe alertar respecto de la posible existencia de una hidatidosis complicada.

DOLOR

La expansión de los quistes dentro del hígado puede, por sí misma, condicionar dolor localizado. Casi siempre existe una ligera reacción inflamatoria alrededor del quiste, que puede producir dolor asociado con el compromiso del peritoneo parietal adyacente. Cuando el quiste se desarrolla en la superficie hepática no es infrecuente encontrar adherencias al diafragma o a la pared abdominal mediante fijaciones densas. También el dolor puede ser un signo prominente cuando un quiste hidatídico se infecta o presenta filtración en la cavidad peritoneal.

FIEBRE E ICTERICIA

A medida que el quiste se expande, puede incorporar ramas biliares a su pared y erosionar conductos de tamaño mediano. Este hecho puede permitir la entrada de bilis en el quiste o el pasaje del contenido quístico hacia la vía biliar. Si ingresan gérmenes en el quiste puede producirse su infección y determinar fiebre y dolor, comportándose como si fuera un absceso hepático. Si el material infectado penetra en la vía biliar, el paciente puede presentar ictericia y fiebre. Algunas veces, las vesículas hijas y trozos laminados de la membrana quitinosa pueden ser expulsados dentro de las vías biliares determinando ictericia obstructiva, con o sin fiebre acompañante. Cerca de una cuarta parte de los pacientes con hidatidosis sintomática muestran antecedentes de ictericia transitoria.^{44,57}

DIAGNÓSTICO

La enfermedad hidatídica es una de las causas más comunes de síntomas abdominales agudos en las zonas geográficas en las que es endémica. Por lo tanto esa enfermedad debe ser incluida en la lista de posibilidades diagnósticas consideradas en pacientes que provienen de las áreas mencionadas, en especial si han pasado su infancia en medios rurales y si presentan masas abdominales, dolor, fiebre, ictericia o episodios anafilácticos.

Los estudios por imágenes para detectar los quistes hidatídicos son de alta confiabilidad. Las radiografías simples pueden evidenciar masas y descubrir calcificaciones en más del 50% de los casos (fig. 34-9). La ecografía se utiliza en forma muy extendida y además de mostrar la naturaleza quística de la lesión (fig. 34-12) puede descubrir la presencia de vesículas hijas y aun colecciones de arenilla hidatídica.^{6,35} Los rastreos con TC son de similar confiabilidad pero no presentan la misma disponibilidad (fig. 34-13). La TC proporciona una visualización tridimensional de la extensión del

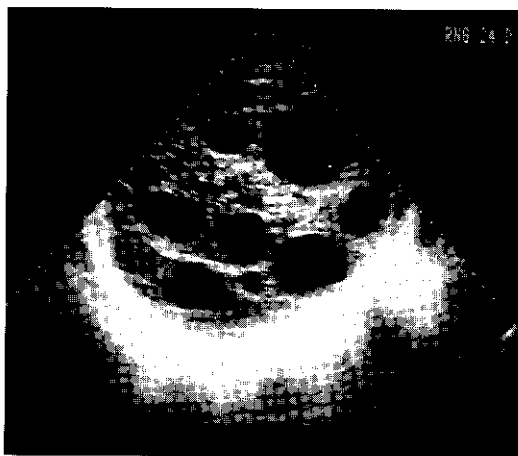


Fig. 34-12. Ecografía del hígado que muestra un quiste hidatídico de pared espesa con numerosas vesículas hijas.

quiste y es útil para planificar el abordaje operatorio. La angiografía muestra el característico halo alrededor de la zona quística pero en la actualidad no se indica casi nunca por su naturaleza invasora y porque la ecografía o la TC son muy confiables. En el paciente icterico, con hidatidosis hepática, debe efectuarse la colangiografía endoscópica retrógrada (fig. 34-14) (ERCP) para determinar si esa ictericia es resultante de la presencia de restos hidatídicos o significa meramente la manifestación de una colangitis debida al pasaje a la vía biliar de material infectado proveniente del quiste.⁶³

Son poco útiles los análisis hemáticos de rutina para el diagnóstico de enfermedad hidatídica. La leucocitosis puede estar presente si el quiste está infectado. Si existe obstrucción biliar o colangitis, la bilirrubina, transaminasas y fosfatasa alcalina séricas suelen elevarse, pero estos cambios son inespecíficos. Puede existir una eosinofilia importante, como parte de la reacción alérgica provocada por el líquido hidatídico, pero esto se observa en sólo el 25 al 40% de los pacientes y es inespecífica para la hidatidosis.^{44,57}

Las pruebas cutáneas con líquido hidatídico (reacción de Casoni) se han usado en forma amplia en otras épocas como medio diagnóstico de la hidatidosis. La sensibilidad de esta prueba es muy elevada (70 a 80%) pero su especificidad no es tan alta; además tiene el peligro de desencadenar fenómenos anafilácticos en los pacientes muy sensibilizados. Por otra parte, las pruebas pueden seguir siendo positivas mucho tiempo después que el quiste ha muerto o ha sido extirpado, por lo que tiene un valor limitado en el seguimiento de los pacientes tratados.

