

31
2ej^o 11209



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MEDICO REGIONAL DE PUEBLA

EXPERIENCIA EN EL MANEJO QUIRURGICO DE LA ENFERMEDAD FIBRO-POLIQUISTICA HEPATOBILIAR
COMUNICACION DE 8 CASOS

T E S I S

para obtener el Grado de Especialista en

CIRUGIA GENERAL

presenta

Dr. Juan Carlos García Márquez

Asesor: Dr. Juan Gerardo Orea M.



IMSS

Puebla, Pue.

FALLA DE ORIGEN

1998



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

INTRODUCCION	1
OBJETIVOS	3
QUISTES HEPATICOS SIMPLES	4
POLIQUISTOSIS HEPATICA	8
QUISTE DE COLEDOCO	11
ENFERMEDAD DE CAROLI.....	16
MATERIAL Y METODOS	20
RESULTADOS	44
COMENTARIOS	49
CONCLUSIONES	58
BIBLIOGRAFIA.....	62

I N T R O D U C C I O N

En recientes publicaciones se ha establecido el término de enfermedad fibropoliquística hepatobiliar para englobar a un grupo de padecimientos con carácter hereditario que incluyen: - a) quistes hepáticos simples, b) enfermedad poliquística hepática, c) quistes de coledoco, d) enfermedad de Caroli, e) fibrosis hepática, f) microhamartomas (1).

La razón por la que este grupo de padecimientos se reúnen en una sola entidad es que parece tratarse de anomalías en el desarrollo de conductos biliares (2) y por otra parte se ha demostrado sobreposición de padecimientos entre sí (1,3,4), - - afección semejante a otros órganos como los riñones (4,6) y un factor hereditario reconocido (Enf. poliquística con carácter autosómico dominante, quiste de colédoco con carácter autosómico dominante, quistes de colédoco con carácter multifactorial - ligado al sexo femenino, enfermedad de Caroli y Fibrosis hepática con carácter autosómico recesivo).

Bristowe comunicó el primer caso en 1856 correspondiendo a una enfermedad poliquística hepatorenal (7).

En un grupo de enfermedades poco frecuentes y en algunas ocasiones se encuentran durante estudios de otros padecimientos Y algunos de ellos cursan asintomáticos. Con el advenimiento de métodos diagnósticos no invasivos, como la ultrasonografía o tomografía (8,10) la certeza para establecer el diagnóstico ha mejorado. Cuando alguno de los padecimientos cursan sintomáticos

requieren tratamiento definitivo (quirúrgico) individualizado a cada padecimiento, aunque existen diferencias en relación a los procedimientos elegidos por diferentes autores (2,3,7,11,13,14, 15).

O B J E T I V O S

- 1.- General: Dar a conocer la experiencia en el manejo quirúrgico de la enfermedad fibropoliquística hepato-biliar del Hospital de Especialidades de Puebla.
- 2.- Específico: Comunicar el tratamiento quirúrgico establecido en ocho casos.

QUISTES HEPATICOS SIMPLES

Los quistes simples o solitarios de hígado son raros y frecuentemente asintomáticos. Según su clasificación etiológica - pueden ser congénitas o adquiridos (2). Los quistes congénitos suelen ser uniloculares o multiloculares. En series de necropsias señalan incidencias de 0.14 a 0.30%. Se ha reportado una prevalencia de quistes en el 2.5% de la población sometida a ultrasonografía de abdomen (8). La etiología de los quistes congénitos es aun incierta. La teoría más aceptada es que se desarrollan de conductos biliares aberrantes. (7).

Los quistes hepáticos simples son más frecuentes en el sexo femenino, entre los 40 y 60 años y predominantemente en el lóbulo derecho (2,11). Ocasionalmente se encuentran pedunculados. Los quistes contienen volúmenes diversos de líquidos, que pueden ser claro, mucoso, hemático o teñido de bilis. Generalmente están revestidos de epitelio cuboide que se parece al epitelio de los conductos biliares y tienen una membrana basal rodeada por una capa fibrosa (3).

La mayor parte de las veces los quistes se encuentran asintomáticos y son hallazgos durante estudios de otros padecimientos o se descubren incidentalmente al efectuar laparatomía, y son pequeños: Sin embargo algunos crecen lentamente y con el tiempo producen síntomas crónicos como resultado de una tensión capsular, y compresión sobre órganos vecinos. Otras formas menos comunes de presentación incluyen hemorragia aguda, ruptura del quiste, torsión de un quiste pediculado, infección o icteri-

cia por comprensión de la vía biliar (2). El síntoma predominante es el dolor abdominal o la sensación de plenitud en el cuadrante superior derecho en aproximadamente el 77% de los casos. Pudiendo existir estado nauseoso, vómitos, además pérdida de peso, en raras ocasiones existe edema de miembros inferiores por comprensión a nivel de la vena cava inferior. El examen físico no es específico pero usualmente revela una masa localizada en cuadrante superior derecho o presencia de hepatomegalia.

Característicamente las pruebas de funcionamiento hepático se encuentran normales. Solo ocasionalmente existe hiperbilirubinemia o aumento de las fosfatasa alcalina y de la transaminasa glutámico oxalacética (7).

Dentro de los estudios de gabinete la radiografía simple de abdomen puede revelar la presencia de una masa abdominal en el cuadrante superior derecho, no calcificada distinguiéndose por esto los quistes parasitarios del hígado por equinococis. Los estudios contrastados del tubo gastrointestinal mostrarán defectos de comprensión y desplazamiento. La gammagrafía hepática pone de manifiesto zonas de hipocaptación. La angiografía selectiva hepática permitirá localizar la lesión quística por desplazamiento de los vasos alrededor de la masa vascular. Con el advenimiento de estudios no invasivos como la ultrasonografía o tomografía se hará el diagnóstico entre masa quística, o sólida, así mismo pone de manifiesto quistes pequeños, no detectados por otros procedimientos. (2,7).

Los quistes hepáticos asintomáticos descubiertos incidentalmente durante estudios ultrasonográficos o tomográficos de--

ben analizarse con estudios repetidos, vigilando su crecimiento. Si se observan ecos internos en un quiste asintomático, esto debe preocupar considerando la posibilidad de proceso maligno. -- Los quistes hepáticos descubiertos incidentalmente por laparotomía efectuada con otras indicaciones puede vaciarse por aspiración, y mandar el líquido a estudio citológico y cultivo. Como raramente crean problemas, los quistes asintomáticos deben respetarse, a menos que estén pedunculados y sean fáciles de extirpar. (3).

Los quistes hepáticos simples sintomáticos o grandes serán tratados quirúrgicamente. El tratamiento está determinado por el tamaño y localización del quiste, así como por la característica del líquido aspirado. Los procedimientos de drenaje externo y punción percutánea para el tratamiento de quistes tienden a ser desechados por la alta incidencia de recurrencia y complicaciones secundarias a la infección del quiste (2,11).

Si las características del líquido del quiste es claro el tratamiento indicado es la excisión total del quiste ya sea por enucleación o resección hepática ya que no reporta recurrencia. Pero sin embargo, estos procedimientos pueden ser difíciles y pueden conducir a la trasección de conductos biliares y de vasos sanguíneos que corren alrededor de la pared del quiste. La resección hepática es una operación con mayor morbilidad y mortalidad. Se mencionan otros procedimientos como tratamiento definitivo tal como la fenestración amplia (destechamiento) del quiste con o sin drenaje externo con una efectividad del 82% (2

11). La mayor ventaja de este procedimiento sobre la excisión total del quiste con o sin lobectomía son: evitando el riesgo de la disección hepática (hemorragia severa) y la preservación del parénquima hepático (2). Si el líquido quístico es purulento, entonces tiene que abrirse al exterior mediante drenes blandos (3). Si el líquido aspirado es biliar hay que obtener una colangiografía transoperatoria. De ordinario, el sistema biliar está normal, excepto por comunicación con el quiste, que quizá no sea fácil de demostrar por colangiografía. En estos casos se ha recomendado el drenaje interno en Y de Roux (cistoyeyunal) observándose en ocasiones complicaciones tales como sepsis. Cuando el quiste hepático previamente estéril se infecta con organismos entéricos después de la operación. Recientemente se ha recomendado en estos casos la fenestración más ligaduras de conductos biliares y drenaje externo (2). Sin embargo, si uno utiliza un manejo conservador para estas lesiones, uno debe ser cauto para cualquier quiste que es multiloculado irregular, papilar o que contenga elementos sólidos es conveniente efectuar biopsia al revestimiento para estudio por congelación. Si resulta positivo, la resección hepática es el tratamiento de certeza. Todo quiste multiloculado será extirpado primariamente para disminuir la probabilidad de malignidad no sospechada y para prevenir la transformación de un cistoadenoma benigno a un cistoadenocarcinoma (11).

ENFERMEDAD POLIQUISTICA

Las enfermedades quísticas congénitas del hígado se transmiten genéticamente como trastornos del desarrollo acompañadas de diversas manifestaciones renales. También se han descrito malformaciones quísticas asociadas de páncreas, bazo, pulmón, ovarios y arterias. En 1981. Von Meyenburg consideró que los quistes hepáticos debían atribuirse a persistencia de conductos biliares intralobulillares, dentro de un estroma de tejido conectivo, que no involucionaron. Las similitudes histológicas entre los quistes hepáticos y renales sugieren que estas malformaciones proceden del mismo defecto genético fundamental del desarrollo embriológico. (3).

Las raras formas infantiles recesivas autosómicas de enfermedad poliquística se han clasificado en 4 grupos: perinatal, neonatal, infantil y juvenil. Todos son mortales en breve plazo, a menos que el paciente sufra trasplante de hígado. La enfermedad poliquística del adulto es una entidad que se hereda con un carácter autosómico dominante (1).

Al igual que los quistes simples, la enfermedad poliquística sintomática es poco común. Aproximadamente el 50% de los pacientes con enfermedad poliquística tienen participación renal, y en los pacientes con enfermedad poliquística renal el 30% de estos presentan participación hepática (1,3,13). Una cuarta parte de los pacientes con enfermedad poliquística se asocian casualmente a neoplasia concomitante (1).

Los quistes suelen estar localizados en ambos lóbulos hepáticos, pero a veces se limitan al derecho. Su volumen varía desde el microscópico hasta 20 cms de diámetros; están recubiertos de epitelio cuboide y contienen líquido claro. El parénquima hepático entre los quistes es normal. Basados en la distribución de los quistes se han identificado 3 grupos : grupo uno (Enf. quística dominante) en el que hay varios quistes grandes a lo largo del parénquima con otros quistes mucho más pequeños recibiendo tratamiento los quistes más grandes. Grupo dos (enfermedad quística difusa) en donde no existe quiste dominante, pero se encuentran múltiples quistes pequeños repartidos difusamente en todo el parénquima, Grupo tres (enfermedad quística mixta) existen ambos tipos de quistes antes mencionados y el tratamiento es sobre los quistes dominantes (13).

La enf. poliquística se diagnostica de 3 maneras diferentes: a) como hallazgo incidental en estudios realizados por razones independientes o en laparotomías, b) por síntomas locales relacionados a la afección hepática y c) durante el estudio de pacientes con afección renal (1). Los síntomas dependientes de participación hepática suelen guardar relación con el efecto de masa como la sensación de pesadez o plenitud epigástrica o el dolor. Con el aumento progresivo de volumen del hígado afectado, pueden presentarse quejas de náuseas, vómito, incluso síntomas respiratorios, por compresión duodenal y diafragmática, respectivamente (3).

En el examen físico, suele palpase hígado voluminoso nodular. Las pruebas de funcionamiento hepático suelen estar normales, encontrándosele alteradas cuando hay compresión de la vía biliar por el quiste hepático. La ultrasonografía y la tomografía delimitan fácilmente las múltiples lesiones quísticas del hígado y pueden valorar otros órganos abdominales susceptibles de estar afectados. (1,3).

