

## Cartas al Director

### Quiste hepático ciliado embrionario multilocular. Aportación de un nuevo caso y revisión de la literatura

*Palabras clave:* Quiste embrionario. Quiste hepático ciliado multilocular. Lesión hepática congénita.

*Key words:* Foregut cyst. Hepatic multilocular cyst. Hepatic congenital lesions.

*Sr. Director:*

Los quistes hepáticos ciliados embrionarios (CHFC) derivan de un remanente de tejido embrionario que permanece en el hígado y se diferencia hacia epitelio respiratorio en lugar de biliar (1-4). Sólo se conocen 69 casos de CHFC en la literatura (1-8) y de estos sólo 2 de ellos son multiloculares (1). El objeto de este artículo es aportar un nuevo caso de esta rara entidad y realizar una revisión de la literatura.

#### Caso clínico

Mujer de 25 años, sin antecedentes de interés, que es estudiada por presentar una historia de dolor abdominal de predominio en hipocondrio derecho. Tanto la exploración física como los exámenes de laboratorio, incluyendo un perfil hepático, fueron normales. Se le realizó una ecografía abdominal, en la que se detectó una lesión quística hepática de 8 centímetros, multiloculada, hipocóica con áreas hiperecóicas y calcio, localizada en los segmentos 4-5 hepáticos y con proyecciones papilares hacia el hilio hepático. Dada la imposibilidad de descartar malignidad se recomendó tratamiento quirúrgico. La paciente fue intervenida, encontrando una lesión quística de unos 10 centímetros de diámetro, sobre el hilio hepático, en los segmen-

tos 4 y 5, sobre la bifurcación portal y la vena suprahepática media. Se realizó una quistoperiquistectomía con control vascular, sin exclusión. El postoperatorio evolucionó favorablemente, siendo la paciente dada de alta al cabo de una semana. El diagnóstico histológico definitivo mostró un quiste hepático ciliado (Fig. 1).

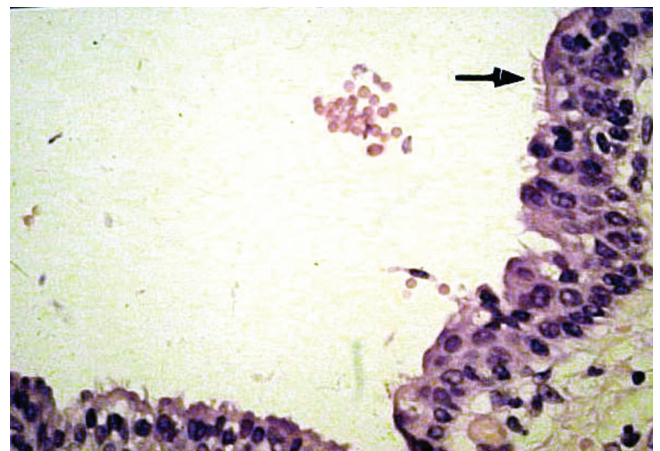


Fig. 1.- CHFC. Podemos observar el epitelio cuboideo pseudoestratificado.

#### Discusión

Los quistes congénitos ciliados aparecen típicamente en el mediastino, en relación con el árbol traqueobronquial o el esófago, denominándose respectivamente quistes bronquiales o esofágicos. Menos frecuentemente aparecen en el hígado, y se denominan quistes hepáticos ciliados embrionarios (*ciliated hepatic foregut cyst-CHFC*) (6).