En la actualidad los estudios serológicos son la ayuda más confiable para los exámenes por

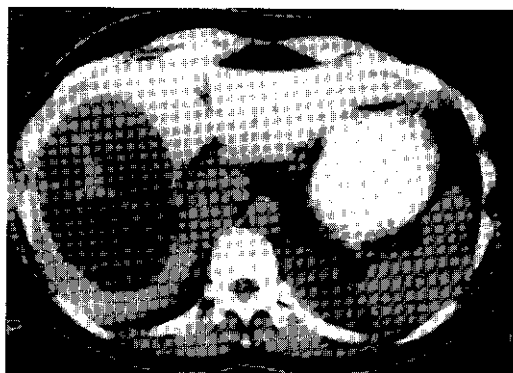


Fig. 34-13. TC de un quiste hidatídico del hígado en la que se observa un gran quiste y múltiples vesículas hijas. El paciente era una mujer de 36 años de edad, nacida en Grecia, y que presentó dolor en el hipocondrio derecho.

imágenes en la confirmación del diagnóstico de equinocosis hepática.^{16,68} La prueba de fijación del complemento es positiva en cerca del 65% de los pacientes; la de hemaglutinación llega al 85%. Otras pruebas disponibles son la inmunofluorescencia indirecta, los estudios inmunoabsorbentes de enzimas fijadas (ELISA) y la fijación del látex. Aunque útiles para el diagnóstico, la ausencia de pruebas serológicas positivas no excluye la presencia real de la equinocosis.



Fig. 34-14. ERCP que muestra restos de material quístico en el colédoco así como la comunicación entre canales biliares periféricos y un quiste hidatídico. (Tomado de Shemesh E., Klein E., Abramowich D. et al.: Common bile duct obstruction caused by hydatid daughter cysts: A management by endoscopic retrograde sphincterotomy. *Am. J. Gastroenterol.*, 81:280, 1986.)

Tratamiento de la enfermedad hidatídica

MÉDICO

Los agentes antihelmínticos sistémicos no suelen ser efectivos contra la equinococosis humana. Sin embargo, el grupo de drogas derivadas de los benzimidazolcarbamatos ha mostrado algunos resultados promisorios y su lugar en el tratamiento moderno de la hidatidosis está siendo definido.²¹

En 1977, Bekhti⁷ demostró que el mebendazol era la primera droga que mostraba efecto antihidatídico en los humanos. A partir de ese trabajo se han efectuado numerosos publicaciones de tipo anecdótico,^{21,62} que documentan tanto los buenos resultados como sus efectos tóxicos, entre los que incluyen disfunciones gastrointestinales, hematológicas y hepáticas. Un nuevo derivado del mebendazol, el albendazol, está siendo utilizado en forma experimental en humanos y parece ser tan efectivo como el mebendazol pero con menores efectos tóxicos. Sin embargo, la más optimista de las publicaciones presenta un índice de buenos resultados del 20 al 25%, más marcado en la hidatidosis pulmonar que en la hepática; por otra parte todavía no se dispone de resultados alejados suficientes y tampoco se tienen datos precisos en cuanto a las recurrencias. El tratamiento prolongado (más de 1 mes) con albendazol puede permitir una esterilización preoperatoria de los quistes pero, hasta que se disponga de mejores agentes, la terapia sistémica sólo seguirá siendo un adyuvante de la cirugía.⁵⁵ El tratamiento farmacológico se indica en los pacientes en que ha habido un derrame accidental de líquido quístico durante la operación, en los que tienen enfermedad activa que no puede ser tratada con la cirugía y en los que se ha producido la ruptura espontánea de un quiste en la cavidad pleural o peritoneal.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La cirugía sigue siendo el principal método de tratamiento para la enfermedad hidatídica del hígado y está indicada en todos los pacientes con enfermedad sintomática. Aunque los quistes hidatídicos tienden a crecer con lentitud, pueden producir complicaciones peligrosas para la vida y por lo tanto, aun en pacientes con enfermedad asintomática descubierta en forma incidental, si el quiste es grande (> de 5 cm) y accesible, debe ser tratado quirúrgicamente.