La intervención quirúrgica debe reservarse para el paciente con graves síntomas abdominales o respiratorios a consecuencia de un hígado aumentado de volumen, o con complicaciones como rotura, infección o hemorragia del quiste. En la enfermedad quística dominante en ausencia de infección el procedimiento más apropiado es el destechamiento amplio de la pared del quiste con o sin drenaje externo, con mínima morbilidad y nula mortalidad. En el caso de la enf. quística difusa se ha recomendado la fenestración amplia con o sin resección hepática pero se puede asociar con mayor morbilidad y mortalidad (1,13,16). En el caso de los quistes infectados debe drenarse al exterior.

Recientemente se ha publicado que la aspiración más escleroterapia con alcohol bajo control US o TAC es una alternativa en el manejo de quistes hepáticos no neoplásicos, con alto riesgo quirúrgico o en enfermedad poliquística dominante. (10,17).

Cuando el trastorno va asociado con enf. poliquística del riñón, el pronóstico dependerá de la función renal. Los pacientes con enfermedad poliquística limitada al hígado suelen tener pronóstico excelente. (3).

QUISTES DE COLEDOCO

Los quistes coledocianos pueden definirse como una rara dilatación congénita del colédoco que se asocia con una dilatación congénita o adquirida de los conductos intrahepático, - - otras denominaciones que se usan para designar esta entidad son: dilatación quística congénita de colédoco, megacolédoco, dilatación idiopática del colédoco, divertículo del colédoco. Es un padecimiento con carácter hereditario multifactorial ligado al sexo femenino. Son diagnosticados primariamente en infantes, - niños y adultos jóvenes. Observándose con mayor incidencia en países orientales (Japón) con un rango de 1 en 1000 internaciones, en comparación con países occidentales en que se reporta - una frecuencia de 1 por cada 150,000 nacimientos (14). Más frecuente en el sexo femenino en una proporción de 4;1 en la literatura médica mundial y en México (22).

La causa del quiste de colédoco aún no es determinada. - - Existiendo varias teorías que apoyan su origen congénito. La teoría clásica propone que las anomalías quísticas son resultado de una canalización irregular de los conductos biliares dando por resultado debilidad de la pared del conducto biliar - y obstrucción distal. Otra teoría sugiere que se debe a una -- anomalía en la unión de los conductos pancreatobiliares produciendo flujo del jugo pancreático entre del conducto biliar en ausencia de un mecanismo de esfínter. Dando como resultado colangitis recurrente, edema, fibrosis, obstrucción y dilatación del conducto biliar, y explica los altos niveles de amilasa --

que son frecuentemente encontrados en el fluido de el quiste -- (5).

Desde el punto de vista anatomopatológico el quiste de colédoco es una expansión localizada, globosa del colédoco. La dilatación abarca la mayor parte de la vía biliar extrahepática desde la unión de los conductos hepáticos hasta la porción retropancreática del colédoco, incluyendo con frecuencia el conducto cístico. Los conductos biliares por arriba del quiste - suelen ser normales, ligera o fracamente dilatados. El diámetro de los quistes es variable de 6 a 10 cms existiendo reportes de hasta 40 cm. (22). El extremo distal del quiste puede ser permeable pero, con frecuencia, existe estenosis. La vesícula se encuentra desplazada pero de dimensiones normales. Histológicamente el quiste está recubierto interiormente de epitelio biliar. La inflamación y la estasis producen fibrosis, hipervascularización y engrosamiento de la pared quística.

Se ha propuesto diversas clasificaciones para los quistes de colédoco pero la más usada es la clasificación anatómica de Alonso-Lej y Todani que la dividen en 5 grupos: Tipo I es la dilatación quística del conducto biliar común, Tipo II es el diverticulo del conducto biliar común, Tipo III coledococoele, Tipo IV dilatación quística multiple intra y/o extrahepática y Tipo V dilatación quística intrahepática (enf. de Caroli). Siendo el Tipo I el más frecuente (4,22,23).

Con respecto al cuadro clínico, la triada clásica de dolor hepatomegalia e ictericia en un lactante o recién nacido, mu--

jer el diagnóstico de quiste de colédoco debe ser sospechado. - Se reporta que esta triada ocurre en menos del 40% de los pa---cientes (1,14). La malformación debe sospecharse en aquellos - pacientes que presentan dolor en hipocondrio derecho con o sin ictericia o masa palpable. Sin embargo el dolor es difícil de valorar en niños pequeños y otros síntomas como náuseas, vómito y fiebre, que se han considerado como una manifestación de co+langitis o pancreatitis. El cuadro clínico puede variar de una completa ausencia de síntomas a una peritonitis biliar secundaria a una ruptura del quiste por trauma, necrosis o inflamación de la pared y de cirrosis biliar con síndrome de hipertensión - portal (22).

En estos pacientes se encuentran alteraciones en las pruebas de funcionamiento hepático, hay hiperbilirrubinemia directa que guarda relación con el grado de obstrucción, también se encuentra elevada la fosfasa alcalina, transaminasas, disminu---ción de las proteínas. (1,22).

Dentro de los estudios de gabinete, la ultrasonografía y - tomografía axial computarizada son métodos muy valiosos y pruebas diagnósticas definitivas ya que visualizan el quiste y sus relaciones. La colangiografía transoperatoria ayuda a delinear el tracto biliar, a localizar el sitio exacto del quiste, a - - identificar la transición del quiste hasta el conducto de calibre normal, a descartar la posible existencia de otras malformaciones.de vías biliares extrahepáticas y proporciona un efectivo punto de partida para el tratamiento definitivo. (4,22). - -

Existiendo además una variedad de estudios que ayudan al diagnóstico de quiste de colédoco, tales como la gamagrafia, hepática, colangiografía retrógrada endoscópica, colangiografía oral y endovenosa, angiografía, colangiografía percutánea. El diagnóstico diferencial se hace con: atresia biliar, hepatitis, abscesos hepáticos, quistes hepáticos o mesentéricos así como pancreáticos.

El tratamiento quirúrgico del quiste de colédoco es asociado con un grado de mortalidad prohibitivo. El tratamiento quirúrgico del quiste de colédoco incluye drenaje externo, drenaje interno con coledococistoduodenostomía o coledococistoyeyunostomía en Y de Roux y la excisión total del quiste con derivación biliodigestiva. (5)

El drenaje externo con tubo en T es solamente necesario como un procedimiento preliminar en los pacientes que han presentado peritonitis biliar por ruptura del quiste o en pacientes con colangitis con o sin falla heparrenal (14).

Por mucho tiempo el drenaje interno (coledococistoduodenostomía y coledococistoyeyunostomía en Y de Roux) fue considerado como el tratamiento de elección que tiende a ser abandonado por el alto grado de morbilidad, principalmente en los pacientes con coledococistoduodenostomía en la que un estoma pequeño (menor de 3 cms.) puede estenosarse y producir obstrucción y colangitis. Si el estoma es grande (mayor de 5 cms) produce paso libremente a través de la anastomosis del contenido duodenal al quiste, vesícula y conductos hepáticos, causando ataques repe-

tidos de colangitis (18,19,22). Los pacientes sometidos a colecodocistoyunostomosis presenta menos complicaciones.

Otra de las condiciones por la cual tiende a ser abandonado el drenaje interno es por el peligro potencial de desarrollar carcinoma alrededor de la pared del quiste, reportado hasta en un 50% (15,19,20,21).

La excisión total del quiste más derivación biliodigestiva (principalmente la hepatoyeyunoanastomosis en Y de Roux) es el tratamiento de certeza, con menor morbilidad y mortalidad. (14, 15,18,19,23). Se ha reportado dificultades para la excisión -- del quiste en algunos casos, por la fibrosis a su alrededor, el gran tamaño del quiste o la configuración del mismo y en estos casos se recomienda la excisión parcial del quiste y coledococistoyunostomía, sin perjuicio alguno para el paciente (22). Se debe practicar la colecistectomía incidental por la frecuencia postoperatoria importante de colecistitis y litiasis, pues al desaparecer la función del esfínter de Oddi la vesícula ya no se llena y a lo largo no funciona.

En los quistes de coledoco tipo II se recomienda la excisión y reconstrucción del colédoco, pero cuando se encuentra -- dentro de la porción pancreática del conducto biliar, entonces se efectuará drenaje interno al duodeno. En el tipo III se recomienda, la excisión más la esfínteroplastía y en el Tipo IV -- el tratamiento sobre los quistes extrahepáticos: excisión más -- derivación biliodigestiva (lo que produce mejor drenaje de las dilataciones intrahepáticas) (19).

ENFERMEDAD DE CAROLI.

La enfermedad de Caroli es una enfermedad congénita con -- carácter autosómico recesivo en la cual hay dilatación quística o sacular de los conductos intrahepáticos. Existiendo 2 tipos: un tipo simple en donde existe solamente colangitis recurrente y un segundo tipo donde hay fibrosis periportal además de las dilataciones intrahepáticas en donde hay hipertensión portal y varices esofágicas. Estas dos entidades pueden asociarse a -- quiste de colédoco o con anomalías renales. (3,24).

Los pacientes con enf. de Caroli suelen presentarse con -- fiebre y escalofríos recurrentes. El dolor abdominal y la ictericia son quejas raras que solo suelen presentarse en crisis de colangitis son intensas y prolongadas. Solo hay hepatomegalia en pacientes que sufren fibrosis hepática asociada. Las pruebas de funcionamiento hepático suelen ser normales, excepto durante las crisis de colangitis, cuando están elevadas la fosfatasa alcalina y la bilirrubina (3). La ultrasonografía y la tomografía generalmente demostraron dilatación biliar intrahepática y en ocasiones descubrirán cálculos en los quistes intrahepáticos. El diagnóstico puede establecerse con una colangiografía endoscópica retrógrada o transhepática (24). El diagnóstico diferencial incluye colangitis esclerosante, colangitis piógena recurrente y el quiste de colédoco.

Los pacientes con enfermedad de Caroli y episodios recurrentes de colangitis se tratan preferentemente con cirugía. La configuración anatómica de los conductos biliares establece-

rá el mejor método operatorio. La enfermedad aislada limitada a un sólo lóbulo suele poderse tratar mejor con lobectomía hepática. Si el hígado afectado está contraído y fibrótico se prefiere la resección, que suele ser eficaz. Desafortunadamente, la mayoría de los pacientes sufren participación difusa de los dos árboles biliares izquierdo y derecho. La base del tratamiento quirúrgico en estos casos es triple: 1) suprimir todos los restos biliares, 2) desviación de la bilis y 3) colocación de fijaciones o tiendas para lavados y futuro acceso percutáneo al árbol biliar. El método quirúrgico empleado en estos casos es el drenaje externo con tubo en T más drenaje interno para los lavados periódicos por presencia de cálculos y lodo biliar y un drenaje interno (preferentemente una hepaticoyunostomía en Y de Roux). Suelen emplearse antibióticos por vía oral durante largo tiempo. Además su empleo crónico puede originar la aparición de bacterias resistentes, y algunos autores sugieren que los antibióticos es mejor reservarlos para tratamientos breves en episodios febriles (3,24,27).

La mayoría de los pacientes pueden tratarse con estas técnicas conservadoras sin necesidad de la resección hepática. Si predomina el proceso patológico en un lóbulo a pesar de las medidas antes señaladas hay que efectuar lobectomía. Los trasplantes de hígado deben reservarse para los pacientes con cirrosis grave o colangitis recurrente que no reaccionan a intervenciones conservadoras (3).