Desde su primera descripción por Friedreich en 1857, únicamente se han descrito en la literatura 69 casos (Tabla I). Son le-

Tabla I. Revisión de la literatura

Autor	Caso n°	Edad	Sexo	Modo del diagnóstico	Localización	Tamaño (CM)	Otras características
Vick 1999 (1)	1-50*			18 incidental en TC	25 lóbulo izdo. (19 en sg medial)	3 cm diámetro	45 solitario
				15 incidental en autopsia			4 desconocido
				9 clínica abdominal	18 lóbulo dcho.	Rango	1 solitario, adyacente a otro
				4 incidental en cirugía	6 desconocido	0,4-9 cm	40 unilocular
				2 incidental	1 vesícula		9 desconocido
				1 hipertensión portal			1 multilocular
				1 desconocido			
	51	14	M	Ictericia	Desconocido	6 diámetro	Solitario, multiloc.
	52	45	H	Incidental en eco	Lóbulo izdo., sg medial	3 diámetro	Solitario, uniloc.
	53	48	H	Incidental en cirugía	Lóbulo dcho.	Desconocido	Solitario, uniloc.
	54	59	H	Incidental en cirugía	Desconocido	3 diámetro	Solitario, uniloc.
	55	60	H	Incidental en cirugía	Desconocido	1,1 diámetro	Solitario, uniloc.
	56	61	H	Incidental en autopsia	Lóbulo dcho. Sg anterior	2,5 diámetro	Solitario, uniloc.
Hansmn 2001(5)	57	-		Síntomas abdominales	-	-	-
Chatelain 2000 (2)	58-64	**	4M	4 síntomas abdominales	6 lóbulo izdo. (sg IV)	1-4 diámetro	7 solitario
			3H	3 incidental	1 vesícula		
Vick 1999 (3)	65	51	H	Incidental en cirugía	-	12 diámetro	Solitario. Malignidad
Wu 1998(6)	66	44	M	Síntomas abdominales	Lóbulo izdo. (sg medial)	5 diámetro	Solitario. Bilocular
Vuillemin 1997 (7)	67	-	-	-	-	-	-
Raeburn 1969 (8)	68	67	M	Incidental en cirugía	Vesícula	2 diámetro	-
Kakitsubata 1995 (9)	69	71	H	Incidental en cirugía	Vesícula	1 diámetro	-
Nuestro caso	70	25	M	Síntomas abdominales	Lóbulo izdo. sg IV y V	8 diámetro	Solitario multilocular

TC: tomografía computerizada. Sg: segmento. M: mujer. H: hombre. Cm: centímetros. N°: número. Uniloc: unilocular. Multiloc: multilocular. \*: 50 casos revisados por Vick et al. La relación hombre-mujer en estos casos fue 1,2:1 (n = 44), con una media de presentación  $52 \pm 18$  años (n = 45) (rango, 5-82 años). \*\*: Rango de años: de 39 a 75 (media: 52 años).

siones que se diagnostican generalmente de forma incidental, tras estudios de imagen por otras causas. Su clínica más frecuente es el dolor abdominal y excepcionalmente pueden causar hipertensión portal o ictericia, por compresión venosa o de la vía biliar respectivamente (1). Típicamente se localizan en el lóbulo hepático izquierdo, en el segmento IV, aunque 20 de los 69 casos están descritos en el lóbulo hepático derecho (1) y otros 4 en la pared vesicular (1,2,8,9). Son habitualmente lesiones solitarias y únicas. Sólo hay recogidos 2 casos de quistes multiloculares (1). Su diámetro oscila entre los 0,4 y los 12 centímetros, aunque generalmente son menores a 4 centímetros.

La ecografía suele poner de manifiesto una lesión hepática hipoeoica y bien delimitada. La tomografía abdominal, muestra generalmente lesiones hipodensas con ausencia de captación de contraste (2,4,10), sin embargo, algunos de estos quistes presentan niveles más altos de atenuación debido a su contenido en calcio. En la resonancia magnética es característica la hiperintensidad de la lesión en T2 y la intensidad variable en T1 (2,10).

Histológicamente los CHFC se caracterizan por: un epitelio columnar pseudoestratificado, un tejido conectivo subepitelial, un estroma con abundantes fibras musculares lisas, y una cápsula fibrosa (2,3). Son habitualmente lesiones benignas, y úni-

camente hay descrito un caso en el que se encontró en el estudio anatomopatológico un carcinoma escamoso (3).