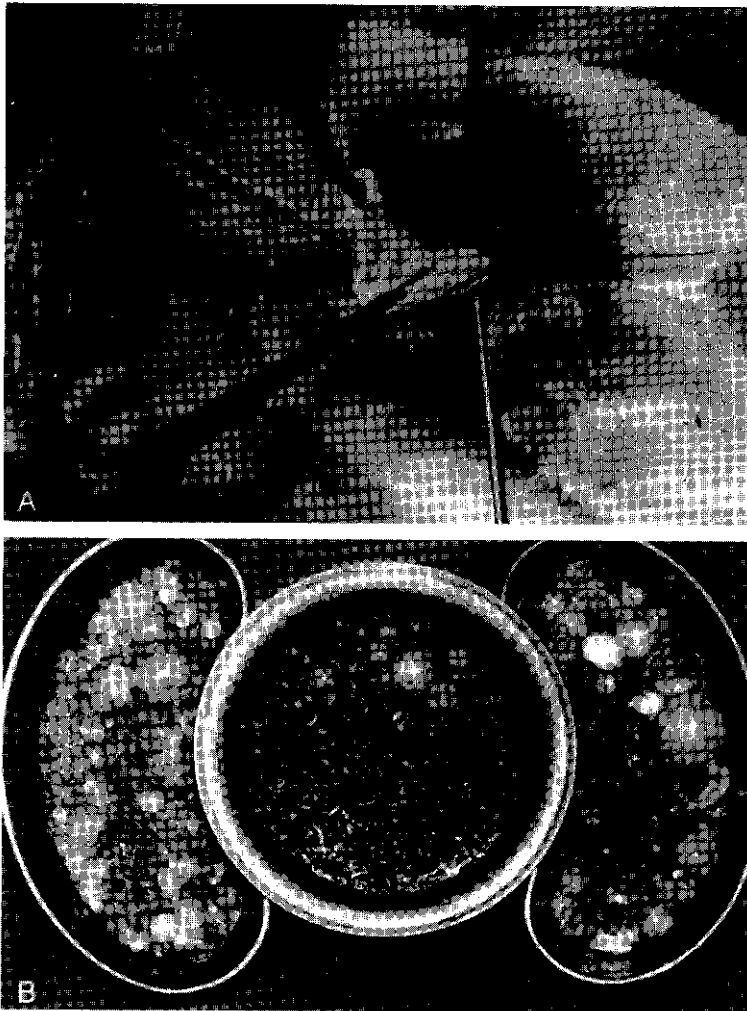
Existen diferentes métodos quirúrgicos para tratar los quistes hidatídicos y las opiniones varían entre las técnicas conservadoras y las radicales. La mayor parte de las opiniones consul-

tadas no permiten aceptar en forma exclusiva alguno de esos criterios. Para ser curativo, el tratamiento quirúrgico debe extirpar todo el parásito vivo sin dejar vesículas hijas viables o protoescolices en la cavidad residual o en otra parte del huésped. El abordaje debe conservar la función hepática y tener baja mortalidad y morbilidad. La discusión abarca el papel de la aspiración del quiste, la elección entre su resección y evacuación y el manejo de la cavidad residual, incluyendo el uso de agentes escolicidas y la colocación de drenajes externos.

Debe evitarse la aspiración del quiste por técnicas percutáneas porque el líquido se encuentra a elevada presión y puede filtrar en el peritoneo y producir reacciones anafilácticas o ulteriores implantes. La aspiración operatoria, previa colocación de un agente escolicida, es considerada el método más apropiado para reducir la probabilidad de dispersar escolices vivos durante la operación.⁴ Esta técnica implica el uso de trócares de aspiración de gran calibre, conectados con una llave de tres vías que conduzca a un tubo de aspiración y a una jeringa grande que contiene agente escolicida para llenar la cavidad del quiste una vez que todo su contenido ha sido evacuado. Esta técnica puede ser efectiva en los pacientes jóvenes con quistes simples, pero no es practicable en los adultos en los que el quiste se encuentra repleto por una miríada de vesículas hijas y nietas. Sin embargo, el método es seguro en tanto se tenga el cuidado suficiente para evitar el derrame en la cavidad peritoneal, se utilicen agentes escolicidas no tóxicos y se complete con la extracción mecánica de todo el material hidatídico vivo que quede en el quiste.

