

Trasplante hepático en pacientes con lesiones hepáticas benignas

Ángel Moya Herráiz^a, Rodrigo Torres-Quevedo^b y José Mir Pallardó^a

^aUnidad de Cirugía y Trasplante Hepático. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

^bFacultad de Medicina. Universidad de Concepción. Concepción. Chile.

Resumen

Las lesiones benignas hepáticas son enfermedades poco frecuentes y el trasplante hepático en ellas es excepcional.

Presentamos una revisión del tema, con comentarios sobre las entidades subsidiarias de trasplante hepático, de las que destacan: la adenomatosis, la poliquistosis y el hemangioendotelioma epitelioides hepático (aunque este proceso sea de grados bajo a intermedio de malignidad). Valoramos aspectos específicos de estas lesiones, desde el punto de vista epidemiológico, etiopatogénico, clínico, diagnóstico, terapéutico, indicación del trasplante y experiencia de los diferentes autores en estas afecciones.

Palabras clave: *Trasplante hepático. Neoplasias benignas. Adenoma hepatocelular. Hiperplasia nodular focal. Hemangioma hepático. Hemangioendotelioma epitelioides. Enfermedad poliquística. Enfermedad de Caroli. Hidatidosis hepática.*

LIVER TRANSPLANTATION IN PATIENTS WITH BENIGN HEPATIC LESIONS

Benign hepatic lesions are rare and liver transplantation in these cases is exceptional.

We present a review of the subject, commenting on the aspects that have been subsidiary to liver transplantation, of which are highlighted: adenomatosis, polycystosis and hepatic epithelioid haemangioendothelioma (although this process may be a low to intermediate malignant grade). We assessed specific epidemiological, aetiopathogenic, clinical, diagnostic, therapeutic and aspects of the lesions as well as indication for transplantation, and the experiences of different authors on these pathologies.

Key words: *Liver transplantation. Benign neoplasms. Hepatocellular adenoma. Focal nodular hyperplasia. Haemangioma. Epithelioid haemangioendothelioma. Polycystic disease. Caroli disease. Echinococcosis.*

Introducción

Las lesiones benignas hepáticas son afecciones poco frecuentes, si exceptuamos los hemangiomas y los quistes hidatídicos en zonas endémicas (como en España). La indicación del trasplante hepático en estos casos es mucho menos corriente o excepcional, pero debemos conocer las entidades subsidiarias de trasplante, saber sus características, ver cuándo se han orientado a esta técnica quirúrgica y conocer cuándo se han realizado, con una amplia revisión de los trabajos publicados sobre el tema.

Correspondencia: Dr. A. Moya Herráiz.
Unidad de Cirugía y Trasplante Hepático.
Hospital Universitario La Fe.
Avda. de Campanar, 21. 46009 Valencia. España.
Correo electrónico: moya_ang@gva.es

Manuscrito recibido el 5-10-2007 y aceptado el 3-10-2008.

Adenoma hepático

Es un tumor benigno poco frecuente, que afecta principalmente a las mujeres en la juventud o la edad media de la vida y aparece en 3-4/100.000 habitantes/año, cuando se asocia a la ingesta prolongada de anovulatorios orales^{1,2}. Es una neoplasia, predominantemente solitaria, con proliferación de células parecidas a los hepatocitos normales, pero desorganizados y sin arquitectura lobular normal y tejido conectivo de sostén. La lesión suele ser asintomática, pero a veces se muestra como una tumoración en el hipocondrio derecho y/o dolor, en el contexto de hemorragias intratumorales o por rotura de la lesión. La transformación maligna es posible, pero suele ocurrir con poca frecuencia.

El diagnóstico de caracterización radiológico es difícil, tanto en la ecografía como en la tomografía computarizada (TC)³. La resonancia magnética (RM) tiene una sensibilidad del 80% y una especificidad del 100%⁴. Con estas pruebas lo que podemos establecer bien es el tamaño (importante en la evolución futura), el número, la localiza-

ción y su relación con las estructuras vasculares o biliares. La punción-aspiración con aguja fina (PAAF) y la biopsia no están indicadas por el riesgo de hemorragia, por la insuficiente muestra que se suele extraer para caracterizar bien al tumor y por el riesgo de diseminación si resulta ser un carcinoma hepatocelular (CHC)⁵.

La cirugía resectiva es el tratamiento de elección y el trasplante hepático sólo está indicado en casos excepcionales, como en los tumores gigantes o cuando se asocia a glucocinosis I y IV^{6,7}.

Adenomatosis hepática

La adenomatosis hepática es una enfermedad primaria del hígado de etiología desconocida, aunque se especula su vínculo a malformaciones o anomalías vasculares, ya que se asocia a estas alteraciones vasculares congénitas o adquiridas en un 50% de los casos, hecho que se reafirma por su conexión ocasional a la hiperplasia nodular focal (HNF)^{8,9}. Fue definida por Flejou et al¹⁰ en 1985 por la existencia de 10 o más adenomas que asentaban sobre un parénquima hepático normal. Hay 2 formas de adenomatosis hepática: la masiva, con un hígado agrandado y que puede ser unilobular, y la multifocal, con un hígado de tamaño normal en que predominan 1 o 2 adenomas sobre las lesiones más pequeñas, y éstas suelen afectar a todo el hígado¹¹. En la literatura médica hay estudios que han objetivado CHC dentro de los grandes adenomas^{8,12}. Grazioli et al⁸ encuentran que hay predominio en el sexo femenino sobre el masculino (14/1), aunque sólo un tercio de las pacientes tenían antecedentes de ingesta de anticonceptivos. Existe la posibilidad de una degeneración neoplásica. Clínicamente, la enfermedad puede presentarse de forma incidental (26,6%), pero en su mayoría el inicio es con dolor crónico (53%) o agudo (20%) –en el contexto de una hemorragia intratumoral (63%) o peritoneal en lesiones mayores de 4 cm (25%)– y se asocia a hepatomegalia^{8,10}. La alfafetoproteína (AFP) suele ser normal, aunque se han descrito casos en que se encuentra elevada¹².

