



Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica

www.elsevier.es/eimc



Brief report

Hidatidosis cerebral: caso clínico y revisión de la literatura

Andrea Amparo Trueba-Argamasilla^{a,*}, María Asunción Iborra-Bendicho^b,
Marina Simón-Páez^a, Javier Ros-de San Pedro^c y Manuel Segovia-Hernández^b

^a Servicio de Microbiología y Parasitología, H. C. U. Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^b Servicio de Microbiología y Parasitología, H. C. U. Virgen de la Arrixaca, Facultad de Medicina, Universidad de Murcia, Murcia, España

^c Servicio de Neurocirugía, H. C. U. Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 30 de marzo de 2021

Aceptado el 5 de julio de 2021

On-line el 21 de agosto de 2021

Palabras clave:

Hidatidosis cerebral
Echinococcus granulosus
Quiste hidatídico
Equinococosis quística

R E S U M E N

La hidatidosis es una zoonosis causada por la larva del cestodo *Echinococcus granulosus*. La afectación cerebral en el ser humano es inusual, solo en el 1–2% de los casos se observa compromiso encefálico. Este cuadro se presenta fundamentalmente en población pediátrica y se caracteriza por la presencia de quistes únicos y uniloculares. A continuación, se presenta el caso de una paciente de 29 años que acude a urgencias por una cefalea invalidante de varias semanas de evolución. El estudio cerebral mediante imagen, revela la presencia de una masa de origen desconocido, siendo el diagnóstico final de quiste hidatídico bilobulado. A propósito de este caso, se revisarán los aspectos clínico-epidemiológicos, los diagnósticos y los tratamientos de la hidatidosis cerebral.

© 2021 Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Cerebral echinococcosis: Case report and literature review

A B S T R A C T

Echinococcosis is a zoonosis caused by the larval form of the cestode *Echinococcus granulosus*. The cerebral affection in the human is uncommon; only in 1–2% cases is observed encephalic involvement. This condition occurs mainly in the pediatric population and it is characterized by the presence of single and unilocular cysts. We report a case of a 29-year-old patient who came to the emergency department with a disabling headache of several weeks of evolution. In the brain imaging study a mass of unknown origin was visualized, finally it turned out to be a bilobed hydatid cyst. Regarding this case, the clinic-epidemiological, diagnostics and treatments aspects of cerebral hydatid disease will be reviewed.

© 2021 Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La hidatidosis o equinococosis quística es una zoonosis causada por el estadio larvario del parásito *Echinococcus granulosus* (*E. granulosus*), del cual se han identificado 10 genotipos diferentes. Otras especies clínicamente relevantes son: *Echinococcus multilocularis* (*E. multilocularis*), agente causal de la equinococosis alveolar, y *Echinococcus vogeli* y *Echinococcus oligarthrus*, agentes

causales de la equinococosis neotropical poliquistica y uniuística, respectivamente¹. Su hospedador definitivo son los perros y otros cánidos salvajes, y como hospedador intermediario predomina el ganado ovino; el ser humano actúa como intermediario accidental². En el hombre, los órganos afectados con mayor frecuencia son el hígado y el pulmón, únicamente en el 1–2% existe afectación encefálica³.

Caso clínico

Mujer de 29 años procedente de Europa del Este (Rumanía), que acude al Servicio de Urgencias con un cuadro de cefalea intensa

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: andrea.trueba.8@gmail.com (A.A. Trueba-Argamasilla).

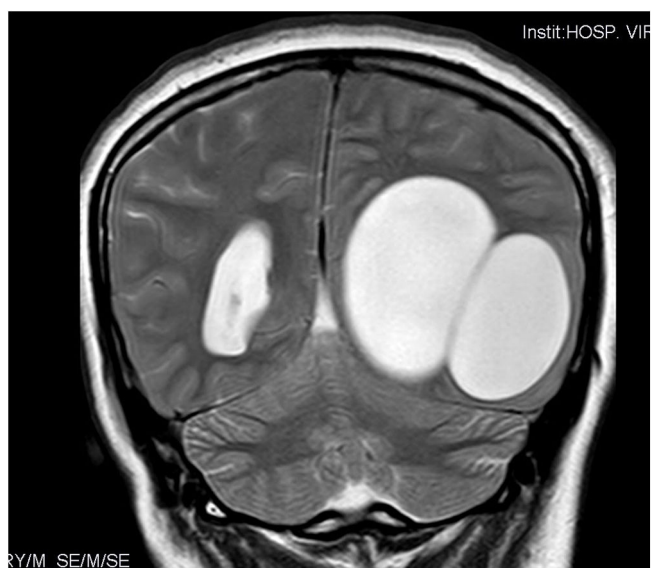


Figura 1. TC craneal simple. Estructura quística de localización temporo-occipital izquierda.

occipital izquierda, irradiada a la nuca, de varias semanas de evolución. Refiere una intensificación de la misma durante la última semana hasta hacerse invalidante, acompañada con vómitos. En la anamnesis dirigida describe pérdida de visión progresiva de 4 meses de duración, detectándose en la exploración física una hemianopsia homónima derecha. Se le realizó un estudio de neuroimagen mediante tomografía computarizada (TC), observándose una gran estructura quística de localización temporo-occipital izquierda (fig. 1).