Se ha reportado del desarrollo de carcinoma (colangiocarci-

noma) en pacientes con enfermedad de caroli debido a la irritación crónica del sistema biliar. La vigilancia cuidadosa de las nuevas estructuras biliares mediante citología y biopsia endoscópica puede descubrir cánceres en fase temprana, pero la proporción de curaciones de colangiocarcinoma intrahepáticos hasta aquí es muy baja. (3,24).

FIBROSIS HEPATICA

Descrita originalmente por Kerr en 1961, ocurre predominantemente en niños y adolescentes y parece heredarse en formas autosómicas recesivas(1).

Se reportan 4 tipos de fibrosis hepática congénita: 1) fibrosis periportal, b) forma colangítica, c) forma mixta y d) forma latente. En la fibrosis periportal existe datos de hipertensión y en la colangítica hay dilatación de conductos intrahepáticos lo que produce colangitis (27).

El hígado esta voluminoso y duro, histopatológicamente las áreas portales están hipertróficas y están rodeadas por bandas de tejido fibroso (3):

En general la afección hepática no condiciona insuficiencia hepática clínica y de la misma forma, las manifestaciones bioquímicas son escasas, cuando se presentan consisten en elevación de la fosfatasa alcalina (1).

El problema clínico más frecuente es la relación con la hipertensión portal, acompañada de hepatomegalia y hemorragia por

varices esofágicas. La fibrosis hepática congénita también puede asociarse con el desarrollo renal, incluyendo riñón medular esponjoso y enf. poliquística de tipo adulto (3). El diagnóstico se establece de preferencia con biopsia hepática en un paciente joven que presenta hemorragia por varices y función hepática normal. En cuanto al tratamiento de los pacientes con varices esofágicas sangrantes por hipertensión portal los procedimientos derivativos (D. esplenorrenal distal o no derivativos - (Sugiura) son los tratamientos adecuados y la aparición de encefalopatía portosistémica en el caso de los procesos derivativos es poco común, seguramente debido a que la función hepática se encuentra conservada. (1,26).

Cuando se trata de la forma colangítica resulta más difícil de tratar. Los antibióticos representan la base del tratamiento y en cuanto al tratamiento quirúrgico pueden establecerse algunos de los mencionados en la enf. de Caroli.

MATERIAL Y METODOS

Se analizaron 8 casos de Enf. poliquistica hepatobiliar que requirieron tratamiento quirúrgico estudiados en el hospital de Especialidades de Puebla (CMR) en un periodo de 3 años comprendido de Enero de 1987 a Diciembre de 1989.

De los 8 casos 3 correspondieron a Enf. poliquistica, 3 a quistes simples y 2 casos a quistes de colédoco, 5 casos se presentaron en el sexo femenino y 3 en el sexo masculino con relación de 2.7:1. En la Enf. poliquistica la relación fue de 2;1, en los quistes simples fue de 3:0 y en los quistes de colédoco fue de 1:1.

La edad promedio de presentación de la enfermedad fibropoliquistica en los 8 casos fue de 39.7 años (con un rango de 10-69 años). En la enfermedad poliquistica el promedio de edad -- fue de 44 años, en los quistes simples el promedio de edad fue de 54.6 años y para los quistes de colédoco fue de 11 años.

Se analizaron los siguientes parámetros: Antecedentes hereditarios, sobreposición de padecimientos entre sí, cuadro clínico, pruebas de funcionamiento hepático, estudios de gabinete, Dx. preoperatorio y postoperatorio, tratamiento quirúrgico empleado, hallazgos transoperatorios, complicaciones postoperatorias, mortalidad, recurrencia de síntomas, reoperación y reporte histopatológico.

A continuación describimos resumen clínico de los ocho casos con enfermedad fibropoliquistica hepatobiliar.

CASO 1

S.H.M.A. Femenino de 34 años de edad enviado a la unidad de medicina familiar No. 6 al servicio de gastroenterología con diagnóstico de hepatomegalia por quistes hepáticos. Con antecedentes heredofamiliares de madre y tres hijos con quistes hepáticos. Antecedentes de habersele efectuado resección hepática más fenestración por enf. poliquística difusa (hígado, riñón - ovario) en 1985. Su padecimiento actual lo inicia en el mes de abril con dolor en hipogastrio e hipocondrio derecho, aumento de volumen abdominal a nivel de hipocondrio derecho, una semana antes de su ingreso estado nauseoso, vómito de contenido alimentario y fiebre. A su ingreso presentó palidez de tegumentos -- con aumento de volumen abdominal hepatomegalia hasta la fosa -- iliaca derecha. La Biometría Hemática y la química sanguínea -- fueron normales. Las pruebas de funcionamiento hepático BD -- 0.25 mg. BI 0.30 mg; FA 89 ul, PT 7.9 gr, TP prolongado, EGO su gestivo de infección de vías urinarias. La TAC mostró quistes hepáticos múltiples de predominio en el lóbulo derecho, así como quistes renales confirmando el diagnóstico de poliquistosis hepática, se efectuó cirugía el día 25-09-89 con diagnóstico -- preoperatorio antes referido. Los hallazgos transoperatorios -- de gran deformidad de hígado a expensas del lóbulo derecho con presencia de incontables cavidades quísticas con contenido líquido citrino de tamaño variable (0.5 a 10 cm. de diametro), en el lóbulo izquierdo línea de resección anterior sin crecimiento pero con presencia de quistes en su superficie. Se efectuó resección hepática en el 40% de la superficie del lóbulo derecho

y fenestración de cavidades quísticas en el resto del parénquima hepático, se colocan drenajes rígidos en espacios subhepático y subfrénico. Sangrado aproximado de 2000 ml. Se transfundieron 4 unidades de plasma y tres de paquete globular. El diagnóstico post operatorio es de enf. poliquística difusa. Permaneció por 24 hrs. en el servicio de terapia intensiva donde es corregida su acidosis metabólica. Al tercer día de postoperatorio - presenta datos de insuficiencia cardiaca, así como fuga biliar y distensión abdominal iniciándosele tratamiento con inotrópicos y oxigenoterapia. Continua con mala evolución se inicia - apoyo nutricional por ayuno prolongado (4,10,89). Se solicitan nuevos laboratorios que reportaron Bh con Hb 11.4, Leucos 12,500, segmentados 75% bandas 9%, QS con Urea de 116 y Creatinina 2.2, Electrolitos séricos con Na 134, Cl 87, k 3.8, Co2 36, Bilirrubinas de 1.9 y fosfatasa alcalina elevada, EGO con presencia de - bilirrubinas, hemoglobinas y eritrocituria. El día 5.10.89 con tinua con distensión abdominal, fuga biliar abundante, con presencia de tinte icterico, fascie tóxica, ausencia de peristalsis. Se efectuo reoperación con el Dx. de PO de resección hepática por hígado poliquístico, peritonitis biliar, sepsis, choque séptico, los hallazgos fueron hígado poliquístico cavitado que abarca las 2/3 partes de la cavidad abdominal, con múltiples adherencias no lograndose palpar estomago, bazo ni I. delgado, efectuandosele lavado quirúrgico y drenaje de cavidad. - Continuando con fuga biliar, tinte icterico así como distensión abdominal. Presenta hipertosemia. El 13.10.89 continua con intolerancia a la vía oral, deterioro en su estado general, confu

sión, delirio sin respuesta adecuada a interrogatorio, presenta paro respiratorio irreversible el día 14 10.89. Diagnóstico de egreso fue encefalopatía hepática Sec. a insuficiencia hepática por poliquistosis hepática.

REPORTE HISTOPATOLOGICO: Macroscopico: Se recibió segmento del lob. derecho hepático con un peso de 585 gramos de 16x11x7. La superficie con quistes cuyas dimensiones oscilan entre 0.3 y 6.5 cms. de diametro, al corte salidas de líquido amarillento, entre ellos se identifica parenquima hepático café amarillento.

Microscópico: Los cortes histológicos correspondientes al tejido hepático muestran múltiples cavidades quísticas de diferentes formas y dimensiones revestidas por epitelio cubico, algunas de ellas muestra epitelio aplanado con reacción fibrosa - en su pared. El parénquima hepático con zonas de hemorragia - con dilatación de sinusoides y de conductillos biliares.

I.D. ENF. POLIQUISTICA HEPATICA.

CASO II

C.N.R. Masculino de 56 años de edad enviado por el diagnóstico de cistoadenoma hepático, de su unidad U.M.F. # 24. Sin antecedentes de importancia inicia su padecimiento en el mes de Mayo de 1988 con dolor en hipocondrio derecho y epigastrio, coluria, acolia e ictericia además de astenia, adinamia e hiporexia. El cuadro clínico duró aproximadamente un mes, cediendo - expotaneamente. Posteriormente presenta dolor tipo punzante en

hipocondrio derecho el cual se exagera con el ejercicio y se asocia con ictericia, a la exploración física con hepatomegalia a expensas del lóbulo izquierdo, a tres centímetros del reborde costal con borde romo y superficie lisa. u BH y QS se reportan normales. Prueba de funcionamiento hepático con BD de 0.8 mg, BI 0.60 mg; TGO 60, FA 11.4; PT 8.3 gr. TP 12.4 seg. 78%, su gammagrama hepatoesplénico con hígado aumentado de tamaño, deformado por la presencia de dos grandes defectos de concentración del radio coloide que abarca el tercio medio anterior y superior de lóbulo derecho rodeadas de parénquima funcionante. ID. de lesiones de etiología a determinar. La ultrasonografía de hígado con lesiones ecoicas múltiples en ambos lóbulos, sugestivas de poliquistosis hepática. Colecistografía oral, con vesícula -- elongada con datos de compresión extrínseca. La UE con presencia de lesiones nodulares sugestivas de quistes renales. Se establece el diagnóstico de poliquistosis hepática y probablemente renal. Se solicita TAC. la cual no se efectúa. La arteriografía selectiva de tronco celiaco demostró la presencia de tumoración avascular que al parecer no depende de hígado con vascularidad hepática y esplénica normal. El día 10-X-88 con el diagnóstico preoperatorio de enfermedad poliquística hepática. Los hallazgos fueron múltiples quistes en todo el parénquima hepática. El quiste mayor abarcando los segmentos IV.V.VIII hasta la parte más superior del hígado con 1800 ml. de líquido -- achocolatado, además otros quistes en los segmentos II, III, -- VII, con líquido citrino, la cúpula del quiste mayor comprime -

el hilio Hepático enviándose a transoperatorio fragmento de capsula reportándose quiste con epitelio cuboidal en uno de los fragmentos, con IDde Quiste Hepático Congénito. Se efectuó drenaje interno, (cistoyeyunoanastomosis en Y de Roux) en el quiste mayor y fenestración amplia en los quistes restantes. Su evolución post operatoria fue satisfactoria, dándose de alta a los 9 días. Presentó picos febriles 15 días después de su alta Se solicitan Reacciones Febriles con Tífico "O" y "H" Positivos 1:80 manejada con ampicilina. Posteriormente su evolución ha sido satisfactoria. Con seguimiento por 14 meses con control US. TAC. (noviembre de 89) con reducción del quiste mayor en el 90% de su tamaño.

REPORTE HISTOPATOLOGICO: Macroscópico: Sin reporte.

Microscópico: Los cortes histológicos recibidos muestran cavidades quísticas de diferentes formas y dimensiones revestidas por epitelio cúbico simple, por debajo de este tejido fibroconectivo con zonas de hemorragia; existe tejido hepático adyacente a las formaciones quísticas que muestra foco de fibrosis e infiltrado inflamatorio de tipo linfocitario.