Dentro de las pruebas de imagen, la RM parece ser la técnica de elección, ya que da más información sobre la naturaleza y el número de lesiones, y hace un excelente diagnóstico diferencial con los angiomas, las acumulaciones de grasa y la HNF¹¹. El estudio histopatológico sólo se debe indicar en los pacientes con nódulos grandes o sobre tumores atípicos⁸.

La terapia óptima está por dilucidar, ya que la observación evolutiva puede ser una opción en las lesiones pequeñas (menores de 5 cm)¹. En líneas generales, se aconseja extirpar los grandes adenomas o lesiones vulnerables (subcapsulares o con signos de hemorragia) por la clínica de dolor, su mayor riesgo de hemorragia y riesgo de degeneración. Debemos indicar el trasplante hepático en las siguientes situaciones: a) en las formas masivas sintomáticas; b) en grandes adenomas que ocupen casi todo el hígado, ante el riesgo de hemorragia o de degeneración maligna; c) en elevaciones importantes de la AFP en hígado con afectación difusa; d) confirmación o sospecha de degeneración maligna, y e) en formas progresivas, incluidos los sujetos con resección previa.

Hasta ahora, y según la literatura revisada, se ha trasplantado a 17 sujetos por esta causa^{8,9,11-14}.

Hiperplasia nodular focal

Tiene una prevalencia del 0,01% en la población general¹⁵. No está considerada como una verdadera neoplasia, ya que etiológicamente se considera como una proliferación reactiva ante una malformación vascular congénita que produce una hiperplasia hepatocelular localizada. Existe otra teoría etiopatogénica basada en la existencia de una célula progenitora pluripotencial capaz de producir la lesión. No tiene relación con los anticonceptivos, aunque sí con la ingestión de diferentes fármacos o productos químicos y tras traumatismos abdominales¹⁶. La incidencia es mayor en la mujer (90%)¹⁷ y suele observarse entre los 20 y los 50 años de edad, aunque también se ha presentado en niños. Suelen ser únicos en el 85% de los casos, generalmente localizados en el lóbulo derecho, con un tamaño medio de 5 cm. Suele ser un hallazgo incidental. La RM típicamente muestra la HNF hipointensa o isointensa en T1, ligeramente hiperintensa o isointensa en T2, y tiene una cicatriz hiperintensa en T2. Durante la introducción del contraste (gadolinio) la lesión se va tiñendo homogéneamente en la fase arterial, para luego, en la fase venosa, sólo queda teñida la cicatriz¹⁸. Esta prueba tiene una sensibilidad del 71% y una especificidad del 100%¹⁹.

Como hemos visto en cerca de un 20% de los casos la caracterización no es específica de esta lesión, lo que obliga a hacer un diagnóstico diferencial con otras lesiones. Por este motivo, se recurre a la PAAF (no suele ser resolutive) o a la biopsia, que en algunos casos tampoco confirma el diagnóstico, por lo tanto, en ocasiones se debe extirpar la lesión²⁰. No hay evidencia de degeneración maligna.

En la mayoría de los casos no precisa de tratamiento. La cirugía resectiva sólo está indicada si la HNF es sintomática o si es del tipo atípico y la indicación del trasplante hepático es excepcional y sólo se establece en una lesión gigante, que puede producir: ictericia, prurito, astenia e insuficiencia hepática progresiva por sustitución de las células hepáticas normales por las tumorales²¹.

Hemangioma hepático

El hemangioma hepático es el segundo tumor más frecuente del hígado. Tiene una prevalencia entre el 0,4 y el 7,3% en series de autopsia²². Afecta más a las mujeres y suele aparecer entre la tercera y la quinta década de la vida. Es una neoplasia epitelial que crece por ectasia vascular, más que por proliferación tumoral²³. Histológicamente está formado por vasos con paredes de una única capa de células de estirpe endotelial y macroscópicamente se caracteriza por su aspecto cavernomatoso, de color púrpura y localización subcapsular. Se delimita claramente del parénquima hepático normal circundante²⁴. Generalmente, se presenta como lesión única, pero en un 10% son múltiples y rara vez, difusa²⁵. Se lo ha relacionado con la ingesta de esteroides sexuales²⁶. En general, el he-

mangioma hepático se presenta como una lesión asintomática, pero cuando adquiere un gran tamaño se hace sintomática en el 23-57% de los casos²⁷; se presenta con dolor abdominal, generalmente por trombosis de los vasos tumorales; hasta un 18% se puede presentar como abdomen agudo, en el contexto de una hemorragia intra-abdominal, y sólo en un 3,8% de los pacientes se puede presentar como un síndrome de Kasabach-Merritt (coagulación intravascular dentro del tumor con consumo de células hemáticas, principalmente plaquetas)^{28,29}.