La extirpación quirúrgica completa del quiste es necesaria y puede ser obtenida por: 1) extracción de todas las membranas quitinosas y germinativas anexas, vesículas hijas, líquido y escolices, dejando sólo la capa periquística o, 2) resección del quiste intacto, incluyendo la periquística. Teniendo en cuenta que el derrame de material capaz de infectar en la cavidad peritoneal o pleural puede condicionar la recurrencia de la enfermedad, algunos autores se inclinan por la resección,^{9,56} sea con una lobectomía formal, o por una resección local denominada "quistoperiquistectomía". Este abordaje puede ser seguro en los quistes periféricos pequeños pero, como los conductos biliares y vasos sanguíneos se adosan en forma íntima a la capa periquística, ofrece un elevado riesgo operatorio cuando el quiste es grande y tiene una localización central y, por lo tanto, no es aplicable en muchos casos. Todas las resecciones hepáticas se asocian con un riesgo significativo de mortalidad. Aun en manos experimentadas, el índice de mortalidad se acerca al

Fig. 34-15. A. Técnica para la evacuación del contenido de un quiste hidatídico de hígado utilizando una hoja impermeable de plástico cosida a la periquística que afloraba sobre la superficie hepática. La membrana quitinosa adherida está siendo extraída con pinzas. B. Contenido de un quiste hidatídico gigante que contenía 2,5 litros de líquido y vesículas hijas.



5% cuando se efectúan resecciones hepáticas mayores para el tratamiento de la hidatidosis.⁹

Con una cuidadosa protección contra el derrame, todo el contenido vivo del quiste hidatídico puede ser eliminado, dejando intacta la periquística. Es necesario obtener una buena exposición para poder proteger en forma adecuada la cavidad peritoneal. Con este propósito se utiliza una gran incisión abdominal o toracoabdominal, de acuerdo con la ubicación del quiste por tratar. Saidi y Nazarian han descrito el uso de un cono criogénico para aislar la zona operatoria donde se abre el quiste para su evacuación.⁶⁰ Con la misma intención nosotros hemos utilizado la técnica de suturar una lámina de plástico impermeable a la pared del quiste¹⁸ (fig. 34-15). La cuidadosa extracción mecánica de todo el contenido líquido, protoescólices, vesículas hijas y membranas quitinosa y germinativa, seguida por la instilación de agentes es-

colicidas, se utiliza para esterilizar la cavidad recubierta por la periquística. Luego se abre la cavidad en forma amplia y se inspecciona con cuidado para tener la seguridad de que no se ha dejado ningún material y que no existen comunicaciones con otros quistes o con la vías biliares. Toda abertura de la vía biliar debe ser cerrada con puntos delicados.

ELECCIÓN DEL AGENTE ESCOLICIDA

Teniendo en cuenta que los quistes grandes contienen miles de escólices apenas visibles, cada uno de los cuales puede implantarse en el huésped y provocar un nuevo quiste, la extracción mecánica se complementa muy bien con el uso de algún agente escolicida para estar seguros de que los restos omitidos sean destruidos. Este agente puede inyectarse en la cavidad quística intacta durante la operación o aplicarse

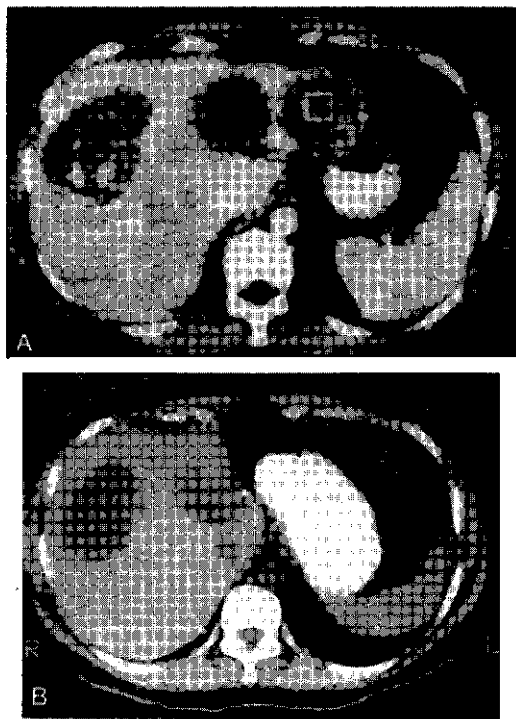


Fig. 34-16. A. TC que muestra tres quistes hidatídicos de hígado, uno en el lóbulo derecho, otro en el segmento medio y el tercero en el lóbulo izquierdo. B. TC obtenida en el mismo paciente luego de haber sido sometido a la resección del segmento lateral izquierdo, evacuación y destachamiento del quiste del segmento medio y evacuación y cierre del quiste del lóbulo derecho.

luego de que se haya vaciado esa misma cavidad de su contenido más grosero. En otras épocas se utilizaron soluciones de formalina^{2,53} pero en la actualidad se poseen evidencias suficientes respecto del peligro de que ese agente provoque acidosis y muerte si cae en la cavidad peritoneal,² o colangitis esclerosante si ingresa en las vías biliares,¹³ razones por las cuales su uso ha sido proscrito en los humanos. Diversos estudios han mostrado que otros agentes tienen efectos escolicidas equivalentes a los de la formalina, pero con mucho menor riesgo. Esos agentes son la cetrimida, las soluciones salinas hipertónicas, la clorhexidina, el alcohol etílico al 20% y el nitrato de plata al 0,5%.^{53,56} Nosotros utilizamos la solución de clorhexidina al 0,5% en alcohol etílico, que se deja en la cavidad durante 10 minutos, para luego proceder a su aspiración y al lavado con solución salina.

