

Enfermedad poliquística hepática

C. Albandea Moreno, V.M. Aguilar Urbano, F. Fernández Pérez, R. Rivera Irigoín, J. Gonzalo Marín y A. Sánchez Cantos

Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Costa del Sol. Marbella, Málaga

CASO CLÍNICO

Varón de 54 años de edad consulta por elevación asintomática de enzimas de citolisis así como niveles de GGT y fosfatasa alcalina, detectados en un examen analítico rutinario. El paciente niega consumo de alcohol, antecedentes de enfermedad hepática y síndrome constitucional. A la exploración física presentaba un buen estado general, piel y mucosas de coloración normal, sin presencia de estigmas de hepatopatía crónica. El abdomen a la palpación se mostraba blando, depresible, discretamente doloroso a la palpación en hipocondrio derecho y hepatomegalia de 3 traveses de dedo. No presentaba semiología de ascitis. Se realizó analítica para estudio de hepatopatía, siendo negativa. En un examen ecográfico inicial destaca la presencia de múltiples lesiones anecoicas, de bordes bien definidos, con refuerzo acústico posterior, distribuidas en el parénquima hepático, estando los riñones libres de lesiones. El estudio se completó con RM hepática, en la que se apreciaban, con potenciación T1, lesiones hipointensas similar a líquido cefalorraquídeo (LCR), mientras que en secuencia T2 con saturación grasa, las lesiones presentan un comportamiento hiperintenso (Figs. 1 y 2).

DISCUSIÓN

La enfermedad poliquística hepática es una enfermedad hereditaria, autosómica dominante que se caracteriza por la presencia en el parénquima hepático de múltiples quistes dispersos de origen biliar. Con frecuencia los quistes hepáticos se presentan en la 4ª década de la vida. En relación con esta enfermedad se ha identificado un gen localizado en el cromosoma 19. Recientemente se ha comunicado que determinadas mutaciones en el gen PRKCSH que codifica la proteína sus-

trato 80K-H de la proteínkinasa C están relacionadas con dicha enfermedad (1). La mayoría de pacientes están asintomáticos, siendo su diagnóstico un hallazgo casual. En caso contrario, la clínica se caracteriza por hepatomegalia dolorosa, distensión abdominal, sensación de plenitud o dolor lumbar (2). En raras ocasiones las manifestaciones se derivan de complicación de los quistes (rotura, infección, malignización) (3). Se trata de una enfermedad cuyo tratamiento es sintomático. Se requerirá tratamiento quirúrgico en aquellos quistes cuyo tamaño exceda de 10 cm, y en las complicaciones, tales como hemorragia intraquística, infección no tratable mediante radiología intervencionista y en la sospecha o confirmación de malignidad del quiste (3).