Clínica y radiológicamente podemos distinguir 3 tipos de hemangioma hepático²⁵: focal, multifocal y difuso. Los 2 primeros suelen ser asintomáticos; el último es la forma más grave y puede presentarse con hepatomegalia, signos de compresión de vena cava, problemas respiratorios por elevación diafragmática, e incluso un síndrome compartimental abdominal. Suele haber una afectación extensa del hígado con reemplazo del parénquima hepático por innumerables lesiones. La RM es diagnóstica en el 84% de los casos, las lesiones tienen un aspecto hipointenso con refuerzo periférico en T1 e hiperintenso heterogéneo en T2; con gadolinio se produce una hiper captación en la fase arterial en las zonas más celulares con áreas centrales heterogéneas por necrosis, trombosis o hemorragia, manteniendo una captación más heterogénea y centrípeta en la fase portal²⁷. Las grandes lesiones, así como la afectación difusa, pueden iniciarse con síndrome de Kasabach-Merritt por coagulopatía de consumo o insuficiencia hepática terminal³⁰.

El manejo es conservador cuando estos tumores no son sintomáticos³¹. Debe indicarse la cirugía en tumores sintomáticos, cuando crecen significativamente, cuando hay riesgo de rotura por su localización o ante duda diagnóstica, también algún autor³² aconseja extirparlos cuando sean mayores de 10 cm.

El trasplante hepático es una indicación excepcional, pero debemos indicarlo en los casos de afectación difusa o con grandes tumores, con clínica no solucionable con cirugías más económicas o en sujetos con insuficiencia hepática terminal. La mayor indicación de trasplante hepático por hemangioma hepático es ante un tumor irreseccable (hemangioma sintomático); últimamente se ha informado de hemangiomas en relación con el síndrome de Kasabach-Merritt^{29,30,33,34}.

Hemangioendotelioma epitelioides hepático

El hemangioendotelioma epitelioides es una neoplasia rara, de origen vascular, que afecta al hígado y otras vísceras del organismo³⁵⁻³⁷. La forma hepática del hemangioendotelioma epitelioides (HEH) usualmente es de grado bajo a intermedio de malignidad, deriva de células endoteliales y tiene un comportamiento distinto del hemangioendotelioma infantil y el angiosarcoma^{37,38}. En la literatura se ha comunicado que entre un 0,2 y un 1% de las indicaciones de trasplante hepático son por HEH^{36,39}.

Su etiología es desconocida, y afecta mayoritariamente a mujeres (más del 60%) y suele presentarse en la cuarta década de la vida^{35,36,40}.

Se presenta con una clínica inespecífica; en la literatura se describe, con mayor frecuencia, dolor en el cua-

drante superior derecho, ictericia mucocutánea, pérdida de peso y fatiga^{36,37,39,40}. El diagnóstico se basa en los estudios de imagen, básicamente ecografía, TC helicoidal y RM hepática; habitualmente se visualizan lesiones en forma multicéntrica y bilateral con signos de hipertensión portal. Se confirma sólo con el estudio histopatológico y la inmunohistoquímica que demuestran marcadores endoteliales como los antígenos contra factor VIII, CD34, CD31^{35,36,38,40}.

El curso clínico natural y el pronóstico son impredecibles, y no se correlacionan con el grado morfológico ni la etapa evolutiva de la enfermedad. Se ha comunicado que hasta el 2,9% de los casos ha tenido regresión espontánea de las lesiones y, por otra parte, hasta el 45% de los sujetos presenta metástasis al momento del diagnóstico; los sitios más frecuentemente afectados son los pulmones, huesos y bazo^{35,40,41}.

La resección quirúrgica es el único tratamiento útil y si no es suficiente, está indicado el trasplante hepático, con tasas de recidiva del 19 al 33% y sobrevida al quinto año que varía entre el 44 y el 76%^{35,36,39,42-44}.

Angiodisplasia fibrosa hilar o pseudotumor inflamatorio

Es una lesión rara, caracterizada por una proliferación fibrovascular mezclada con células inflamatorias. Es más frecuente en niños. Puede localizarse en cualquier segmento hepático. Clínicamente se manifiesta por colangitis recurrentes, que a largo plazo complican el cuadro del paciente, y evolucionan con cirrosis biliar secundaria e hipertensión portal, hecho que establecería la indicación de trasplante hepático⁶.

Linfangiomatosis hepática

Es una malformación rara del sistema linfático, que afecta fundamentalmente al pulmón, y excepcionalmente es hepática. Causa severos síntomas (dolor, disnea e insuficiencia hepática) secundarios a un crecimiento progresivo en el parénquima hepático (infiltración de vasos linfáticos muy dilatados) o como un síndrome ocupante de espacio intraabdominal por la enorme hepatomegalia. Esto establece la indicación de trasplante hepático⁴⁵.