ID. ENFERMEDAD POLIQUISTICA HEPATICA

CASO III

J.G.B.- Masculino de 42 años de edad enviado del HRG # 36 de Puebla con el DX. de Ca. hepático. Sin antecedentes de importancia. Inicia su padecimiento 2 meses antes de su ingreso con dolor en HD, fiebre de moderada intensidad sin predominio -

de horario, astenias y adinamia. Pérdida de peso de aproximadamente 3 kgs. manejada en el HRG # 36 con el DX de Absceso Hepático Amibiano con metronidazol y dehidrohematina sin respuesta. Se efectuó US donde se reporta tumoración hepática sólida. Ingresó el 14-04-89 al Servicio de Oncología. Encontrándolo con palidez de tegumentos, con mínimo tinte escleral, abdomen blando, depresible, con hepatomegalia de 4x4x5 por debajo del reborde costal de consistencia lisa, dolorosa a la palpación. La BH y QS se reportan normales. Las pruebas de Funcionamiento Hepático BD de 0.10 mg. Bl 0.50 mg. TGP 5, PT de 6.4 grs., con albúmina de 3.5. grs. T.P, de 11.5 seg. 87%. Rayos X de Torax elevación del hemidiafragma derecho. US de abdomen con masa homogénea de 11.5 por 14 cms. en lóbulo derecho. Gamagrama Hepático con Hígado aumentado de tamaño, deformado por una gran lesión ocupante de espacio que abarca la totalidad del lóbulo derecho y otros defectos en tercio inf. anterior del lóbulo izq. con ID. de Hígado Metastásico. La TAC de Abdomen con imágenes múltiples radio lúcidas en interior del parénquima hepático en relación a quistes hepáticos (lesiones de consistencia líquida) descartándose hígado metastásico. Valorada por el Servicio de Gastrocirugía se establece el diagnóstico de Enf. Poliquística Hepática. El día 27-04-89 es intervenida con el diagnóstico preoperatorio antes referido. Los hallazgos fueron proceso adherencial de epiplón mayor a peritoneo parietal con salida de material purulento, no fétido proveniente de dos quistes en lóbulo izq. sobre segmento II y III. Se encuentra quiste gigante

en lóbulo derecho el cual se punciona con salida de material -- purulento en aproximadamente 1500 ml. sobre segmento VI y VII. Además múltiples quistes de pequeño tamaño. Se efectúa fenes-- tración amplia, con drenaje externo y lavado de cavidades. Enviándose fragmentos de cápsula a patología. Se maneja postope-- ratoriamente con cloranfenicol y amikacina. Permaneciendo 20 -- días hospitalizados. Es externado el día 4.05.89 con seguimiento durante 8 meses sin recurrencia de síntomas. Con control US normal.

REPORTE HISTOPATOLOGICO. Descripción macroscópica : Se recibieron varios fragmentos de tejido blando de aspecto membranoso cuyas dimensiones oscilan entre 1 y 6 cms. de diametro mayor. Su coloración es café rojiza. DESCRIPCION MICROSCOPICA. Los - cortes histológicos de los fragmentos recibidos muestran tejido fibroconectivo denso, con infiltrado inflamatorio de tipo linfo plasmocitario, acumulos de histiocitos espumosos y zonas de hemorragia. En algunas áreas necrosis fibrinoide.

ID. PARED DE ABSCESO HEPATICO

Comentario Histopatológico: Ante la ausencia de epitelio - de revestimiento y tejido hepático con microquistes no se pue-- de apoyar el Dx. de Enf. Poliquística hepática.

CASO IV.

M.C.G. Femenino de 52 años enviada de su UMF # 1 de Oax. - con el Dx. de masa ocupativa en lóbulo hepático probablemente de tipo quístico. Con antecedentes heredofamiliares de tfo con -

quiste hepático no operado. Y antecedentes personales de refluj o gastroesofágico y gastritis atrófica crónica modernada. Inicia su padecimiento cuatro meses antes de su ingreso con dolor de poca intensidad en HD y sensación de cuerpo extraño a dicho nivel además datos de RGE de seis años de evolución. Síntoma de hipotiroidismo (caída de pelo, sueño fácil, resequeadad de la piel, edema de párpados y pies). A la exploración física con adenopatía inguinal y axilar. Resto de la exploración negativa. Biometría Hemática y Química Sanguínea normal. Pbs. de funcionamiento hepático: TGO 62, TGP 48, FA 28 (15-60), PT 7.9 gramos, Alb. 3.5 grs. Glob. 4.4 TP 12.7 seg. 80%. Gamagrama Hepático. Defecto intraparenquimatoso a nivel de tercio medio de región interlobar que no se vaculariza ID de prob. quiste solitario de hígado. US de hígado con imagen ecolucida redondeada de aprox. 6x7 cms. en el lob. izq. TAC de abdomen con imagen radiolucida en lob. izq. de 6x7 cms. estableciendose el diagnóstico de Quiste hepático simple. Pbas tiroides disminuídas iniciandose tratamiento para hipotiroidismo.

Manteniendo en observación por un año persiste sintomatología se programa para cirugía el 16.05.88 con el Dx. preoperatorio de quiste hepático solitario. Los hallazgos transoperatorios fue quiste de aprox. 6 cms. de diametro sobre cara inferior de lóbulo izq. muy cerca del borde posterior con capsula bien delimitada conteniendo líquido claro aproximadamente 30cc, hígado aumentado de consistencia, de superficie finamente irregular con pequeños quistes de menos de 1 cms. Vesícula sin li-

tos. Se efectúa enucleación del quiste previa cistografía sin evidencia de comunicación y drenaje externo. Con Dx. postoperatorio de quiste hepático simple. A las 72 horas de P.O. presenta fuga biliar y dolor a nivel de FID con presencia de plastrón de 15x10 y maniobras apendiculares se programa para cirugía con Dx. preoperatorio de absceso residual vs. bilioperitoneo. Los hallazgos son de apéndice con proceso inflamatorio en su porción distal así como absceso apendicular, con pus en hueso pélvico aprox., 300 cc efectuándose apendicectomía, posteriormente su evolución fue satisfactoria. Con estancia hospitalaria por 16 días. Se externa el día 30.05.89. Con seguimiento durante 3 meses sin recurrencia de síntomas. No reportándose control ultrasonográfico o tomográfico.

REPORTE HISTOPATOLOGICO: Descripción macroscópica. Se recibieron dos fragmentos de tejido blando que varían de 3 a 5 cms. - en sus mayores dimensiones. Muestran superficie lisa de color gris rosado. Descripción Microscópica: Los cortes histológicos correspondientes a la pared muestran revestimiento por epitelio cúbico simple. En algunas áreas aplanado y por debajo del epitelio tejido fibroconectivo con presencia de vasos dilatados - congestivos. En algunas áreas se encuentran nidos de hepatocitos sin alteraciones.

ID. CISTOADENOMA HEPATICO

CASO V

H.F.M.F. Femenino de 69 años de edad sin antecedentes de importancia. Inicia su padecimiento 15 meses antes de su ingreso

so con dolor en HD sin causa aparente y sensación de masa ocupativa. El dolor con irradiación a hemitorax derecho. Mejora - cuadro doloroso con medicamentos. Exacerbándose en los últimos meses. Además pérdida de peso, astenia, adinamia e hiporexia. A la exploración física abdomen aumentado de volumen, con presencia de hepatomegalia de consistencia nodular dura. La BH y la QS normales. Las pruebas de Funcionamiento hepático con BD. 0.025 mgm, BI de 0.6 mg, la FA de 185, TGO 43, TGP 5. TP de - - 10.9 seg. 92%. La US de Hígado con lesión ocupativa hipoeoica con algunas áreas de dentritus sobre el lóbulo derecho. La TAC de Abdomen con gran masa ocupativa que abarca todo el lóbulo de recho con tendencia a ser líquida se establece el diagnóstico - de Quiste Hepático Solitario Gigante programándose para cirugía el día 11-X-89. Con diagnóstico Preoperatorio antes referido. Los hallazgos transoperatorios con presencia de quiste gigante sobre lóbulo derecho, con contenido de lodo biliar (APXMTTE 5 litros) y tumoración de 5 cms. de consistencia dura en el segmento III. Por las características de líquido obtenido del quiste se decide efectuar Cistoyeyunoanastomosis en Y de Roux transmesocólicamente, previa toma de biopsia de la pared del quiste. - Posteriormente se efectúa resección de tumoración a nivel del - segmento III. Se maneja con ayuda, ampli-genta iniciándose vía oral al sexto día con estancia hospitalaria por 25 días es ex-- ternado. Reingresa 7 días después de su alta por fiebre cotidiana y dolor abdominal con diagnóstico de probable absceso residual. Se efectúa BH. con hemoglobina de 9.8 Q.S. normal. Te

le de torax con cisuritis derecha y elevación del hemidiafragma derecho compatible con absceso subfrénico. Se inicia tratamiento con ampicilina. Se solicita US de abdomen reportándose quiste hepático de 9.6 x 4.5 cms. con detritus, con ID de quiste hepático infectado. Persistió fiebre, dolor abdominal agregándose cuadro diarreico. Se solicitan nuevamente laboratorios que reportaron BH con Hb 14.8 hto. 47 con leucopenia. Reacciones febriles positivas con tífico. "O" 1:160 se inicia tratamiento para fiebre tifoidea a base cloranfenicol=trimetropin remitiendo sintomatología. Se toma nueva TAC en donde se observa disminución de la cavidad quística. Con evolución satisfactoria es externado. Con seguimiento durante dos meses encontrándose asintomático. REPORTE HSITOPATOLOGICO: Descripción Macroscópica. Se reciben fragmentos de tejido que mide 1.3 x 0.8 cms. de superficie lisa y el corte es de aspecto fibroso.

Descripción Microscópica: Los cortes histológicos correspondientes al fragmento remitido como quiste muestran en su pared tejido fibroconectivo denso el cual da asiento a conductos de diferentes formas y tamaños, algunos con dilatación quística revestidos por un epitelio monoestratificado de tipo cúbico, -- además nidos de hepatocitos y vasos dilatados y congestivos. No se identifica revestimiento de la pared quística.

ID: QUISTE HEPATICO SIMPLE.

HAMARTOMA DE CONDUCTOS BILIARES.