Durante su estancia en el hospital se completó el estudio de imagen con una resonancia magnética (RM), donde se observó una lesión quística polilobulada parietooccipital izquierda sin edema alrededor. Posteriormente, se objetivó otra masa a nivel del mediastino. Ante la sospecha diagnóstica de hidatidosis se le realizó una serología de anticuerpos frente a *E. granulosus* mediante hemaglutinación indirecta, cuyo resultado fue negativo. La paciente fue intervenida extirpándose 2 quistes cerebrales. La técnica de exéresis se llevó a cabo mediante la realización de una cortectomía lineal craneal al límite superior de los quistes y, posterior resección de la banda de parénquima cerebral malácico que cubría el polo posterior de los mismos, consiguiendo de esta manera la exposición de ambos. El siguiente paso fue la disección de ambos quistes de las adherencias de su cara profunda al cerebro. Para ello se utilizó la «técnica de Dowling», consistente en la inserción de un catéter en el

plano virtual entre el cerebro y el quiste, para una vez ubicado realizar la inyección progresiva de suero fisiológico por el catéter y así conseguir la separación paulatina del quiste (fig. 2). Mediante esta técnica se pudo resecar ambos quistes sin la rotura de ninguno. Uno de ellos se envió al laboratorio de Parasitología para un diagnóstico de certeza (fig. 2).

Mediante punción del quiste, se extrajo parte del contenido líquido para su estudio al microscopio en una visión directa, observándose protoescolices con ganchos y ventosas, confirmando así el diagnóstico de hidatidosis cerebral por *E. granulosus* (fig. 3).

Tras confirmar el diagnóstico, después de la cirugía, se instauró tratamiento con albendazol 400 mg cada 12 h durante 3 meses y dexametasona 1 mg cada 4 h durante 3 días. La paciente evolucionó favorablemente, siendo dada de alta al mes; una semana después la paciente reingresa para la extracción del quiste a nivel de mediastino, la cual se lleva a cabo sin complicaciones por esternotomía media. En el contexto del quiste cerebral, dicha lesión fue diagnosticada como hidatídica mediante imágenes. En las posteriores citas a lo largo del sucesivo año, las lesiones quísticas (cerebral y mediastínica) se resolvieron sin recidivas visibles.

Discusión

La hidatidosis o equinocosis quística es una enfermedad parasitaria que se desarrolla en el hombre a raíz de la infección accidental causada por la larva del cestodo *E. granulosus*². La hidatidosis tiene una distribución universal, con mayor prevalencia en climas templados, siendo la prevalencia en Rumanía, país de origen de la paciente, del 0,41% según los datos obtenidos del proyecto HERACLES. Dicho proyecto tiene como objetivo dar visibilidad a la magnitud real de esta enfermedad y evitar así su infradiagnóstico en regiones de alta prevalencia⁴. En 2019, la Unión Europea notificó una tasa de 0,18 casos/100.000 habitantes, de los cuales el 73,5% correspondía a *E. granulosus*⁵. En España es una enfermedad de declaración obligatoria, así los datos recopilados por la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica entre 1985 y 2018, muestran una disminución progresiva de la incidencia debido a los programas de control y erradicación de la enfermedad, reduciéndose de 2,52 casos/100.000 habitantes hasta 0,15 casos/100.000 habitantes⁶. Actualmente, existe una vacuna para el ganado basada en el antígeno recombinante EG95, que parece aportar un elevado grado de protección^{7,8}.

El ciclo biológico ocurre entre el perro u otros cánidos, que actúan como hospedador definitivo, y el hospedador intermedio, entre los que se encuentran el ganado ovino, vacuno y caprino, entre otros. Esta infección en el ser humano se produce mediante la ingesta de agua o alimentos contaminados con huevos del cestodo. En España, la transmisión ocurre principalmente entre el perro, el

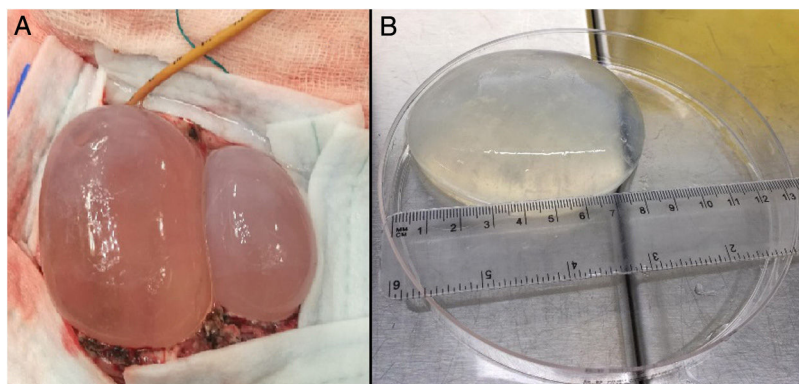


Figura 2. A) Disección de quistes hidatídicos mediante técnica de Dowling (obsérvese el catéter en la parte superior de la imagen, el cual está ubicado en el plano profundo entre el quiste medial y el cerebro) B) Aspecto macroscópico del quiste hidatídico cerebral de mayor tamaño. Medidas: 8,5 cm de longitud y 110 ml de volumen.