Hamartoma mesenquimal

Es un tumor muy raro, que debe distinguirse de la hiperplasia nodular focal. Estos tumores son más frecuentes en varones que en mujeres, se presentan como una masa abdominal, predominantemente en el primer año de vida. Se localizan con mayor frecuencia en el lóbulo derecho, aunque en el 10% de los casos pueden ser bilaterales. El manejo es quirúrgico, al igual que con cualquier otro tumor benigno de tamaño y localización anatómica comparables. Se debe indicar el trasplante hepático cuando se manifiesta con clínica de dolor intratable y deterioro progresivo de la función hepática⁴⁶.

Poliquistosis hepática

La enfermedad poliquistica hepática (EPH) se caracteriza por quistes difusos en el hígado, que ocupan más del 50% del parénquima hepático⁴⁷. Es infrecuente, con una prevalencia que oscila entre el 0,08 y el 0,5% en diversas series de autopsias. En la European Liver Transplantation Registry (ELTR), la EPH es el 0,5% del total de las indicaciones de trasplante hepático⁴⁸.

La EPH se hereda de forma autosómica dominante y habitualmente se presenta en combinación con poliquistosis renal de tipo 1 o 2, o con quistes en otros órganos, como el páncreas, el bazo, los ovarios y raramente el pulmón. Se sabe que hay 3 tipos de mutaciones que se asocian a la EPH, de ellos el *PKD1* y el *PKD2* se relacionan con la enfermedad poliquistica renal (EPR), y es por ello que alrededor del 34 al 78% de los pacientes que presentan EPR desarrollan quistes hepáticos (en estos sujetos, el pronóstico está determinado por la evolución de enfermedad renal a insuficiencia renal crónica). El tercer gen mutado es *PRKCSH*, que está localizado en el cromosoma 19p13.2-13.2 y se manifiesta como una enfermedad poliquistica hepática autosómica dominante sin afectación renal, motivo por el cual un tercio de los pacientes con EPH nunca desarrollan quistes renales⁴⁸⁻⁵⁰.

La poliquistosis hepática es más frecuente en la cuarta década de la vida; es más prevalente en mujeres e incrementa dramáticamente, en número y tamaño, conforme avanza la edad. A los 60 años de edad, prácticamente el 80% de los sujetos con EPR presenta quistes hepáticos. Por otra parte, se sabe que la severidad de la EPH se correlaciona con el número de embarazos y el consumo de hormonas femeninas^{48,49,51-56}.

La patogenia de la poliquistosis es similar a la del quiste simple hepático, que corresponde a una dilatación de un conducto biliar aberrante que ha perdido la comunicación con el árbol biliar. En general, los quistes de la EPH son asintomáticos, a excepción de cuando hay incremento del volumen hepático y/o compresión de estructuras adyacentes. Los síntomas más frecuentes son: dolor abdominal, sensación de masa abdominal, fatiga, disnea, anorexia, saciedad posprandial, pérdida de peso y disminución de la movilidad corporal. En la exploración física es habitual palpar una gran masa abdominal que corresponde a una marcada hepatomegalia^{48,49,51-56}. Los estudios analíticos hepáticos suelen ser normales. En la evolución de la enfermedad, los quistes pueden aumentar progresivamente de tamaño y número, y a veces causan trastornos potencialmente graves, como ictericia por compresión del árbol biliar, síndrome anémico por hemorragia intraquistica o difusa, infección piógena y posterior absceso hepático y rotura quística intraperitoneal⁴⁷. También se ha comunicado, pero de forma mucho menos habitual, insuficiencia hepática, hipertensión portal, síndrome de Budd-Chiari y cistoadenocarcinoma⁴⁹.

El diagnóstico se efectúa mediante pruebas de imágenes, como ecografía, TC (define mejor la extensión de la enfermedad hepática y la afectación de los órganos adyacentes) y RM.

Los pacientes con EPH difusa asintomática no requieren de terapia. En el caso de sintomatología la elección del tratamiento se basa en el tamaño y la extensión de

los quistes, así como en las complicaciones⁴⁸. La resección hepática parece obtener mejores resultados que la fenestración, que alcanza una mejoría sostenida de los síntomas en un 95% de los pacientes. Si la EPH es difusa, con quistes pequeños y muy sintomáticos o con una situación clínica que desaconseje la hepatectomía, es recomendable el trasplante hepático. Además, los sujetos con síntomas de resistencia a otros tratamientos o con enfermedad poliquistica renal terminal asociada también deben ser valorados para trasplante hepático^{48,49,57}.

En las comunicaciones de trasplante hepático por EPH la mayoría de los pacientes son mujeres (80-90%), un 25% ha recibido al menos un procedimiento previo al trasplante, y el 80% de los sujetos tiene afectación hepatorenal. Entre un 40 y un 44% reciben un trasplante hepatorenal combinado, y sólo un 13% requiere un trasplante renal posterior al trasplante hepático. La mortalidad perioperatoria alcanza el 12,5% y la supervivencia media de los pacientes es mayor que el 80%. En una revisión de los trasplantes hepáticos efectuados por EPH, en 128 pacientes, entre 1987 y 2003 en Estados Unidos, se comunicó una supervivencia al primero y el quinto año del 78,1 y el 68,7%, respectivamente. De igual manera, en 78 pacientes que reciben trasplante combinado hepatorenal, la supervivencia fue del 79,5 y el 75,5%^{48,49,51-56}.