CASO VI

Z.M.M.- Femenino de 42 años de edad que ingresa por el servicio de Admisión continua con el Dx. de Síndrome abdominal doloroso. Con antecedentes personales de habersele efectuado cirugía en 1975 por quiste hepático y quiste de colédoco realizándosele resección de ambos quistes, colecistectomía, apendicectomía y revisión de Vías biliares. Además presenta quistes de ovario derecho. Inicia su padecimiento 24 horas antes de su ingreso (12.10.88) con dolor en hipocondrio derecho de moderada intensidad, acompañado de vómito remitiendo a manejo médico. Pero dos horas antes de su ingreso presenta nuevamente cuadro doloroso y vómito. A la exploración física, presenta fascie dolorosa, con tinte subictérico, abdomen blando depresible doloroso a la palpación sobre hipocondrio derecho y epigastrio, con presencia de masa de bordes bien definidos. Su diámetro hemática y química sanguínea se reporta normal. Las pruebas de funcionamiento hepático reportan ED de 1.5 y BI de 0.7 mgm+; FA 1.5 T.B 10.8 seg. 100%, EGO con presencia de bilirrubina, hemoglobina y eritrocitos. El centellograma hepático mostró lesión quística de lóbulo izq. El US de hígado con imagen hipocóica en lóbulo izq. sugestiva de quiste hepático. (Probable recidiva). La arteriografía selectiva de tronco celiaco demostró cavidad en lóbulo izq. vascularizada que desplaza la arteria hepática y comprime la curvatura menor del estómago. Se efectúa drenaje externo bajo control fluoroscópico obteniéndose líquido amarillento no fétido. Enviándose a citoquímico reportando líquido de -

aspecto hemorrágico con células 4 porcampo, glucosa de 87.5 mgm, proteínas de 1150 mgm/dl y bilirrubinas++. Drenando apxmt 150 ml. por turno, se solicitan nuevas bilirrubinas reportándose -- BDL.40 y Bi de 1.60, además FA de 3.8. Se practica colangio p-- percutánea demostrándose la presencia de múltiples litos en colédoco con dilatación del hepatocolédoco y estenosis distal. - Sin evidencia de la comunicación del quiste con la vfa biliar, con paso de contraste a duodeno normal. Posteriormente se efectuó escleroterapia con alcohol etílico dentro del quiste. Es externada el día 3-X-88 con los diagnósticos de quiste hepático - más coledocolitiasis. Sin respuesta al manejo con escleroterapia. TAC y US sin cambios en el tamaño del quiste. Se efectuó cirugía el día 19-XII-88 con diagnóstico preoperatorio de - quiste hepático más coledocolitiasis. Los hallazgos fueron - quiste de lóbulo izq. Segmento III de 12 cms. de diámetro, abscedado con material de sutura en su interior (seda). Además dilatación de colédoco con litos en su interior de apxmt de 1 a 2 cms. de diámetro y en uno de ellos con material de sutura en su interior (seda). Se efectuó resección hepático del segmento III, revisión de vías biliares con colocación de sonda en "T" y drenaje de cavidad. Se efectúa colangio por sonda en "T" sin paso a duodeno, por probable maniobra sobre Oddi. El cultivo del material del quiste reporta enterobacter manejado con ampicilina y gentamicina en el post operatorio. Es externado con evolución satisfactoria. La colangio por sonda en T muestra litiasis residual. El reporte histopatológico es de quiste hepático

infectado más hepatocarcinoma sólido y tubular, con seguimiento post operatorio de 16 meses con aparente buena evolución, siendo necesario extraer cálculo residual con canastilla de Dormia. Retirándose sonda en T, 6 meses después del postoperatorio. El reporte de alfa protefina del mes de marzo es de 0 y el gamagrama hepático es reportado como normal.

REPORTE HISTOPATOLOGICO: Descripción Macroscópica no se reporta. Descripción Microscópica: Los cortes histológicos correspondientes a la pieza recibida muestran pared quística constituida por tejido fibroconectivo denso, ausencia de epitelio de revestimiento, con focos de infiltrado inflamatorio de tipo linfocitario y polimorfonuclear y por debajo de la pared fibrosa se identifica neoplasia de estirpe epitelial formando túbulos alternando con zonas sólidas; las células que lo constituyen con citoplasma eosinófilo abundante, núcleos pleomórficos, hipercromáticos con figuras de mitosis y ocasional formación de pigmento biliar. Se identifica tejido hepático conservado con dilataciones quísticas revestidas por epitelio cúbico simple.

ID. 1. Quistes hepáticos uno de ellos infectado con esclerosis de la pared. 2.- Hepatocarcinoma sólido y tubular.

CASO VII

J.R.I.- Femenino de 10 años enviada con el Dx de síndrome doloroso abdominal de su UMP # 11. Sin antecedentes de importancia. Inicia su padecimiento desde los 2 años de edad con do

lor en hipocondrio derecho con periodicidad, sin ritmo con vómito de contenido alimentario y evacuaciones diarreicas 45 días antes de acudir al servicio de gastroenterología. A la exploración física sin datos de importancia. Se establece Dx. de dolor abdominal en estudio. Se reporta biometría hemática y química sanguínea normal. Pbas. de funcionamiento hepático con BD 0.18 mgrs. Bi 0.22 mg FA 6.2, US de hígado y vías biliares con hígado ecasonográfico normal, imagen hipocóica la que no refuerza el sonido en relación con colédoco y cabeza de páncreas, ID de Prob. quiste de colédoco. SEGD con compresión extrínseca sobre el borde externo de la 2da. porción de duodeno. Colecistografía IV con vesícula normal, con presencia de quiste de colédoco. Valorada por cirugía se establece Dx. de quiste de colédoco se programa para cirugía. Los hallazgos transoperatorios son quiste de colédoco tipo I de 6 cms. de diametro con litos an su interior (0.5 a 1 cms) que inicia en el hepático común y termina en la porción suprapancreatica de colédoco. Se efectúa colecistectomía más colangio transoperatorio sin visualización de los conductos intrahepáticos y con drenaje a duodeno. Posteriormente se efectúa disección y resección de total del quiste, con ligadura del extremo distal de colédoco y derivación biliodigestiva (Hepaticoyeyunostomía en Y de Roux transmesocolica. Manejada con soluciones y analgesicos durante 1 P.O. Presenta fuga biliar después de las primeras 24 horas que se resolvió espontaneamente (a los 11 días). Con seguimiento durante 23 meses sin evidencia de colangitis.

REPORTE HISTOPATOLOGICO; Descripción Macroscópica. Sin ---
 reporte. Descripción Microscopica: Los cortes correspondientes
 a la formación quística muestra revestimiento por epitelio cúbico
 simple en algunas áreas aplanadas por debajo de este foco de
 infiltración plasmocitario, los cuales están dispuestos en un -
 estroma fibroconectivo, esto último forma la pared. La vesícula
 únicamente mostró inflamación crónica.

ID: 1) QUISTE DE COLEDOCO. 2) COLECISTITIS CRONICA.

CASO VIII

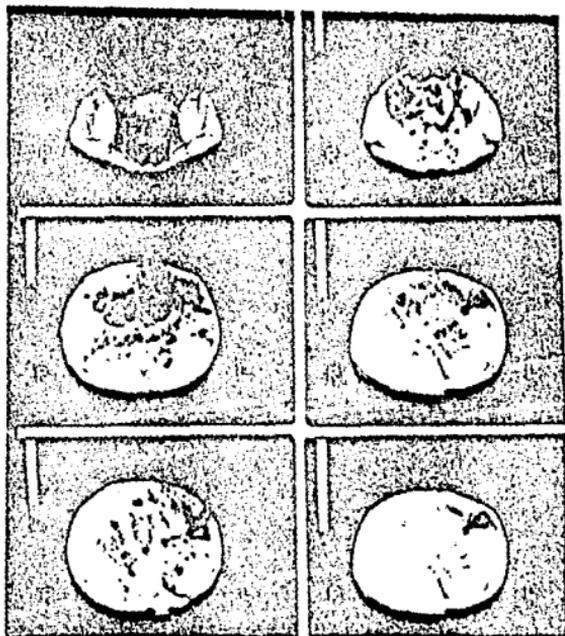
C.G.V.- Masculino de 12 años. Sin antecedentes de impor--
 tancia. Su padecimiento lo inicia a la edad de 7 años con do--
 lor tipo puntivo en hipocondrio derecho sin irradiación apa--
 rente y levemente progresivo. Posteriormente se agregó consti--
 pación intestinal. Incrementandose cuadro doloroso y pérdida -
 de peso en los últimos 3 meses antes de acudir al servicio de
 gastroenterología. A la exploración física se encuentra con---
 ciente, orientado con palidez de tegumentos, abdomen sin hepato
 ni esplenomegalia, colon doloroso a la palpación, Se ingresa -
 con el Dx. de dolor abdominal en estudio. Sus laboratorios re-
 portan biometría hemática y química sanguínea normales. Sus -
 Pbas. de funcionamiento hepático con BD 0.25, BI 0.50, TGO 17,
 TGP 22, FA 184. TP con 11.6 seg. 85%. US de hígado y vías bilia
 res presencia de quiste de colédoco (dilatación quística). Colan
 gio-TAC presenta dilatación quística de tamaño considerable que
 se localiza en la topografía del hilio hepático, ID de quiste

de colédoco Tipo I. Valorada por gastrocirugía, (se programa para cirugía el día 20.10.89 con Dx. de quiste de colédoco. Los hallazgos transoperatorios fueron dilatación quística de colédoco (tipo I) de aproximadamente 10 cms. de diametro sin litos en su interior que inicia en el hepático común antes de la bifurcación y termina en la porción suprapancreatica de colédoco. Se efectuó colecistectomía+colangiografía transoperatoria sin visualización de conductos biliares ni litos, posteriormente se efectuó resección total del quiste con ligadura de la porción distal de colédoco y hepaticoyeyunoanastomosis en Y de Roux. Manejado P.O. con ampicilina y analgésicos. Se inicia V.O. y se externa al 7mo. día con control P.O. durante 4 meses sin recurrencia de síntomas.

REPORTE HISTOPATOLOGICO: Descripción Macroscópica. Se recibe vesícula biliar y formación sacular. La formación sacular mide 7x5 cms. de diametro mayor, superficie lisa brillante y café amarillenta. Al abrirla se encuentra vacía y su superficie interna es lisa y verdosa. Las paredes de aspecto fibroso con un espesor de 0.2 cms.

Descripción microscópica: Los cortes correspondientes a la formación sacular muestra revestimiento por epitelio cúbico simple en algunas áreas aplanadas por debajo de este, focos de infiltración plasmocitaria, los cuales están dispuestos en un estroma fibroconectivo, este último forma la pared. La vesícula únicamente mostró inflamación crónica.

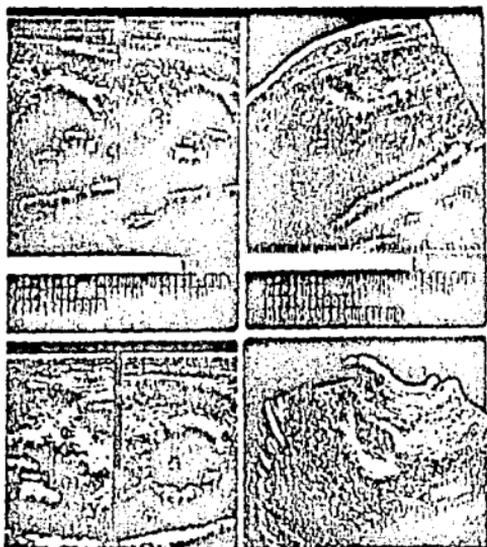
ID. QUISTE DE COLEDOCO
COLECISTITIS CRONICA.

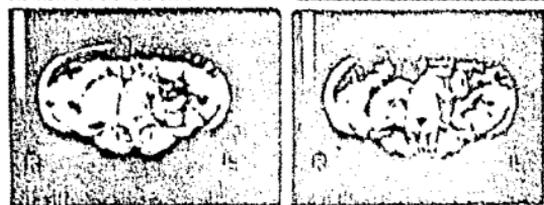
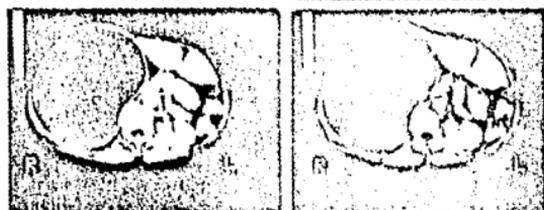
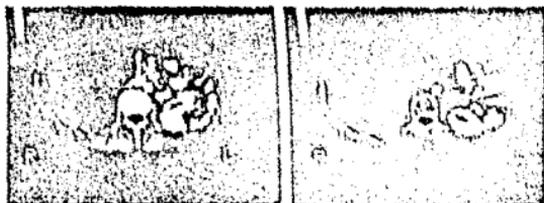


CASO I TAC HIGADO CON MULTIPLES
CAVIDADES QUISTICAS.

