

Quiste epidermoide: una causa infrecuente de patología quística hepática

J. Fernández-Castroagudín, M. Bustamante Montalvo, M. Delgado Blanco, A. González-Quintela, E. Pintos Martínez^a y E. Varo Pérez

Unidad de Trasplantes Abdominales y ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Santiago. Santiago de Compostela.

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 42 años de edad con una gran lesión quística hepática que simulaba un quiste hidatídico. Se practicó una quistectomía subtotal, pero la enfermedad recidivó a los 13 meses de la intervención quirúrgica, por lo que se procedió a una segunda laparotomía y quistectomía total. El diagnóstico histopatológico fue de quiste epidermoide hepático. El diagnóstico diferencial de los quistes epidermoides del hígado es amplio y generalmente sólo se obtiene el diagnóstico definitivo tras el examen patológico de la pieza operatoria. Debido a esto y a su potencial de degeneración neoplásica se debe intentar la resección completa de la lesión hepática.

EPIDERMOID CYST: A RARE CAUSE OF CYSTIC LIVER DISEASE

We present the case of a 42-year-old male patient with a large hepatic cyst, simulating a hydatid cyst. Subtotal cystectomy was performed. Thirteen months after this procedure the patient relapsed and a second laparotomy and total cystectomy were performed. A histopathological diagnosis of epidermoid cyst of the liver was made. The differential diagnosis of epidermoid cysts of the liver is broad and definitive diagnosis is usually only obtained after pathological examination of the surgical specimen. For this reason, and because of the potential for neoplasia, complete resection of the hepatic lesion should be attempted.

(*Gastroenterol Hepatol* 2001; 24: 247-249)

Fig. 1. Ultrasonografía abdominal en la que se observa una lesión quística de 117 × 92 mm de diámetro localizada en el lóbulo hepático derecho, con contenido hiperecogénico en su interior.

Los quistes epidermoides hepáticos son una variedad muy infrecuente de quistes solitarios no parasitarios, de origen congénito. Hasta el momento sólo se han descrito 8 casos en la bibliografía¹⁻⁷. Su importancia radica en la rareza de su localización hepática, lo cual plantea un amplio diagnóstico diferencial con otras enfermedades quísticas congénitas, infecciosas y neoplásicas, así como en su potencial de malignización^{4,6,7}, motivos por los que se presenta el siguiente caso.

OBSERVACION CLÍNICA

Un paciente varón de 42 años de edad, de raza blanca, con antecedentes clínicos de tuberculosis pulmonar y criptorquidia izquierda, fue remitido a nuestro hospital para tratamiento quirúrgico de una lesión quística hepática sugestiva de quiste hidatídico. Refería un cuadro de 2 meses de evolución de dolor abdominal en el hipocondrio derecho, dispepsia, náuseas y vómitos ocasionales. En la exploración física se palpaba una masa mal definida, de consistencia dura y dolorosa en el hipocondrio derecho. La analítica puso de manifiesto una elevación inicial y transitoria de transaminasas (AST 124 U/l, ALT 77 U/l). La bilirrubina, GGT y fosfatasa alcalinas, así como el hemograma y los parámetros de coagulación, eran normales. La serología de equinocosis fue negativa. El estudio radiológico abdominal fue normal, sin que se observaran calcificacio-

Correspondencia: Dr. J. Fernández Castroagudín.
Unidad de Trasplantes Abdominales.
Hospital Clínico Universitario de Santiago.
Choupana, s/n. 15706 Santiago de Compostela. A Coruña.
Correo electrónico: fernandezc@medynet.com

Recibido el 14-11-2000; aceptado para su publicación el 8-1-2001.

Fig. 2. Tomografía computarizada abdominal tras la inyección de contraste intravenoso en la que se observa una masa hepática con bajo valor de atenuación y pared fina. El realce con contraste sólo se observa en la periferia de la lesión, con aspecto de doble contorno en algunas zonas (flechas).