Enfermedad y síndrome de Caroli

La enfermedad de Caroli es una rara malformación congénita del árbol biliar, con una base hereditaria incierta y que puede asociarse a otras enfermedades de carácter hereditario, como a la EPR en un 60% de los casos^{58,59}. Cuando se asocia a fibrosis hepática congénita (FHC) se denomina síndrome de Caroli⁶⁰. En general, ambas entidades son poco frecuentes, con una incidencia de un caso por millón de habitantes de la población general⁶¹. La enfermedad de Caroli se caracteriza por dilataciones saculares, segmentarias, múltiples, quísticas y no obstructivas de los conductos biliares intrahepáticos, y el parénquima hepático conserva la histología normal. Se ha incluido en la clasificación de Todani para la definición de quistes de colédoco, considerada como de tipo IV-A o V^{58,61}.

Se describen dos tipos de presentación: tipo I, que corresponde a la forma no hereditaria o más bien conocida como "tipo puro esporádico" o enfermedad de Caroli, y por lo general se limita a un lóbulo hepático (más frecuentemente el izquierdo) y se asocia a la formación de litiasis intrahepáticas y colangitis bacteriana recurrente. La tipo II, o forma hereditaria recesiva, corresponde al síndrome de Caroli, en este caso afecta al hígado de forma difusa y cursa con fibrosis hepática congénita e hipertensión portal secundaria⁵⁸.

La colangitis bacteriana es la complicación más frecuente de la enfermedad de Caroli, que generalmente está causada por bacilos gramnegativos⁶². Luego, la colangitis de repetición puede complicar al paciente, que evoluciona con abscesos hepáticos, septicemia y litiasis biliar (intrahepática y extrahepática). Por otra parte, el síndrome de Caroli se puede presentar antes que las complicaciones sépticas, con hipertensión portal, espe-

cialmente por varices esofágicas sangrantes e hiperesplenismo⁶¹. Además, se debe considerar que las aberraciones celulares congénitas en las malformaciones quísticas pueden predisponer a cambios neoplásicos, motivo por el cual en un 7-24% de los casos la enfermedad de Caroli se relaciona con colangiocarcinoma. Algunos autores han estimado que el riesgo de desarrollar colangiocarcinoma es 100 veces mayor en los pacientes con enfermedad de Caroli que en la población sin esta enfermedad^{58,60,62}.

El pronóstico es malo, especialmente cuando hay extensión bilobular o complicaciones de la enfermedad. En una serie de sujetos con enfermedad de Caroli, se observó que un 46% fallece principalmente por abscesos hepáticos, sepsis, insuficiencia hepática e hipertensión portal, con un tiempo medio desde el diagnóstico a la muerte de 9 a 40 meses^{60,63,64}.

El diagnóstico se puede establecer por medio de imágenes (ecografía, TC y RM), pero el procedimiento ideal para el diagnóstico preciso de la enfermedad de Caroli es la colangiorresonancia magnética (CRM) con gadolinio, pues aporta valiosa información anatómica sobre el parénquima y la vía biliar, no es invasivo ni ionizante, y es útil para plantear la estrategia quirúrgica. La TC helicoidal también es útil en la valoración de quistes intrahepáticos, aunque rara vez puede confirmar su origen biliar. Finalmente, sólo el estudio histopatológico confirma el diagnóstico^{58,61,65,66}.

La resección hepática con hepaticoyunostomía es el tratamiento de elección en el caso de enfermedad monolobular y con ausencia de FHC, con muy buenos resultados a largo plazo^{58,60,61,66,67}. La resección hepática tiene dos grandes inconvenientes: primero, una alta morbimortalidad postoperatoria, tal como lo demuestra la serie publicada por Kassahum et al⁶¹, con una morbilidad del 58,1% y una mortalidad del 6,5%, y segundo, que en el remanente de tejido hepático puede seguir progresando la enfermedad y, por tanto, se mantiene el riesgo de malignización hacia un colangiocarcinoma.

En los pacientes con enfermedad bilobular, extensiva, infecciones biliares recurrentes y, particularmente, aquellos que presentan alguna complicación relacionada con hipertensión portal, el trasplante hepático es el único tratamiento curativo que se puede plantear, con una morbimortalidad aceptable y resultados a largo plazo comparables con los trasplantes hepáticos realizados por otras causas^{60,61,66}. Habib et al⁶⁰ publicaron una serie de pacientes sometidos a trasplante hepático por enfermedad de Caroli, con una sobrevida media del injerto y de los pacientes de 6,2 y 7,7 años, respectivamente. La tasa de sobrevida del injerto a 1, 5 y 10 años fue del 73, el 62 y el 53%, respectivamente, y la tasa de sobrevida de los pacientes a 1, 5 y 10 años fue del 76, el 65 y el 56%, respectivamente. En caso de que haya un colangiocarcinoma relacionado con la enfermedad de Caroli, si este tumor está localizado en el árbol biliar, el trasplante hepático puede ser una indicación válida; sin embargo, si esta lesión se encuentra en una etapa avanzada, el trasplante hepático estaría contraindicado. Meyer, en una serie de 207 pacientes trasplantados por colangiocarcinoma, comunicó una tasa de sobrevida a 1, 2 y 5 años del 72, el 48 y el 23%, con una recurrencia de la enfermedad

a 2 años del 84%. También es importante considerar si hay relación con enfermedad renal, ya que si ésta se encuentra en una fase terminal, sería aconsejable el trasplante combinado hepatorenal⁶⁶.