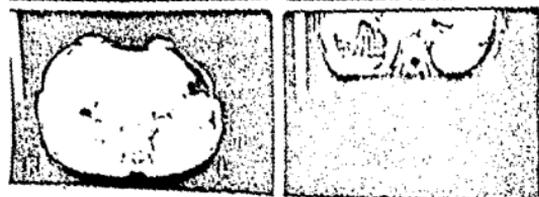
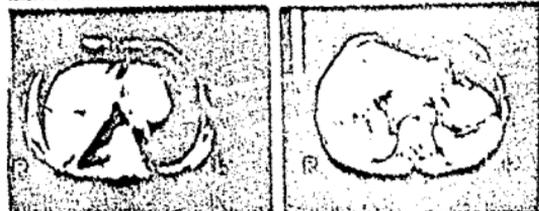
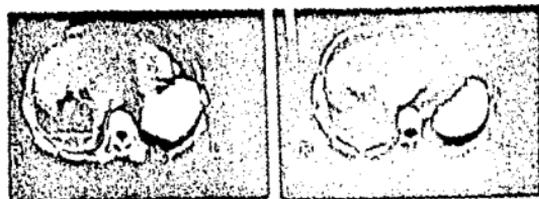


CASO 1 US MULTIPLES QUISTES HEPATICOS

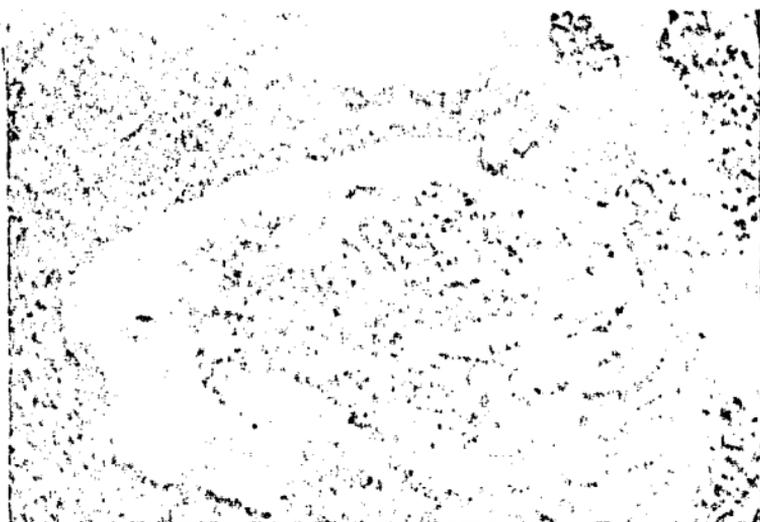
US REDUCCION QUISTE MAYOR (P.O.)
DERIVACION CISTOYEYUNAL.



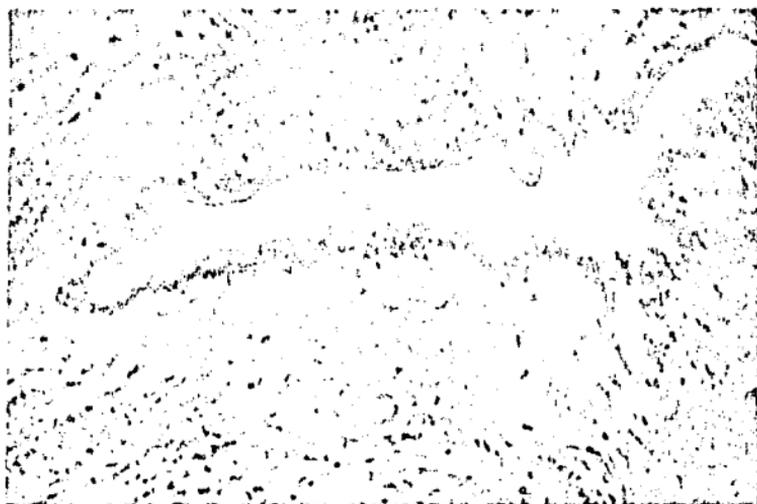
CASO 5
TAC. QUISTE HEPATICO
GIGANTE LOB. DER.



CASO 5
TAC. CONTROL POSTOPERA
TORIO. DISMINUCION DE
LA CAVIDAD QUISTICA
PRESENCIA DERIVACION -
CISTOYEYUNAL.



CASO 1 PARED FIBROSA CON
TEJIDO HEPATICO CON DOS FORMACIONES QUISTICAS
REVESTIDAS POR EPITELIO (HIGADO POLIQUISTICO) 10X



CASO 5
PARED FIBROSA CON CONDUCTOS DE DIFERENTES DI-
MENSIONES (HAMARTOMA DE CONDUCTOS) 10X



CASO 6
PARED CON ESCLEROSIS Y ZONA DE
HEPATOCARCINOMA 10X



CASO 6
HEPATOCARCINOMA TUBULAR Y SOLIDO 40X'



CASO 8
PARED DE QUISTE DE COLEDOCO CON REVESTIMIENTO
DE EPITELIO CUBICO SIMPLE 10X'

RESULTADOS

Existió solamente 2 casos con antecedentes heredofamiliares (casos 1,4), y en dos pacientes sobreposición ó asociación de padecimientos entre si (Caso 1,6). El síntoma predominante fue el dolor en los 8 pacientes, estado náuseoso y vómito en 4, fiebre en 2 ictericia en 2 (casos 1,6) y hepatomegalia en 4.

En relación a las pruebas de funcionamiento hepático éstas se encontraron discretamente elevadas, predominando elevación de FA en 5 pacientes, bilirrubinas en 2 pacientes y prolongación del TP en 1 paciente. Con respecto a los estudios de Gabinete efectuados: La TAC se realizó en 6 pacientes (1,3,4,5,6,8) siendo de ayuda diagnóstica en los 6 pacientes. El US de hígado y vías biliares. Se realizó en 7 pacientes, siendo de ayuda Dx en 6 casos (2,4,5,6,7,8). El gamagrama hepático se realizó en 4 pacientes siendo de ayuda diagnóstica en 3 casos (3,4,6). Se efectuaron 2 arteriografías selectivas una de ayuda diagnóstica (caso 6). Y 2 colangiografías que fueron diagnósticas (caso 6,7).

Los diagnósticos preoperatorios establecidos en los 8 casos fueron compatibles con el Dx postoperatorio.

Con respecto a los hallazgos transoperatorios: en la enfermedad poliquística hepática se encontró un caso (1) con enf. quística difusa y dos casos con enf. quística dominante (2,3), uno de los casos presentó quistes infectados (3). En relación a los quistes hepáticos simples se encontraron dos

casos en el lóbulo hepático izquierdo (4,6) y un caso (5) con quiste en lóbulo DER. El caso 6 presentó quiste infectado más coledocolitiasis y el caso 5 se encontró acompañado de lesión tumoral en segmento III.

El tratamiento quirúrgico establecido en la enf poli- - quística fue en el caso I fenestración + resección hepática - del 40% del lóbulo derecho, el caso II fenestración + cistoyeyunostomías en Y de Roux y el caso 3 se efectuó fenestración amplia + drenaje externo. El caso 1 tenía el antecedente de - habérsele efectuado resección de lóbulo izq. Con respecto a - los quistes simples en dos casos se efectuó excisión del quist te, uno por enucleación (caso 4) y otro por resección hepática del segmento III, este paciente había sido tratado con escleroterapia con alcohol previamente y con antecedente de cirugía por quiste hepático y de colédoco. Además se efectuó re visión de vías biliares (caso 6). El otro quiste simple fue - manejado con derivación interna (cistoyeyunostomía) + resec- ción de tumoración en lóbulo izq. Los quistes de colédoco se manejaron con colecistectomía + resección total del quiste y hepaticoyeyunostomía en Y Roux (caso 7,8) Ver cuadro 1

Tres pacientes no presentaron complicaciones postoperato- - ria (Caso 3,6,8) Hubo 3 casos con fuga biliar (1,4,7) dos de los cuales remitieron espontáneamente (caso 4,7) y el otro re quirió cirugía (1). Dos casos presentaron fiebre tifoidea - - (2,5) y un cuadro apendicitis. Se presentó una defunción por

encefalopatía hepática (caso 1). Con seguimiento en 7 pacientes con un promedio de 9.2 meses (rango de 3 a 19 meses) Sin reoperación por recurrencia de síntomas pero dos reoperaciones - por complicaciones postoperatorias una por apendicitis (caso 4) y otra por bilioperitoneo (1). Ver cuadro 2

Con respecto a los reportes histopatológicos en la enfermedad poliquistica hepática fue confirmada en dos casos (1,2) el caso 3 es reportado como absceso hepático, pero tomando en consideración las imágenes tomográficas, la presencia de múltiples cavidades de aspecto quístico las cuales se fenestron y considerando que el proceso infeccioso pudo destruir el epitelio de revestimiento debemos considerar el caso como enfermedad poliquistica.

Con respecto a los quistes hepáticos simples uno de - - ellos se reportó como cistoadenoma hepático (caso 4) y dos casos como quistes simples los cuales se encontraron asociados a otra patología, el caso 5 se asoció a lesión hematomatosa de conductos biliares y el caso 6 a un hepatocarcinoma.

Los reportes histopatológicos de los casos 7 y 8 confirman el diagnóstico de quistes de colédoco.

CUADRO 1

CASO	DIAGNOSTICO PREOPERATORIO	HALLAZGOS OPERATORIOS	DIAGNOSTICO POSTOPERATORIO	TRATAMIENTO QUIRURGICO
1 SHM	Poliquistosis Hepática	Múltiples quistes en ambos lobulos de 0.5 a 8 cm. de diámetro.	Poliquistosis hepática difusa.	Fenestración + Resección hepática del 40% del lobulo derecho.
2 CNR	Poliquistosis Hepática dominante.	Múltiples quistes en todo el parenquima. El mayor sobre segmento IV-V-VIII.	Poliquistosis hepática dominante.	Fenestración + Cistoyeyunostomía en Y de Roux
3 GBJ	Poliquistosis Hepática.	2 quistes en lobulo izq. (seg. II-III-IV) Un quiste lob. der. (seg VI-VII infectados.	Poliquistosis hepática dominante infectada.	Fenestración + drenaje externo
4 MCG	Quiste hepático solitario	Quiste en lobulo izq. de 6 cms. de diametro con liquido claro.	Quiste hepático solitario.	Excisión del quiste.
5 HFM	Quiste hepático gigante en Lob. derecho.	Quiste gigante con contenido biliar (5000 mls) en lob. der. y tumoración en seg. y III. de 5 cms.	Quiste hepático gigante solitario + tumoración en lob. izq.	Cistoyeyunostomía en Y de Roux. + Resección de tumoración.
6 ZMM	Quiste hepático simple lob. izq. +coledocolitiasis.	Quiste en lob. izq. Seg. III abscedado; dilatación del coledoco con litoc. de 1 a 2 cms.	Quiste hepático simple infectado. coledocolitiasis.	Segmentectomía (III). + Rev. vfas biliares. Colocación de onda en T.
7 JR	Quiste de Coledoco Tipo I	Quiste de coledoco tipo I de aprox. 6 cms. con litos en su interior.	Quiste de coledoco tipo I	Colecistectomía + Excisión total del quiste + Hepatoyeyunostomía en Y de Roux.
8	Quiste de coledoco Tipo I	Dilataciónquistica de coledoco sacular de aprox. 10 cms. de diametro sim litos.	Quiste de coledoco tipo I	Colecistectomía + Resección del quiste + hepaticoyeyunostomía en Y de Roux.