El quiste hepático ciliado presentado en este artículo es inusual, en cuanto a que presenta un diámetro de 10 centímetros y es multilocular.

El diagnóstico diferencial de estos quistes debe efectuarse con el quiste hepático simple, el cistoadenoma o cistoadenocarcinoma hepatobiliar, los quistes parasitarios, los tumores sólidos hipovasculares y la endometriosis hepática (1,4,10). Habitualmente la ausencia de un estudio histológico que confirme el diagnóstico y excluya malignidad, es la causa de que el tratamiento sea quirúrgico. Así pues, se recomienda tratamiento quirúrgico en todas aquellas lesiones sintomáticas y en aquellas en las que no se conozca el diagnóstico definitivo.

## Conclusiones

Los CHFC son lesiones hepáticas, quísticas, benignas y muy infrecuentes. Típicamente cursan de forma asintomática y su diagnóstico suele ser incidental al realizar algún estudio de imagen. Están habitualmente localizados en los segmentos anteromediales del lóbulo hepático izquierdo y se suelen presen-

tar como lesiones solitarias, subcapsulares, de menos de 4 centímetros de diámetro y con un contenido viscoso en su interior. Se recomienda tratamiento quirúrgico en todos aquellos casos sintomáticos o en aquellos en los que no se pueda descartar con seguridad la malignidad.

L. Fernández de Bobadilla, J. Nuño, F. García-Moreno,  
P. López-Hervás, Y. Quijano, A. Mena, A. Aguilera,  
E. Vicente y A. Moreno<sup>1</sup>

*Departamento de Cirugía General y Digestivo. <sup>1</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid*

### Bibliografía

1. Vick DJ, Goodman ZD, Deavers MT, Cain J, Ishak KG. Ciliated hepatic foregut cyst. A study of six cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1999; 23 (6): 671-7.
2. Chatelain D, Chailley Heu B, Terris B, Molas G, Le Cae A, Vilgrain V, et al. The ciliated hepatic foregut cyst, an unusual bronchiolar foregut malformation: a histological, histochemical, and immunohistochemical study of 7 cases. *Hum-Pathol* 2000; 31 (2): 241-6.
3. Vick DJ, Goodman ZD, Ishack KG. Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst. *Arch Pathol Lab Med* 1999; 123 (11): 1115-7.
4. Zaman SS, Langer JE, Gupta PK. Ciliated hepatic foregut cyst. Report of a case with findings on fine needle aspiration. *Acta Cytol* 1995; 39: 781-4.
5. Hansman MF, Ryan JA Jr, Holmes JH, Hogan S, Lee FT, Kramer D, et al. Management and long term follow-up of hepatic cysts. *Am J Surg* 2001; 181 (5): 404-10.
6. Wu ML, Abecassis MM, Rao MS. Ciliated hepatic foregut cyst mimicking neoplasm. *Am J Gastroenterol* 1998; 93 (11): 2212-4.
7. Vuillemin Bodaghi V, Zins M, Vullierme MP, Denys A, Sibert A, Vilgrain V, et al. Imagerie des kystes atypiques du foie. Etude de 26 lesions operees. *Gastroenterol Clin Biol* 1997; 21 (5): 394-9.
8. Raeburn C. Ciliated epithelium occurring in a duplication of the gallbladder. *J Pathol* 1969; 97: 402-3.
9. Kakitsubata Y, Kakitsubata T, Marutsuka K, Watanabe K. Epithelial cyst of the gallbladder demonstrated by ultrasonography: case report. *Radiat Med* 1995; 13: 309-10.
10. Kadoya M, Matsui O, Nakanuma Y, Yoshikawa J, Arai K, Takashiwa T, et al. Ciliated hepatic foregut cyst: radiologic features. *Radiology* 1990; 175: 475-7.