TRATAMIENTO DE LA CAVIDAD RESIDUAL

El siguiente punto en controversia se refiere al tratamiento de la cavidad residual que queda

luego de la evacuación de la zona viva del quiste, y su tratamiento con agentes escolicidas. Se han descrito diversas técnicas para rellenar la cavidad, como la colocación de epiplón^{57,59} o su cierre con puntos que aproximan sus paredes (capitonage).^{3,59} Esta última técnica no deja de tener riesgos por la presencia de grandes vasos y conductos cercanos a la pared del quiste; por otra parte, y de hecho, no resulta necesaria. Nuestro método de tratamiento de la cavidad quística depende del tamaño, profundidad y amplitud de la capa periquística expuesta sobre la superficie hepática así como de la presencia o ausencia de infección o comunicación con las vías biliares. Si existe algunas de esas condiciones se debe utilizar un drenaje aspirativo cerrado, cualquiera haya sido el método aplicado para tratar el quiste.

Los quistes que se encuentran en la profundidad de la masa hepática se llenan con solución salina una vez que han sido evacuados y esterilizados y luego se cierran con puntos (fig. 34-16). Esta técnica ha sido utilizada también por Saidi con buenos resultados.⁶⁰ Con este procedimiento se deja en el hígado una cavidad quística inocua que no ofrece riesgos para el paciente. Los quistes superficiales se tratan con la resección de la pared periquística expuesta, dejando un remanente plano de periquística abierto en la cavidad peritoneal (fig. 34-16). En estas condiciones es esencial suturar los bordes del quiste resecado así como proceder al cierre de cualquier vaso o conducto biliar que pueda haber sido abierto. Cuando se trata de grandes quistes hidatídicos que ocupan la mayor parte de un lóbulo, esa resección puede determinar la extirpación de la mayor parte de la pared del quiste, pero pocas veces es necesario extirpar tejido hepático. Este método ha sido utilizado en 57 pacientes pertenecientes a una serie de 60 casos observados entre 1967 y 1986.⁴³ En esta serie no se observaron muertes operatorias y en el seguimiento prolongado sólo se encontraron cuatro quistes recidivados. En tres de esos casos se había producido una ruptura previa y en el momento de la operación ya habían evidencias de enfermedad residual.

TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD HIDATÍDICA

1. La anafilaxia se observa cuando existe ruptura y derrame del líquido hidatídico, en general en la cavidad peritoneal. Los síntomas leves desaparecen en forma espontánea aunque pueden ser ayudados con esteroides o antihistamínicos. Cuando existen graves signos de anafilaxia se debe administrar adrenalina. Raras

veces se requieren operaciones de urgencia porque la filtración suele ser de poca cantidad de líquido. Si se sospecha la producción de una gran ruptura del quiste hidatídico, por ejemplo luego de un traumatismo, se debe efectuar una laparotomía inmediata para tratar el quiste así como para lavar la cavidad peritoneal con solución salina. Luego de la ruptura de los quistes puede ser una buena ayuda la administración de mebendazol o albendazol sistémico para prevenir la hidatidosis peritoneal secundaria.

2. La infección se observa en cerca de una cuarta parte de los quistes hidatídicos que aparecen en los adultos.^{3,44} La ictericia puede asociarse con la infección de un quiste pero no implica, en forma necesaria, la presencia de material hidatídico en la vía biliar. Se acepta que los quistes infectados no contienen material hidatídico vivo; sin embargo en su tratamiento se deben utilizar las mismas precauciones indicadas para los quistes vivos. Se debe extraer todo el material purulento que contiene el quiste y la cavidad residual debe ser drenada. Cuando existe infección es frecuente la comunicación de las vías biliares con el quiste por lo que debe ser ubicada con cuidado para proceder a su cierre. Se deben administrar antibióticos sistémicos apropiados, de la misma forma que para cualquier otro absceso hepático.