CUADRO 2

CASO	COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS	MORTALIDAD	RECURRENCIA DE SINTOMAS SEGUIMIENTO	REOPERACIONES	REPORTE HISTOPA/TOLOGICO
1	Fuga biliar DHE. Sepsis	Encefalopatia	-----	Por bilio peritoneo Sepsis.	Poliquistosis hepática.
2	Fiebre tifoidea	-----	Asintomático. 14 meses - con seguimiento control US TAC	-----	Enf. poliquistica Hepática.
3	-----	-----	Asintomático. Control 8 meses - - (US).	-----	Pared de Absceso - Hepático.
4	Fuga biliar Cuadro apendicular.	-----	Asintomático.	Apendicectomía.	Cistoadenoma hepático.
5	Salmonelosis	-----	Asintomático. Seguimiento 2 meses control TAC.	-----	Quiste hepático Simple Harmatoma de cond. biliares.
6	-----	-----	Asintomático. 16 meses - Control - TAC.	-----	Quistes Hepáticos - uno infectado. Hepatocarcinoma sólido y tub.
7	Fuga biliar	-----	Asintomático. 24 meses	-----	Quiste de colédoco. Colecistitis cron.
8	-----	-----	Asintomático. Control 4 meses.	-----	Quiste de Colédoco. Colecistitis crónica.

COMENTARIO

La enfermedad fibropoliquística hepatobiliar engloba -- a un grupo de padecimientos de rara frecuencia, algunos de ellos cursan asintomáticos, requiriendo, cuando se manifiestan tratamiento quirúrgico definitivo.

En México, Torres Barrera y cols. (1) comunicó 82 casos de enfermedad fibropoliquística en un periodo de 30 años: 61 casos (74%) correspondieron a enfermedad poliquística, 13 -- (16%) a quistes de colédoco y 8 casos (10%) a fibrosis hepática y 5 casos de enfermedad de Caroli, 3 casos asociados a fibrosis hepática y 2 a quistes de colédoco, en nuestro estudio la enfermedad quística hepática se presentó con mayor -- frecuencia en 6 casos, existiendo en un paciente sobreposición de padecimientos "quistes hepático y quiste de colédoco.

La enfermedad poliquística como se mencionó tiene un carácter autosómico dominante, a pesar de lo cual solamente se reconoció en el caso 1. La edad promedio de presentación en nuestros pacientes fue de 44 años, la que se encuentra en el rango de presentación descrito (1,13,16). La enfermedad poliquística renal se asocia a la poliquistosis hepática entre el 50 y el 60% de los casos (1 y 3). Solamente en el caso 1 hubo asociación a enfermedad poliquística renal sin presentar repercusión en la función renal.

Cuando la poliquistosis hepática es sintomática, el dolor crónico es la indicación más común para cirugía; exis-

tiendo otras indicaciones, como la infección, ictericia por obstrucción biliar, distensión abdominal, sintomática (13). - La indicación de cirugía en 2 de nuestros casos fue el dolor abdominal, y en el caso 2 fue el episodio de ictericia y dolor, las pruebas de funcionamiento hepático tienen poca repercusión en la poliquistosis hepática (1,13), nuestro caso 2 solamente presentó repercusión en las pruebas de funcionamiento hepático. Con el advenimiento de estudios de imagen no invasivos como la US y TAC. Se estableció un alto grado de certeza diagnóstica. Utilizándose en 2 casos TaC y en 2 US, en el caso 3, el US no fue de ayuda diagnóstica.

Muchos procedimientos han sido usados para el tratamiento de enf. poliquística incluyendo la aspiración sola, el drenaje externo, la marsupialización, los que se han desechado por la alta morbilidad (fuga biliar, infección) y recurrencia del quiste.

Actualmente la técnica quirúrgica más aceptada es la de Lin (16) que consiste en la fenestración de los quistes.

Turnage (13) considera que la fenestración simple (destachamiento) es el tratamiento más adecuado para los pacientes con enfermedad poliquística dominante, con mínima morbilidad y nula mortalidad, y en el caso de la poliquistosis hepática difusa, la fenestración extensa con o sin resección hepática es el tratamiento adecuado pero cursa con mayor morbilidad y mortalidad, y en el caso de las poliquistosis infectadas, el

tratamiento adecuado es la fenestración + drenaje externo. Y menciona que uno debe de ser cuidadoso al considerar el riesgo contra el beneficio potencial de una cirugía hepática extensa en pacientes con enfermedad poliquística sintomática. Esto es particularmente cierto para los pacientes que se quejan de dolor crónico.

Con respecto al tratamiento establecido a nuestros pacientes se encuentra dentro de lo descrito en la literatura. Presentándose mortalidad en una de nuestros casos con enf. quística difusa (caso 1) y los casos 2,3 se encuentran asintomáticos después de un período de seguimiento aceptable.

En relación a los quistes hepáticos simples o solitarios congénitos a pesar que son resultado de conductos biliares aberrantes al igual que en la poliquistosis hepática es discutido, si se engloban dentro de la enfermedad fibro poliquística. Los casos 4,5,6 se catalogaron como quistes hepáticos simples. El caso 4 presentó antecedentes heredofamiliares y el caso 6 se encontró con asociación de padecimientos (quistes de ovario, quiste de colédoco) el cual ya había sido operado por quistes hepático 13 años atrás.

Los quistes hepáticos simples se presentan con mayor frecuencia al igual que la poliquistosis en mujeres, entre la cuarta y sexta década de la vida, predominando en el lóbulo derecho; los síntomas más frecuentes es el dolor en cuadrante superior derecho y la presencia de masa abdominal; en

la mayoría de los casos las pruebas de funcionamiento hepático son normales; y el US y TAC son métodos efectivos para el diagnóstico (2,7,11,12).

En nuestros casos solamente encontramos diferencias con respecto a que el lóbulo izquierdo fue el más predominante, y en el caso 6 presentó alteraciones en las pruebas de funcionamiento hepático ya que se encontraba asociado a coledocolitiasis.

Los quistes simples pueden ser uniloculares, multiloculares y el contenido del quiste puede ser biliar, claro, hemático (2,11). Además es importante diferenciarlos de quistes parasitarios (quiste hidatídico) cistoadenoma o abscesos.

El tipo de cirugía esta determinada por las características del contenido y tamaño del quiste. Litwin y cols (2) en una revisión de 22 casos sometió a 17 casos a destechamiento amplio (fenestración) tanto a quistes con contenido claro (14 casos) como en 3 casos con líquido biliar, en los cuales además de efectuar fenestración realizó ligadura de conductos biliares. Reportando no morbilidad ni mortalidad. No observando recurrencia de síntomas durante su seguimiento (promedio 2 años). En tanto en pacientes sometidos a drenaje interno (cistoyunostomía) como a drenaje externo presentaron infección de la cavidad quística por contaminación con gérmenes entéricos y recurrencias de quistes respectivamente requiriendo reoperación. Solamente requirió un paciente resección hepática -

por un cistoadenocarcinoma. Concluyendo que la fenestración amplia es el tratamiento de certeza en los quistes simples - aun cuando el fluido sea biliar. Recordando además que si -- uno usa tratamiento quirúrgico conservador debe ser cauto en cualquier quiste que sea irregular, papilar o que contenga - elementos sólidos y si se encuentra revestimiento quístico - sospechoso, la biopsia y estudio por congelación debe ser -- realizado y de confirmarse malignidad la resección será el - tratamiento de certeza.

Por su parte Edwards y cols (11) analizó 10 casos de -- quistes solitarios. Efectuando fenestración amplia en 3 pa-- cientes, lobectomía en 2 pacientes y enucleación en 1. Con un rango de seguimiento de 3 a 12 meses sin observar recurren-- cia de síntomas. Y en los restantes 4 pacientes se efectuó; - aspiración en 2 casos, drenaje externo en 1 y una resección - parcial del quiste, los cuales requirieron reoperación por re-- currencia de síntomas efectuándose lobectomías y 1 fenestra-- ción, posteriormente permanecieron ⁴asintomáticos. En uno de sus pacientes en el que se efectuó resección hepática por re-- currencia se encontró un carcinoma no sospechado. El conclu-- ye que la fenestración amplia en quistes hepáticos unilocura-- les, disminuye la recurrencia quística y la necesidad de re-- sección hepática. La excitación total es indicativo para to-- do paciente con quiste multiloculados, para disminuir el ries-- go de pasar en alto una neoplasia maligna insospechada y pre-

venir una transformación de un cistoadenoma a cistoadenocarcinoma. Por lo que consideran importante efectuar en los casos sospechosos biopsia transoperatoria.

En México López Lizarraga y cols. (12) publica su experiencia en el manejo quirúrgico de 7 casos con quistes hepáticos solitarios efectuando 5 resecciones totales del quiste, un drenaje interno y una resección parical, observándose solamente en un paciente complicación (en un caso de resección del quiste). Concluyendo que el tratamiento quirúrgico es el más adecuado para los quistes sintomáticos y de preferencia la resección total del quiste. Existiendo otras publicaciones, de 1 paciente, 2 pacientes y 1 paciente que son las de Bustamante Sarabia (6), Pérez García (7) y Montes Corral (9).

En los últimos años Kairuloma (10) y Anderson (17) han enfatizado el tratamiento de los quistes hepáticos sintomáticos con aspiración más escleroterapia con alcohol bajo control US o TAC, reportando mínimas complicaciones (como dolor, fiebre y náuseas) así como no recurrencia de síntomas después de un período de seguimiento largo (12-36 meses).

Con respecto al tratamiento establecido en los casos 4,5, 6 observamos que su tratamiento se encuentra dentro de lo aceptado recientemente, existiendo solamente complicaciones en un caso. No presentando recurrencia de sintomatología en ninguno de los casos en un rango de seguimiento de 4-20 meses. Recor-

dando además que el caso 6 se trata de un paciente que aparentemente 14 años atrás se le había efectuado resección de quiste y además el tratamiento con aspiración más escleroterapia no fue satisfactorio produciendo infección del quiste.

Con respecto a los reportes histopatológicos es interesante hacer notar la no sospecha de cistoadenoma en el caso 4, - así como la asociación de quistes hepáticos con hamartoma de conductos biliares en el caso 5 y la hepatocarcinoma con quiste en el caso 6.

Los quistes de colédoco es una rara pero importante situación quirúrgica. Puede estar asociado con algún otro padecimiento que forma parte de la enfermedad fibropoliquística en especial con la enfermedad de Caroli. Los casos 7 y 8 se reportaron como quistes de colédoco no presentaron asociación de padecimiento. El síntoma predominante fue el dolor, y en un caso se presentó elevación de transaminasas y de fosfatasa. Los métodos de imagen no invasivos ayudaron en el Dx. principalmente el US. La forma de presentación de acuerdo con la clasificación de Todani se presentó el Tipo I en los 2 casos.

Con respecto al tratamiento quirúrgico Tan y Howard (14) analizaron 36 casos de quiste de colédoco predominando el Tipo I (31 casos). Un total de 22 pacientes manejados con excisión total + Derivación biliodigestiva no presentando complicaciones ni mortalidad con un promedio de seguimiento de 3 años. Y nueve pacientes fueron manejados con derivación interna requi-

riendo 5 pacientes reoperación. 4 pacientes requirieron drenaje externo con tubo en T sin complicaciones. Concluyendo que la excisión + hepaticoyunostomía es el tratamiento de certeza, ya que elimina el reservorio para la estasis biliar y formación de calculos, siendo necesario efectuar colangiografía - transoperatoria para descubrir alguna alteración en la unión - biliopancreática.

Todani y cols (15) analizaron la causa de reoperación de 92 casos con quiste de colédoco, 73 se manejaron con excisión más derivación bibliodigestiva observándose reoperación en 7 - casos 2 por fuga biliar, 2 por sangrado y 3 por estenosis. De los 19 pacientes sometidos a drenaje interno 8 requirieron complicaciones: 5 excisiones, una derivación biliar y 3 procedimientos paliativos. Y concluye que un estoma anastomótico amplio permite que se drene bilis dentro de intestino previniendo la colangitis. La excisión completa del conducto biliar extrahepático previene el carcinoma alrededor del colédoco visual, pero no previene el carcinoma alrededor de los conductos intrahepáticos. El estancamiento biliar de los conductos biliar en los conductos intrahepáticos, es posiblemente el responsable del desarrollo del carcinoma, haciendo necesario una anastomosis amplia para el libre drenaje y prevenir alrededor del conducto intrahepático después de la excisión.