Fig. 3. Pared fibrótica del quiste hepático recubierta internamente por epitelio escamoso estratificado (H-E, $\times 100$).

nes. En la ecografía abdominal se visualizaba una formación quística de 117 \times 92 mm de diámetro, de pared fina y contenido hiperecogénico, localizada en el segmento anteromedial del lóbulo hepático derecho (fig. 1). La tomografía computarizada abdominal confirmaba la presencia, tamaño y localización de la masa quística, de bordes bien delimitados y bajo valor de atenuación, que desplazaba y comprimía la vesícula biliar. Tras la administración de contraste intravenoso no se observaba captación en el interior de la masa y sí en su periferia, evidenciando una pared fina con apariencia de doble contorno en algunas secciones tomográficas (fig. 2).

Con la hipótesis diagnóstica de quiste hidatídico se procedió a la laparotomía. Durante el procedimiento se observó una gran estructura quística en el lóbulo hepático derecho que comprimía la vesícula biliar y englobaba el hilio hepático. Se practicó una quistectomía parcial, una colecistectomía y el cierre de una comunicación biliar intraquística. La resección del quiste fue muy dificultosa debido a la gran afección fibrosa e inflamatoria del hilio hepático. Durante la misma se lesionó accidentalmente la pared anterior del colédoco, por lo que fue necesaria una coledocorrafia tutorizada mediante tubo de drenaje de Kehr. El análisis microbiológico del contenido del quiste fue negativo, sin que se demostrase la presencia de escólex. El estudio histopatológico de la pieza operatoria reveló la presencia de un quiste de paredes finas, de 4-5 mm de espesor, con un material de aspecto laminado y color blanco-amarillento en su interior. Microscópicamente, el quiste estaba compuesto por una pared de tejido conectivo y recubierta en su interior por epitelio plano poliestratificado (fig. 3). El aspecto microscópico de la vesícula biliar era normal. El contenido intraquístico correspondía a láminas de queratina que formaban perlas córneas. El diagnóstico anatómopatológico final fue de quiste epidermoide hepático.

La tomografía computarizada abdominal demostró recurrencia de la enfermedad quística 13 meses después de la intervención quirúrgica. Se realizó una nueva laparotomía, en la que se observó un gran quiste con material purulento en su interior, procediéndose a efectuar una quistectomía total. Se confirmó el diagnóstico patológico de quiste epidermoide y no se observó transformación neoplásica. La evolución postoperatoria cursó sin complicaciones, y el paciente permanece asintomático y libre de enfermedad a los 21 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

El hallazgo de quistes epidermoides de localización hepática es un hecho infrecuente. De hecho, sólo se han descrito 8 casos en la bibliografía hasta el momento actual¹⁻⁷ (tabla I). Pueden presentarse a cualquier edad y en ambos sexos. Las manifestaciones clínicas incluyen dolor abdominal, anorexia, dispepsia, masa palpable y en ocasiones ictericia. Uno de los pacientes reseñados estaba totalmente asintomático y el diagnóstico se realizó tras un hallazgo radiológico casual³. Los parámetros de laboratorio pueden encontrarse dentro de los límites normales u observarse una elevación moderada de ALT, AST, GGT y fosfatasa alcalina. Aunque predomina en el lóbulo hepático derecho, puede localizarse en ambos lóbulos, con tendencia a situarse centralmente, en las proximidades del hilio hepático. Este hecho explica algunas de sus manifestaciones clínico-analíticas, al comprimir estructuras adyacentes como la vesícula biliar y las vías biliares extrahepáticas; se ha descrito la presencia de una cirrosis biliar secundaria a colestasis crónica en uno de los casos descritos por Schullinger et al⁵. Las técnicas de diagnóstico por imagen de elección son la ultrasonografía y la tomografía computarizada abdominales, en las que se observa una estructura quística con contenido hiperecogénico en la ultrasonografía y de bajo valor de atenuación sin captación de contraste intravenoso en la tomografía. En ocasiones pueden encontrarse pequeñas calcificaciones lineales y puntiformes en los márgenes del quiste. En la tomografía computarizada pueden visualizarse fenómenos de realce tras la inyección de contraste intravenoso en la interfase entre la masa y el parénquima hepático adyacente, que corresponde a la pared del quiste. La vesícula biliar puede estar desplazada y comprimida por la masa, mientras que la dilatación de las vías biliares intrahepáticas y extrahepáticas proximales traduce su compresión distal por la lesión quística⁶.