3. La obstrucción de la vía biliar se produce, en algunas ocasiones, cuando el quiste se rompe en un conducto biliar y expulsa a su luz vesículas hijas o trozos de la membrana quitinosa. En el preoperatorio, este diagnóstico puede ser confirmado si se efectúa la ERCP en todo paciente con hidatidosis hepática que presenta ictericia persistente.²⁶ Esta complicación se trata con la exploración del colédoco y la extracción del material hidatídico al mismo tiempo que se efectúa la laparotomía para el tratamiento del quiste hepático. Como alternativa, se puede efectuar una esfinterotomía endoscópica y la extracción del contenido del colédoco antes de la operación indicada para el quiste mismo.⁶³

4. La hidatidosis extrahepática secundaria dependiente de rupturas espontáneas o que aparece luego de la cirugía debe ser tratada al mismo tiempo que los quistes hepáticos. Los quistes del epiplón o peritoneales presentan paredes muy delgadas y pueden ser resecados sin abrirlos. Cuando esto no es posible, pueden ser evacuados y esterilizados utilizando la misma técnica descrita para los quistes hepáticos. Los quistes retroperitoneales y pleurales se tratan mejor con su evacuación que con su resección.

Seguimiento

Los quistes hidatídicos de hígado que han recibido un tratamiento adecuado presentan una

pequeña probabilidad de recidivar. Sin embargo, es aconsejable seguir a estos pacientes durante lapsos prolongados, efectuando estudios serológicos periódicos que pueden confirmar la inexistencia de material hidatídico vivo en el huésped. Por el contrario, el paciente que ha sufrido la ruptura de un quiste hepático y que presenta otros quistes en el mismo órgano o en otros lugares del organismo, tiene un elevado riesgo para la recurrencia y debe ser seguido durante mucho tiempo.⁴⁸ Aun los tratamientos quirúrgicos amplios pueden ser sólo paliativos ya que no se pueden eliminar todos los quistes, pero la mejoría producida puede durar muchos años, por lo que resulta aconsejable la reoperación en algunos de estos casos.

BIBLIOGRAFÍA

- Adams, C.M., Danks, D.M., and Campbell, P.E.: Comments upon the classification of infantile polycystic disease of the liver and kidneys based upon three-dimensional reconstruction of the liver. *J. Med. Genet.*, 11:234, 1974.
- Aggarwal, A.R., and Garg, R.L.: Formalin toxicity in hydatid liver disease. *Anaesthesia* 38:662, 1983.
- Akinoglu, A., Bilgin, I., and Erkocak, E.U.: Surgical management of hydatid disease of the liver. *Can. J. Surg.*, 28:171, 1985.
- Barros, J.L.: Hydatid disease of the liver. *Am. J. Surg.*, 135:597, 1978.
- Bean, W.J., and Rodan, B.A.: Hepatic cysts: Treatment with alcohol. *A.J.R.*, 144:237, 1985.
- Beggs, I.: The radiology of hydatid disease. *A.J.R.*, 145:639, 1985.
- Bekhti, A., Schaaps, J-P., Capron, M., et al.: Treatment of hepatic hydatid disease with mebendazole: Preliminary results in four cases. *Br. Med. J.*, 2:1047, 1977.
- Belcher, H.V., and Hull, H.C.: Non-parasitic cysts of the liver: Report of three cases. *Surgery* 65:427, 1969.
- Belli, L., Aseni, P., Rondinara, G.F., et al.: Improved results with pericystectomy in normothermic ischemia for hepatic hydatidosis. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 163:127, 1986.
- Berjian, R.A., Nime, F., Douglass, H.O., et al.: Biliary cystadenocarcinoma: Report of a case presenting with osseous metastasis and a review of the literature. *J. Surg. Oncol.*, 18:305, 1981.
- Bloustein, P.A., and Silverberg, S.G.: Squamous cell carcinoma originating in an hepatic cyst. *Cancer* 38:2002, 1976.
- Blyth, H., and Ockenden, B.G.: Polycystic disease of kidneys and liver presenting in childhood. *J. Med. Genet.*, 8:257, 1971.
- Bories, P., Mirouze, D., Aubin, J-P., et al.: Cholangite sclerosante apres traitement chirurgical de kystes hydatiques du foie: Role probable de la formalisation des voies biliaires. *Gastroenterol. Clin. Biol.*, 9:113, 1985.
- Bourgeois, N., Kinnaert, P., Vereerstraeten, P., et al.: Infection of hepatic cysts following kidney transplantation in polycystic disease. *World J. Surg.*, 7:629, 1983.
- Campbell, G.S., Bick, H.D., Paulsen, E.P., et al.: Bleeding esophageal varices with polycystic liver. *N. Engl. J. Med.*, 259:904, 1958.
- Chemtai, A.K., Bowry, T.R., and Ahmad, Z.: Evaluation of five immunodiagnostic techniques in echinococcosis patients. *Bull. W.H.O.*, 59:767, 1981.
- Chung, W-M.: Antenatal detection of hepatic cyst. *J. Clin. Ultrasound* 14:217, 1986.
- Cohen, Z., Stone, R.M., and Langer, B.: Surgical treatment of hydatid disease of the liver. *Can. J. Surg.*, 19:416, 1976.
- Coutsoftides, T., and Hermann, R.E.: Nonparasitic cysts of the liver. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 138:906, 1974.
- Dardik, H., Glotzer, P., and Silver, C.: Congenital hepatic cyst causing jaundice. *Ann. Surg.*, 159:585, 1964.
- Davis, A., Pawlowski, Z.S., and Dixon, H.: Multicentre clinical trials of benzimidazolecarbamates in human echinococcosis. *Bull. W.H.O.*, 64:383, 1986.
- DelGuercio, E., Greco, J., and Kim, K.E.: Esophageal varices in adult patients with polycystic kidney and liver disease. *N. Engl. J. Med.*, 289:678, 1973.
- Devine, P., and Ucci, A.A.: Biliary crystadenocarcinoma arising in a congenital cyst. *Hum. Pathol.*, 16:92, 1985.
- Doppman, J.L., Dunnick, N.R., Gorton, M., et al.: Bile duct cysts secondary to liver infarcts: Report of a case and experimental