En las publicaciones de Xuan-Thu (17), Orozco-Sánchez (22) y de O Neil (23) reportaron que la excisión total del quiste +

hepaticoyeyunostomía y la cistoyeyunostomía en Y de Roux son los procedimientos quirúrgicos más adecuados con mínima morbilidad y mortalidad.

Powel y cols (19) efectúan una revisión de 1337 casos de quistes en la literatura inglesa, 955 previamente han sido revisados por Flanigan en 1975 y 382 casos por Powell; de estos 255 se encontraron dentro del Tipo I de quistes de colédoco -- encontró de 91 pacientes sometidos a derivación interna el 10% presentó complicaciones, 22% requirió reoperaciones y el 12% de mortalidad. Y en los pacientes sometidos a Excisión total solamente presentó complicaciones el 2.4%, reoperaciones 1.1% y mortalidad al 2.2%.

Por otra parte Voyles y cols (20) analizó la incidencia - de carcinoma en 1433 casos de quistes de colédoco, encontrando 67 pacientes con carcinoma alrededor del quiste. Reporta que los quistes que son reconocidos antes de los 10 años de edad, el riesgo subsecuente de degeneración maligna es mínimo (0.7%, comparado con los pacientes de la segunda década (6.8%) y mayores de 20 años (14.3%).

Los 2 casos 7,8 fueron manejados con excisión + hepaticoyeyunostomía en Y de Roux presentando uno de ellos fuga biliar que no requirió cirugía resolviéndose espontáneamente. Sin evidencia de colangitis y con seguimiento aún corto (2 años y 4 meses).

C O N C L U S I O N E S

- 1.- Se denomina enfermedad fibropoliquística hepatobiliar a un grupo de padecimientos con carácter hereditario que incluyen: a) poliquistosis hepática, b) quistes hepáticos simples, c) quistes de colédoco, d) enfermedad de Caroli, e) fibrosis hepática, f) microharmatoma.
- 2.- La etiología del origen de las enfermedades que forman parte de la enfermedad fibropoliquística es que corresponde a alteraciones en el desarrollo de los conductos biliares intrahepáticos.
- 3.- Los quistes contienen volúmenes de líquido que puede ser claro, mucoso, hemático o teñido de bilis. Generalmente están revestidos de epitelio cubico que se parece al epitelio de los conductos biliares y tienen una membrana basal, rodeada por cada fibrosa que es el dato significativo para la confirmación histológica.
- 4.- La mayor parte de los quistes hepaticos y enfermedades -- quísticas de el árbol biliar congénitas, pueden descubrirse como una masa abdominal, hepatomegalia y los síntomas -- pueden ser crónicos o agudos, cuya confirmación amerita el uso de US o TAC, o pueden ser hallazgos al efectuar una -- laparotomía.
- 5.- Los quistes solitarios hepáticos solitarios cuando son --

asintomáticos ameritan vigilancia y los grandes quistes - sintomáticos se tratan preferentemente con cirugía. Cuando el contenido es seroso la excisión total del quiste o la fenestración con o sin drenaje externo es el tratamiento adecuado. También puede emplearse la aspiración más escleroterapia bajo control US o TAC. En el caso de que el contenido sea biliar se recomienda el drenaje interno (cistoyeyunostomía) o fenestración amplia con ligadura de conductos más drenaje externo.

- 6.- La enfermedad poliquística se transmite genéticamente y lo más común es que se asocie con quistes renales, pancreáticos o de ovario. El uso de TAC o de US puede informar acerca de lesiones quísticas hepáticas y valorar otros órganos abdominales. La intervención debe reservarse a pacientes con síntomas importantes abdominales o respiratorios, a consecuencia de un hígado aumentado de volumen o en complicaciones como rotura, infección o hemorragia del quiste.
- 7.- En la enfermedad poliquística difusa se recomienda la fenestración amplia más resección hepática. En la enfermedad poliquística dominante se recomienda la fenestración con o sin drenaje o la aspiración más escleroterapia con alcohol bajo control US o TAC.
- 8.- El quiste de colédoco es una dilatación congénita de colé-

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

doco y puede ser asociada con dilatación congénita o adquirida de los conductos intrahepáticos, con predominio del tipo I; (según clasificación de Alonso, Lej y Todani. Se presentan con hepatomegalia ictericia y dolor. El diagnóstico puede establecerse por US, TAC o colangiopancreatografía retrógrada. El tratamiento quirúrgico más adecuado es la excisión total del quiste más derivación biliodigestiva.

9.- La enfermedad de Caroli es una enfermedad congénita de carácter recesivo con dilatación quística o sacular de los conductos biliares intrahepáticos. El diagnóstico se establece por US TAC, colangiopancreatografía retrógrada o colangiografía transhepática. La base del tratamiento quirúrgico es triple: 1.- Suprimir todos los restos biliares. 2.- Desviación de la bilis 3.- Colocación de sondas para lavados futuros. Si la enfermedad se encuentra localizada se recomienda la resección hepática.

10.- La fibrosis hepática ocurre principalmente en niños y adolescentes. Se presenta clínicamente con hemorragias, colangitis y mixta. El hígado está voluminoso y duro, histopatológicamente las áreas portales están hipertróficas y rodeadas por tejido fibroso, el problema clínico más frecuente es la hipertensión portal manifestada por varices esofágica, lo que da la presentación hemorrágica. El diagnóstico es por biopsia hepática y el tratamiento está

dirigido a la hipertensión portal, ya sea por procedimientos derivativos (D. esplenorenal o no derivativos). El tratamiento de elección es el trasplante hepático.

- 11.- Todos los casos estudiados en el presente trabajo que recibieron tratamiento quirúrgico se ajustaron a los criterios de diagnóstico y tratamiento ajustados en la bibliografía actual.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Torres Barrera G, García Tsao G, Quiroz y Ferrari F; Enf. - poliquística hepática en México. Rev. Invest. Clin. 41:45-52 1989.
- 2.- Litwin DEM. Taylor BR, Greig P, Langer B: Nonparasitic Cysts of the liver. The case for conservativo surgical management Ann surg 205: 45-48 1987.
- 3.- Doty Je. Tompkins RK: Tratamiento de la enfermedad quística del hígado. Clin. Quirur. Norteamérica.
- 4.- Thomsen S. Thavaen JH, Frecuency of hepatic cysts in adult polycystic Kidney disease. Act. Med. Scand. 224:381-384 - - 1988.
- 5.- Vanderpool D. Wards LB, Winter JW, Ettinger J: cysts choledochal Surg. Ginecol and Obst. 167: 447-451 1988.
- 6.- Bustamante Sarabia J, Caballero Rodríguez B, Batista Beebe D, Gil Romero C: Quiste Hepático gigante en la enf. poli- quística del hígado y Riñón. Rev. Gastroenterol Mex. 51: - 105-108 1986.
- 7.- Pérez García R, Mora Schat C, Peña Vera R, Ortega Mier H, - Bravo S: Quistes congénitos no parasitarios del hígado: informe de 2 casos. Rev. Gastroenterol Mex. 50: 299-305 1985.

- 8.- Gaines A. Samnson A. The prevalence and characterization of simple hepatic cysts by ultrasound examination: Dr. J. Rad 62; 335-337 1989.
- 9.- Montes Corral MJ, Sigler Morales L: Quiste hepático no parasitario. Rev. Med. IMSS 23:107-110 1985.
- 10.- Kairaluoma MI, Lionen A, Stahlberg M, Paivasalo M, Heikki K, Siniluoto T: Percutaneous aspiration and alcohol sclerotherapy for symptomatic hepatic cystic: alternativa to surgical intervention. Ann surg. 210:208-215 1989.
- 11.- Edward JD. Eckhauser, FE, Knol Stroidel WE, Appelman HB; - optimizing surgical management of symptomatic solitary hepatic Cysts Am Surgeon 53:510-514.
- 12.- López Lizarraga CR. Ramírez Barba BJ, Arenas Márquez H. Hermosillo Sandoval JM, Ocampo Martínez S, Duran Ramos O: Tratamiento quirúrgico de los quistes solitarios no parasitarios del hígado. Rev. Gastroenterol Mex. 49:239-242 1984
- 13.- Turnage RH, Eckhauser FE, Knoll JA, Thompson NW: Therapeutic Dilemmas in patient with symptomatic polycystic liver disease. Am. surg. 54:365-372. 1988.
- 14.- Tand Kc. Howard ER, Choledocal cysts: A 14 year surgical experience with 36 patients. Br. J. surg 75:142-147 1988.
- 15.- Todani T. Watanabe Y, Toki A, Urishihara N, Sato Y; Reoperation for congenital cysts Ann surg 207:142-147 1988.

- 16.- Lin TY, Chen CO, Wang SM. Treatment of non-parasitic cystic Disease of the liver. New approach to therapy with polycystic liver. Ann of surg 168:921-927 1968.
- 17.- Anderson R. Jeppson B, Lunderquist A, Bengmark S; alcohol sclerotherapy of non-parasitic of the liver. Br. J. surg. 75:254 256 1989.
- 18.- Nguven Xuan T. Roich Thanh, Liem N, Tau CP, Ake PL: Surgical treatment of congenital cystic dilation of the biliary tract. Act. Chir Scand. 152:669-674 1986.
- 19.- Powell CS, Sawyers JI, Reynolds VH: Management of adult choledochal Cysts. Ann Surg 193:666-676 1981.
- 20.- Voyles CR, Smadjac, Shands WC, Blumgart LH: Carcinoma in - choledochal Cysts: age-related Incidence. Arch sur 118:986 988 1983.
- 21.- Tpdani T, Watanabe Y. Toki A, Urushihara N: Carcinoma related to choledochal Cysts with internal drainage operation Surg Gynecol and Obst 164:61-64 1987.
- 22.- Orozco Sánchez J. Carreón Carranza JJ, Benitez Sánchez JA, Rosas Salas G, Casian-Castellanos G, Llanes González E. -- Turcio Cortazar E: Quiste congénito de colédoco. Tratamiento quirúrgico con excisión total del quiste. Bol. Med. Hosp. Inf. Mex. 46: 121-129 1989.

- 23.- Oneill JA, Templeton JM, Schnaufer L, Bishop HC, Ziegler -
NM, Ros A; Recent Experience with choledochal cust. Ann -
surg 205:533 539 1987.
- 24.- Nagasue N: Successful treatment of Caroli Disease by hepatic resection: report of six patient. Ann surg. 200:718- -
723 1984.
- 25.- Angeles-Angeles A, Victoria-Peralta PA: Enf. hepática fibropoliuística (enf de Caroli y fibrosis hepática congénita) Gac. Med. de Mex. 124-394 1989.
- 26.- Ker DNS Okonskwo an Choa RG: Congenital hepatic fibrosis: The long-term prognosis. Gut 19:514-520 1978.
- 27.- Dasol M, Levi JU, Glasser K, and Schiff ER: Congenital hepatic fibrosis with dilation of intrahepatic bile duct. A. therapeutic approach. Gastroenterology 71:839-843 1976.
- 28.- Eisenberg D, Hurwitz L and Yu AC:GT and sonography of multiple bile-duct hamartomas simulating malignant liver disease (caso report): AJE 147:279-280 1986.
- 29.- Cooke JC and Cooke DAP: The apparence on multiple biliary harmatomas of the Liver (Von Meyenburg Complexes) on computed tomography. Clin Radiology 38: 101-102 1987.