Hidatidosis hepática

La hidatidosis está causada por *Echinococcus granulosus* y *E. multilocularis*, y el ser humano es sólo un huésped intermediario accidental^{68,69}.

Ambas zoonosis se mantienen por largos períodos de latencia antes de su presentación clínica; sin embargo, su evolución es muy diferente, ya que la forma quística se comporta como un tumor benigno y, en cambio, la forma alveolar se comporta como un tumor maligno de desarrollo lento, con invasión a estructuras vasculares, biliares y posterior diseminación metastásica⁶⁸⁻⁷⁰.

Con relación a la progresión y el pronóstico de la equinococosis alveolar, en casos severos y sin posibilidad de tratar con cirugía, ésta evoluciona con invasión de conductos biliares y vasculares, necrosis central de la lesión hepática y complicaciones severas, como colangitis, absceso hepático, shock séptico, cirrosis biliar secundaria, síndrome de Budd-Chiari (por deterioro de venas suprahepáticas) y signos de hipertensión portal (hemorragia por varices esofágicas, ascitis), y afecta gravemente la calidad de vida de los pacientes y su sobrevida^{71,72}. Se ha comunicado que un 90% de los pacientes con equinococosis alveolar sin un tratamiento adecuado fallecen en un período de 10 años⁷³.

El diagnóstico de equinococosis alveolar es relativamente fácil; se basa en características epidemiológicas, estudios de imagen y pruebas serológicas específicas.

La ecografía es una buena herramienta diagnóstica por su bajo coste y por ser no invasiva. La TC parece ser mejor, ya que aporta más datos que la ecografía y permite planificar mejor la estrategia quirúrgica a seguir.

La cirugía es el tratamiento de elección y el trasplante hepático puede ser la última opción terapéutica para la equinococosis alveolar y para algunos casos complejos de presentación quística, especialmente cuando es imposible efectuar una cirugía radical, con insuficiencia hepática y sin enfermedad alveolar extrahepática^{68,70}. Koch et al⁷¹ y Bresoon-Hadni et al⁷² publicaron en 2003 una revisión sobre 45 sujetos trasplantados por equinococosis alveolar, y comunican una tasa de sobrevida a 1, 5 y 10 años del 77, el 71 y el 49%; con tasas de sobrevida sin recurrencia de la enfermedad a 1,5 y 10 años del 77, el 58 y el 45%.

Conclusiones

Las lesiones hepáticas benignas son una rara indicación de trasplante hepático, pero a pesar de su escasa frecuencia, es necesario conocer qué entidades pueden ser subsidiarias de él y, como se aporta en este trabajo, las características específicas de esta afección y los motivos que impulsan a la realización de la hepatectomía total y la sustitución por un nuevo órgano.