- production by small vessel hepatic artery occlusion. *Radiology* 130:1, 1979.
25. Edmondson, H.A.: Tumors of the liver and intrahepatic bile ducts. In *Atlas of Tumor Pathology, Section VII—Fascicle 25*. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1958.
 26. Ekrami, Y.: Surgical treatment of hydatid disease of the liver. *Arch. Surg.*, 111:1350, 1976.
 27. Feldman, M.: Polycystic disease of the liver. *Am. J. Gastroenterol.*, 29:83, 1958.
 28. Fernandez, M., Cacioppo, J.C., Davis, R.P., et al.: Management of solitary nonparasitic liver cyst. *Am. Surg.*, 50:205, 1984.
 29. Garti, I., and Deutsch, V.: The angiographic diagnosis of echinococcosis of the liver and spleen. *Clin. Radiol.*, 22:466, 1971.
 30. Grabbe, E., Kern, P., and Heller, M.: Human echinococcosis: Diagnostic value of computed tomography. *Tropenmed. Parasitol.*, 32:3, 1981.
 31. Grunfeld, J.-P., Albouze, G., Jungers, P., et al.: Liver changes and complications in adult polycystic kidney disease. *Adv. Nephrol.*, 14:1, 1985.
 32. Hattner, R.S., and Engelstad, B.L.: Diagnostic imaging and quantitative physiological function using radionuclide techniques in gastrointestinal disease. In *Sleisinger, M.H., and Fordtran, J.S. (eds.): Gastrointestinal Disease*. Toronto, W.B. Saunders, 1983, p. 1667.
 33. Henson, S.W., Gray, H.K., and Dockerty, M.B.: Benign tumors of the liver. III: Solitary cysts. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 103:607, 1956.
 34. Howard, R.J., Hanson, R.F., and Delaney, J.P.: Jaundice associated with polycystic liver disease. *Arch. Surg.*, 111:816, 1976.
 35. Hussain, S.: Diagnostic criteria of hydatid disease on hepatic sonography. *J. Ultrasound Med.*, 4:603, 1985.
 36. Iemoto, Y., Kondo, Y., Nakano, T., et al.: Biliary cystadenocarcinoma diagnosed by liver biopsy performed under ultrasonographic guidance. *Gastroenterology* 84:339, 1983.
 37. Ishak, K.G.: Fibropolycystic diseases of the liver, Vol. 2. In *Hepatic Pathology Review Course*. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1987.
 38. Ishak, K.G., Willis, G.W., Cummins, S.D., et al.: Biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma. *Cancer* 38:322, 1977.
 39. Jones, W.L., Mountain, J.C., and Warren, K.W.: Symptomatic nonparasitic cysts of the liver. *Br. J. Surg.*, 61:118, 1974.
 40. Karhunen, P.J., and Tenhu M.: Adult polycystic liver and kidney diseases are separate entities. *Clin. Genet.*, 30:29, 1986.
 41. Lambruschi, P.G., and Rudolf, L.E.: Massive unifocal cyst of the liver in a drug abuser: Case report and review of the literature. *Ann. Surg.*, 189:39, 1979.
 42. Landing, B.H., Wells, T.R., and Claireaux, A.E.: Morphometric analysis of liver lesions in cystic diseases of childhood. *Hum. Pathol.*, 11(Suppl.):549, 1980.
 43. Langer, B.: Surgical treatment of hydatid disease of the liver. *Br. J. Surg.*, 74:237, 1987.
 44. Langer, J.C., Rose, D.B., Keystone, J.S. et al.: Diagnosis and management of hydatid disease of the liver. *Ann. Surg.*, 199:412, 1984.
 45. Lathrop, D.B.: Cystic disease of the liver and kidney. *Pediatrics* 24:215, 1959.
 46. Levine, E., Cook L.T., and Grantham, J.J.: Liver cysts in autosomal-dominant polycystic kidney disease: Clinical and computed tomographic study. *A.J.R.*, 145:229, 1985.
 47. Lin, T.-Y., Chen, C.C., and Wang, S.M.: Treatment of non-parasitic cystic disease of the liver: A new approach to therapy with polycystic liver. *Ann. Surg.*, 168:921, 1968.