Los hallazgos clínicos, analíticos y radiológicos son inespecíficos. El diagnóstico diferencial incluye el quiste hidatídico (el más común error diagnóstico), el cistoadenoma, el cistoadenocarcinoma, las metástasis quísticas y el absceso amebiano o piogénico⁶. Por tanto, el diagnóstico definitivo sólo se realizará tras el abordaje quirúrgico y el estudio histológico de la pieza operatoria.

Histopatológicamente, los quistes epidermoides hepáticos están constituidos por una pared fibrosa, bien delimitada respecto al parénquima hepático circundante, recubierta en su interior por epitelio escamoso poliestratificado. El origen de este epitelio es desconocido. Una teoría sostiene que se inicia en esbozos embrionarios del intestino primitivo por un mecanismo análogo al que da lugar al epitelio de la mucosa esofágica⁵, mientras que otros autores sostienen que se origina tras un fenómeno de metaplasia es-

TABLA I. Revisión de la bibliografía con todos los casos publicados de quistes epidermoides hepáticos

Caso ^a	Edad y sexo	Hallazgos clínicos	Bioquímica hepática	Tamaño máximo (mm)	Localización (lóbulo)	Tratamiento	Complicaciones
1 ¹	6 meses Mujer	Masa abdominal	No disponible	No disponible	Derecho	Marsupialización + esclerosis	—
2 ²	24 años Mujer	Dolor abdominal Masa abdominal	Normal	400	Izquierdo	Enucleación	—
3 ³	34 años Varón	Hallazgo radiológico	No disponible	60 × 60	Derecho	Enucleación	—
4 ⁴	30 años Varón	Dolor abdominal Hepatomegalia	Leve incremento de fosfatasa alcalina, sGGT, sALT	72 × 54 × 54	Derecho	Primero drenaje + quisteyunostomía Segundo lobectomía	Carcinoma Fallecimiento
5 ⁵	4 años Varón	Masa abdominal	sAST 225 U/l, Fosfatasa alcalina 350 U/l	100 × 120	Ambos	Primero quistostomía Segundo quisteyunostomía	Cirrosis biliar
6 ⁵	5 meses Varón	Dolor abdominal	Normal	80 × 80	Derecho	Enucleación	—
7 ⁶	63 años Varón	Coluria, acolia, ictericia Masa abdominal	Bilirrubina 11,4 mg/dl	80 × 80	Ambos	Primero drenaje Segundo quistectomía subtotal	Carcinoma Fallecimiento
8 ⁷	59 años Varón	Astenia Masa abdominal	sGGT 155 U/l FA 214 U/l	118 × 98	Derecho	Lobectomía	Carcinoma
9 ^b	42 años Varón	Dolor abdominal Masa abdominal	sAST 124 U/l, sALT 77 U/l	117 × 92	Derecho	Primero quistectomía subtotal Segundo quistectomía total	—

^aReferencia bibliográfica. ^bCaso presente.

camosa de restos congénitos de epitelio biliar (complejos de Meyenburg)⁴. En algunos quistes epidermoides hepáticos pueden observarse focos de displasia en el epitelio con diferentes grados de severidad, desde displasia leve a zonas de carcinoma de células escamosas. Se han descrito 3 casos de carcinoma de células escamosas originadas en quistes epidermoides hepáticos^{4,6,7}. Dos casos presentaban infiltración del parénquima hepático, uno de ellos con enfermedad metastásica. En el otro caso, la lesión estaba confinada al epitelio del interior del quiste⁶. También se pueden hallar áreas de metaplasia a epitelio escamoso entre el epitelio columnar o cuboidal de otros quistes hepáticos no parasitarios hepáticos, que pueden sufrir transformación neoplásica⁸⁻¹¹.