Bibliografía

1. Van der Windt J, Kok NFM, Hussain SM, et al. Case-orientated approach to the management of hepatocellular adenoma. *Br J Surg*. 2006;93:1495-502.
2. Torrella E, Ramírez P, Robles R, Parrilla P. Indicación del trasplante de hígado en el adenoma hepático. *Med Clin (Barc)*. 1996;106:154-5.
3. Valls C, Figueras J, Jaurieta E. Diagnóstico por imagen del nódulo hepático: una aproximación por escenarios clínicos. *Cir Esp*. 2001;69:490-7.
4. Herman P, Pugliese V, Machado MA, et al. Hepatic adenoma and focal nodular hyperplasia: differential diagnosis and treatment. *World J Surg*. 2000;24:372-6.
5. Hsu CY, Chu CH, Lin SC, et al. Concomitant hepatocellular adenoma and adenomatous hyperplasia in a patient without cirrhosis. *World J Gastroenterol*. 2003;9:627-30.
6. Tepetes K, Selby R, Webb M, et al. Orthotopic liver transplantation for benign hepatic neoplasms. *Arch Surg*. 1995;130:153-6.
7. Mueller J, Keeffe EB, Esquivel CO. Liver transplantation for treatment of giant hepatocellular adenoma. *Liver Transpl Surg*. 1995;1:99-102.
8. Grazioli L, Federle MP, Ichikawa T, et al. Liver adenomatosis: clinical, histopathologic, and imaging findings in 15 patients. *Radiology*. 2000;216:395-402.
9. Fujita S, Mekeel KL, Fujikawa T, et al. Liver-occupying focal nodular hyperplasia and adenomatosis associated with intrahepatic portal vein agenesis requiring orthotopic liver transplantation. *Transplantation*. 2006;81:490-1.
10. Flejou JF, Barge J, Menu Y, et al. Liver adenomatosis. An entity distinct from liver adenoma? *Gastroenterol*. 1985;89:1132-8.
11. Chiche L, Dao T, Salamé E, et al. Liver adenomatosis: reappraisal, diagnosis, and surgical management. *Ann Surg*. 2000;231:74-81.
12. Yunta PJ, Moya A, Sanjuan F, et al. Un nouveau cas d'adénomatose hépatique traité par transplantation hépatique orthotopique. *Ann Chir*. 2001;126:672-4.
13. Leese T, Farges O, Bismuth H. Liver cell adenomas. *Ann Surg*. 1988;288:558-64.
14. Yoshidome H, McMasters KM, Edwards MJ. Management issues regarding hepatic adenomatosis. *Am Surg*. 1999;65:1070-6.
15. Pons F, Llovet JM. Approaching focal liver lesions. *Rev Esp Enferm Dig*. 2004;96:567-77.
16. Bazlul Karim AS, Hoque M, Kamal M. Drug induced hepatic focal nodular hyperplasia. *Indian J Pediatr*. 2004;71:1025-7.
17. Luciani A, Kobeiter H, Maison P, et al. Focal nodular hyperplasia of the liver in men: is presentation same in men and women? *Gut*. 2002;50:877-80.
18. Hussain SM, Terkivatan T, Zondervan PE, et al. Focal nodular hyperplasia: findings at state-of-art MR imaging, US, CT, and pathologic analysis. *Radiographics*. 2004;24:3-17.
19. Herman P, Pugliese V, Machado MA, et al. Hepatic adenoma and focal nodular hyperplasia: differential diagnosis and treatment. *World J Surg*. 2000;24:372-6.
20. Gibbs JF, Litwin AM, Kahlenberg MS. Contemporary management of benign liver tumors. *Surg Clin North Am*. 2004;84:463-80.
21. Pain J, Gimson AE, Williams R, Howard ER. Focal nodular hyperplasia of the liver: results of treatment and options in management. *Gut*. 1991;31:524-7.
22. Farges O, Daradkeh S, Bismuth H. Cavernous hemangiomas of the liver: are there any indications for resection? *World J Surg*. 1995;19:19-24.
23. Lerner S, Hiatt J, Salamandra J, et al. Giant cavernous liver hemangiomas. *Arch Surg*. 2004;139:818-23.
24. Alper A, Ariogul O, Emre A, et al. Treatment of liver hemangiomas by anucleation. *Arch Surg*. 1988;123:660-1.
25. Christison-Lagay E, Burrows P, Alomari A, et al. Hepatic hemangiomas: subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. *J Ped Surg*. 2007;42:62-8.
26. Trotter JF, Everson GT. Benign focal lesions of the liver. *Clin Liver Dis*. 2001;5:17-42.
27. Yoon SS, Charny CK, Fong Y, et al. Diagnosis, management and outcomes of 115 patients with hepatic hemangioma. *J Am Coll Surg*. 2003;197:392-402.
28. Moreno Egea A, Del Pozo Rodríguez M, Vicente Cantero M, et al. Indications for surgery in the treatment of hepatic hemangioma. *Hepatogastroenterology*. 1996;43:422-6.
29. Kumashiro Y, Kasahara M, Nomoto K, et al. Living donor liver transplantation for giant hepatic hemangioma with Kasabach-Merritt syndrome with a posterior segment graft. *Liver Transpl*. 2002;8:721-4.
30. Bandeira A, Antunes S, Maia M, et al. Liver transplant for the treatment of giant hepatic hemangioma. *Liver Transpl*. 2004;10:1436-7.
31. Trastek VF, Van Heerden JA, Sheedy PF, et al. Cavernous hemangiomas of the liver: resect or observe? *Am J Surg*. 1983;145:49-53.
32. Popescu I, Curea S, Brasveanu V, et al. Liver hemangioma revisited: current surgical indications, technical aspects, results. *Hepatogastroenterology*. 2001;48:770-6.
33. Chui AK, Vass J, McCaughan, et al. Giant cavernous haemangioma: rare indication for liver transplantation. *Aust N Z J Surg*. 1996;66:122-4.
34. Longeville JH, De la Hall P, Dolan P, et al. Treatment of a giant hemangioma of the liver with Kaabach-Merritt syndrome by orthotopic liver transplantation a case report. *HPB Surgery*. 1997;10:159-62.
35. Makhlof HR, Ishak KG, Goodman ZD. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver. A clinicopathologic study of 137 cases. *Cancer*. 1999;85:562-82.
36. Lerut J, Orlando G, Sempoux C, et al. Hepatic haemangioendothelioma in adults: excellent outcome following liver transplantation. *Transpl Int*. 2004;17:202-7.
37. Mucha K, Foroncewicz B, Zieniewicz K, et al. Patient with liver epithelioid hemangioendothelioma treated by transplantation: 3 years' observation. *Transplant Proc*. 2006;38:231-3.
38. Sharif K, English M, Ramani P, et al. Management of hepatic epithelioid haemangio-endothelioma in children: what option? *Br J Cancer*. 2004;90:1498-501.
39. Haydon E, Haydon G, Bramhall S, et al. Hepatic epithelioid haemangioendothelioma. *J R Soc Med*. 2005;98:364-5.
40. Mehrabi A, Kashfi A, Schemmer P, et al. Surgical treatment of primary hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Transplantation*. 2005;80 Suppl 1:S109-12.
41. Lauffer JM, Zimmerman A, Krahenbuhl L, et al. Epithelioid haemangioendothelioma of the liver. A rare hepatic tumor. *Cancer*. 1996;78:2318-28.
42. Penn I. Hepatic transplantation for primary and metastatic cancers of the liver. *Surgery*. 1991;110:726-34.
43. Madariaga JR, Marino IR, Karavias DD, Nalesnik MA. Longterm results after liver transplantation for primary hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Ann Surg Oncol*. 1995;6:483-7.
44. Lee T, Barxhes N, Agee E, et al. Resolution of medically resistant hypothyroidism after liver transplantation for hepatic hemangioendothelioma. *J Pediatric Surg*. 2006;41:1783-5.
45. Datz C, Graziadei IW, Dietze O, et al. Massive progression of diffuse hepatic lymphangiomatosis after liver resection and rapid deterioration after liver transplantation. *Am J Gastroenterol*. 2001;96:1278-81.
46. Ishak KG, Rabin L. Benign tumors of the Liver. *Med Clin North Am*. 1975;59:995-1013.
47. Vail-Llovera J, Bosch A, Gil E, et al. Poliquistosis hepática del adulto abscesificada. *Cir Esp*. 2002;72:113-5.
48. Ramia JM, San Juan F, Orbis JF, et al. Tratamiento de la poliquistosis hepática mediante trasplante hepático. *Cir Esp*. 2004;76:358-62.
49. Everson GT, Taylor MRG, Doctor RB. Polycystic disease of the liver. *Hepatology*. 2004;40:774-82.
50. Reynolds DM, Falk CT, Li A, et al. Identification of a locus for autosomal dominant polycystic liver disease on chromosome 19p13.2-13.1. *Am J Hum Genet*. 2000;67:1598-604.
51. Washburn WK, Johnson LB, Lewis WD, Jenkins RL. Liver transplantation for adult polycystic liver disease. *Liver Transpl Surg*. 1996;2:17-22.
52. Lang H, Woellwarth JV, Oldhafer KJ, et al. Liver transplantation in patients with polycystic liver disease. *Transplant Proc*. 1997;29:2832-3.
53. Swenson K, Seu P, Kinkhabwala M, et al. Liver transplantation for adult polycystic liver disease. *Hepatology*. 1998;28:412-5.
54. Pirenne J, Aerts R, Yoong K, et al. Liver transplantation for polycystic liver disease. *Liver Transpl*. 2001;7:238-45.
55. Gustafsson BI, Friman S, Mjornstedt L, et al. Liver transplantation for polycystic liver disease – indications and outcome. *Transplant Proc*. 2003;35:813-4.
56. Lerut J, Ciccarelli O, Rutgers M, et al. Liver transplantation with preservation of the inferior vena cava in case of symptomatic adult polycystic disease. *Transpl Int*. 2005;18:513-8.
57. Gigot JF, Jadoul P, Que F, et al. Adult polycystic liver disease. Is fenestration the most adequate operation for long-term management? *Ann Surg*. 1997;225:286-94.