 48. Little, J.M., Holland, M.J., and Ekberg H.: Recurrence of hydatid disease. *World J. Surg.*, 12:700, 1988.
 49. Litwin, D.E.M., Taylor, B.R., Greig, P., et al.: Nonparasitic cysts of the liver. A case for conservative surgical management. *Ann. Surg.*, 205:45, 1987.
 50. Longmire, W.P., Mandiola, S.A., and Gordon, H.E.: Congenital cystic disease of the liver and biliary system. *Ann. Surg.*, 174:711, 1971.
 51. McGarrity, T.J., Kock, K.L., and Rasbach, D.A.: Refractory ascites associated with polycystic liver disease. *Dig. Dis. Sci.*, 31:21, 1986.
 52. McGreevy, P.B., and Nelson, G.S.: Larval cestode infections. In *Strickland, G.T. (ed.): Hunter's Tropical Medicine*. Toronto, W.B. Saunders, 1984, p. 771.
 53. Meymerian, E., Luttermoser, G.W., Frayha, G.J., et al.: Host-parasite relationships in echinococcosis X. Laboratory evaluation of chemical scolicides as adjuncts to hydatid surgery. *Ann. Surg.*, 158:211, 1963.
 54. Milutinovic, J., Fialkow, P.J., Rudd, T.G., et al.: Liver cysts in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am. J. Med.*, 68:741, 1980.
 55. Morris, D.L.: Pre-operative albendazole therapy for hydatid cyst. *Br. J. Surg.*, 74:805, 1987.
 56. Pissiotis, C.A., Wander, J.V., and Condon, R.E.: Surgical treatment of hydatid disease. *Arch. Surg.*, 104:454, 1972.
 57. Pitt, H.A., Korzelius, J., and Tompkins, R.: Management of hepatic echinococcosis in Southern California. *Am. J. Surg.*, 152:110, 1986.
 58. Rashed, A., May, R.E., and Williamson, R.C.N.: The management of large congenital liver cysts. *Postgrad. Med. J.*, 58:536, 1982.
 59. Romero-Torres, R., and Campbell, J.R.: An interpretive review of the surgical treatment of hydatid disease. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 121:851, 1965.
 60. Saidi, F., and Nazarian, I.: Surgical treatment of hydatid cysts by freezing of cyst wall and instillation of 0.5 percent silver nitrate solution. *N. Engl. J. Med.*, 284:1346, 1971.
 61. Sanfelippo, P.M., Beahrs, O.H., and Weiland, L.H.: Cystic disease of the liver. *Ann. Surg.*, 179:922, 1974.
 62. Schroder, R., and Robotti, G.: New aspects in the management of alveolar echinococcosis involving the liver. *World J. Surg.*, 10:968, 1986.
 63. Shemesh, E., Klein, E., Abramowich, D., et al.: Common bile duct obstruction caused by hydatid daughter cysts—management by endoscopic retrograde sphincterotomy. *Am. J. Gastroenterol.*, 81:280, 1986.
 64. Sherlock, S.: Cysts and congenital biliary abnormalities. In *Sherlock, S. (ed.) Diseases of the Liver and Biliary System*. Oxford, Blackwell, 1985, p. 431.
 65. Starzl, T., Todo, S., and Gordon, R.: Liver transplantation in older patients. *N. Engl. J. Med.*, 316:484, 1987.
 66. Summerfield, J.A., Nagafuchi, Y., Sherlock, S., et al.: Hepatobiliary fibropolycystic diseases. *J. Hepatol.*, 2:141, 1986.
 67. Trinkl, W., Sarris, M., and Hunter, F.M.: Nonsurgical treatment for symptomatic nonparasitic liver cyst. *Am. J. Gastroenterol.*, 80:907, 1985.
 68. Weller, P.F.: Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 45—1987. *N. Engl. J. Med.*, 317:1209, 1987.
 69. Wilcox, D.M., Weinreb, J.C., and Lesh, P.: MR imaging of a hemorrhagic hepatic cyst in a patient with polycystic liver disease. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, 9:183, 1985.
 70. Wittig, J.H., Burns, R., and Longmire, W.P.: Jaundice associated with polycystic liver disease. *Am. J. Surg.*, 136:383, 1978.