Los casos descritos son insuficientes para determinar la conducta terapéutica a seguir con los quistes epidermoides hepáticos, a pesar de su potencial de malignización. En los casos publicados se observa que la enucleación fue posible sólo en las lesiones superficiales y accesibles^{2,3,5}. En los otros casos, sólo la lobectomía aseguraría la extirpación completa, pero únicamente fue realizada en 2 pacientes con el diagnóstico previo de carcinoma de células escamosas^{4,7}. Cuando la resección completa no es posible, la inyección de sustancias esclerosantes y la marsupialización¹, así como la quisteyunostomía en “Y” de Roux⁵ pueden ser efectivas. Sin embargo, la recurrencia de la enfermedad es posible, aun en ausencia de degeneración neoplásica¹. En los casos con resección incompleta sería aconsejable la realización de biopsias múltiples intraoperatorias, a pesar de que su negatividad no descarta la existencia de un carcinoma de células escamosas⁶. En el caso aquí presentado, la extensa afección parenquimatosa y la fibrosis e inflamación del hilio hepático impidieron la extirpación completa e incluso dificultaron la quistectomía subtotal inicial.

En conclusión, presentamos el noveno caso descrito de quiste epidermoide hepático, que constituye una causa muy infrecuente de afección quística del hígado. Su espectro clínico es inespecífico y puede simular una enfermedad hidatídica. Por tanto, el diagnóstico preoperatorio e incluso el intraoperatorio no son posibles. Por esta razón, y también debido a su potencial de transformación neoplásica, se debe intentar la resección completa del quiste y efectuar un cuidadoso examen de la pieza operatoria.

BIBLIOGRAFÍA

- Montgomery AH. Solitary non-parasitic cysts of the liver in children. *Arch Surg* 1940; 41: 422-435.
- Henson SW, Gray HK, Dockery MB. Benign tumors of the liver: III. Solitary cysts. *Surg Gynecol Obstet* 1956; 103: 607-612.
- Clark DD, Marks C, Bernhard VM, Bunkfeldt F Jr. Solitary hepatic cysts. *Surgery* 1967; 61: 687-693.
- Bloustein PA, Silverberg SG. Squamous cell carcinoma originating in an hepatic cyst. *Cancer* 1976; 38: 2002-2005.
- Schullinger JN, Wigger HJ, Price JB, Benson M, Harris RC. Epidermoid cysts of the liver. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 240-242.
- Lombardo FP, Hertford DE, Tan LK, Kazam E, Ramirez de Arellano E. Epidermoid cyst of the liver complicated by microscopic squamous cell carcinoma: CT, ultrasound and pathology. *J Comput Assist Tomogr* 1995; 19: 131-134.
- Lynch MJ, McLeod MK, Weatherbee L, Gilsdorf JR, Guice KS, Eckhauser FE. Squamous cell cancer of the liver arising from a solitary benign nonparasitic hepatic cyst. *Am J Gastroenterol* 1988; 83: 426-431.
- Edmondson HA. Tumors of the liver and intrahepatic bile ducts. En: *Atlas of tumor pathology*; section VII, fascicle 25. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1958; 109.
- Greenwood N, Orr WMcN. Primary squamous cell carcinoma arising in a solitary non-parasitic cyst of the liver. *J Pathol* 1972; 107: 145-148.
- Gresham GA, Rue LW III. Squamous cell carcinoma of the liver. *Hum Pathol* 1985; 16: 413-416.
- Pliskin A, Cualing H, Stenger RJ. Primary squamous cell carcinoma originating in congenital cysts of the liver. *Arch Pathol Lab Med* 1992; 116: 105-107.