58. Medrano-Caviedes R, Artigas V, Sancho F, et al. Hepatectomía parcial curativa en la enfermedad de Caroli del adulto. *Cir Esp.* 2007;81:218-21.
59. Torra R, Badenas C, Darnell A, et al. Autosomal dominant polycystic kidney disease with anticipation and Caroli's disease associated with a PKD1 mutation. *Kidney Int.* 1997;52:33-8.
60. Habib S, Shakil O, Couto O, et al. Caroli's disease and orthotopic liver transplantation. *Liver Transpl.* 2006;12:416-21.
61. Kassahum WT, Kahn T, Wittekind C, et al. Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery.* 2005;138:888-98.
62. Sans M, Rimola A, Navasa M, et al. Liver transplantation in patients with Caroli's disease and recurrent cholangitis. *Transpl Int.* 1997;10:241-4.
63. Tsuchida Y, Sato T, Sanjo K, et al. Evaluation of long term results of Caroli's disease: 21 years observation of a family with autosomal dominant inheritance, and review of literatura. *Hepatogastroenterology.* 1995;42:175-81.
64. Dagli U, Atalay F, Sasmaz N, et al. Caroli's disease: 1977-1995 experiences. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 1998;10:109.
65. Ulrich F, Steinmüller T, Settmacher U, et al. Therapy of Caroli's disease by orthotopic liver transplantation. *Transplant Proc.* 2002;34:2279-80.
66. De Kerckhove L, De Meyer M, Verbaandert C, et al. The place of liver transplantation in Caroli's disease and syndrome. *Transpl Int.* 2006;19:381-8.
67. Ammori BJ, Jenkins BL, Lim PM, et al. Surgical strategy for cystic disease of the liver in a western hepatobiliary center. *World J Surg.* 2002;26:462-9.
68. Bresson-Hadni S, Vuitton DA. Echinococcoses. *Rev Prat.* 2001;15:2091-8.
69. Pan GD, Yan LN, Li B, et al. Liver transplantation for patients with hepatic alveolar echinococcosis in late stage. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2004;3:499-503.
70. Chomicz L, Szubert A, Fiedor P, et al. Human cystic and alveolar echinococcoses as indication to liver transplantation. *Transplant Proc.* 2003;35:2260-1.
71. Koch S, Bresson-Hadni S, Miguet JP, et al. Experience of liver transplantation for incurable alveolar echinococcosis: a 45-case european collaborative report. *Transplantation.* 2003;75:856-63.
72. Bresson-Hadni S, Koch S, Miguet JP, et al. Indications and results of liver transplantation for equinococcus alveolar infection: an overview. *Langenbecks Arc Surg.* 2003;388:231-8.
73. Xia D, Yan LN, Li B, et al. Orthotopic liver transplantation for incurable alveolar echinococcosis: report of five cases from west China. *Transplant Proc.* 2005;37:2181-4.