Figura 3. Estudio microscópico del contenido del quiste hidatídico. A) Protoescolice de *Echinococcus granulosus* (*E. granulosus*), donde se observan ganchos (señalado con la flecha) (20×) B) Protoescolice evaginado de *E. granulosus* de 220 μ m, donde se intuye la corona de ganchos y las ventosas (20×) C) Detalle de los ganchos ampliados (40×).

ganado ovino y el hombre. Una vez ingeridos, el huevo eclosiona liberando la oncosfera, que es un estado larvario del cestodo. Dicha larva atraviesa el intestino hasta alcanzar los vasos sanguíneos estableciéndose en cualquier órgano o tejido y desarrollando el quiste hidatídico^{1,8}. Estructuralmente está compuesto por diferentes capas; del exterior al interior, nos encontramos con el periquiste, la capa laminada y la capa germinal, donde se producen las vesículas hijas². Los órganos más frecuentemente afectados son el hígado (59-75%) y el pulmón (8-43%); únicamente en el 1-2% de los casos se observa compromiso encefálico³. La localización más común, dentro de la hidatidosis cerebral, son los hemisferios (90-95%). Se ha calculado que la velocidad de crecimiento de los quistes cerebrales supera a los hepáticos en proporción 3:1; dicha diferencia está facilitada por encontrarse rodeado por un órgano compresible⁹. La hidatidosis cerebral se ha descrito mayoritariamente en población pediátrica (50-75%), caracterizándose por la presencia de quistes únicos y, por lo general, uniloculares³. Sin embargo, este caso se presenta como una lesión multilobulada de localización múltiple en un paciente adulto. La diseminación multifocal se puede atribuir a la formación de fístulas por roturas espontáneas o iatrogénicas, lo cual da lugar a quistes secundarios^{9,10}.

Generalmente, los huéspedes permanecen asintomáticos durante años hasta la aparición de complicaciones. Los síntomas manifestados varían según la localización, siendo los más habituales las cefaleas y los vómitos (87%), y la hemiparesia (30%). Otros menos frecuentes son trastornos visuales, ataxia cerebelosa, afasia y convulsiones¹¹. También puede producirse afectación de los órganos adyacentes debido a la compresión mecánica y en el caso de rotura puede desencadenar la aparición de fiebre, eosinofilia, urticaria, diseminación y, como presentación más grave, shock anafiláctico (1-7,5%)¹⁰.

El diagnóstico de la hidatidosis humana se basa en criterios clínicos-epidemiológicos, técnicas de imagen y estudios microbiológicos². Aun teniendo una distribución universal, hay zonas geográficas establecidas como endémicas, en cuyo caso, en pacientes procedentes de Asia central, del norte y este de África, Australia, América del Sur y la cuenca mediterránea europea se refuerza la necesidad de mantener una sospecha elevada¹². Los quistes porencefálicos y aracnoides, los tumores y otros quistes de origen infeccioso (abscesos, neurocisticercosis) son afectaciones susceptibles de ser confundidas con los quistes hidatídicos, en consecuencia, es importante realizar un buen diagnóstico diferencial. Los quistes porencefálicos y aracnoides no tienen forma esférica y no se encuentran rodeados completamente de material cerebral. Los quistes tumorales presentan tejido blando, el cual se ve realzado con el contraste. Y, por último, en otros quistes de causa infecciosa, como en el caso de abscesos producidos por bacterias como *Streptococcus pyogenes*, aparecería edema cerebral y lesiones satélites. No obstante, existen ocasiones donde diferenciar de manera preoperatoria es realmente complicado, como es el caso de la neurocisticercosis^{9,11,13,14}.

El estudio de imagen se compone de TC y RM, como las principales técnicas utilizadas en la afectación cerebral. También existe

la posibilidad de realizar una radiografía convencional, aunque con esta técnica solo se podrá detectar la presencia de quistes calcificados, que aparecen aproximadamente en el 1% de los casos¹⁵. En el examen por TC y RM, los quistes presentan clásicamente una apariencia esférica, ocasionalmente ovoide, con una pared clara, blanda y elástica, y en su interior se aprecia un líquido cuya densidad se asemeja a la del líquido cefalorraquídeo. Se caracterizan, además, por no presentar realce tras la inyección de contraste ni asociarse con edema perifocal^{9,15}. La Organización Mundial de la Salud establece una clasificación, donde ordena el estadio del quiste en función de su actividad y así ayudar a la elección de la estrategia terapéutica y seguimiento; esta clasificación se utiliza sobre todo en casos de hidatidosis hepática, donde el diagnóstico puede realizarse mediante ecografía abdominal².

Dentro de los estudios de diagnóstico microbiológico, la microscopia proporciona la confirmación del agente etiológico. La visualización del líquido hidatídico permite la observación de vesículas prolíferas, protoescolices y ganchos¹⁶. Sin embargo, su obtención conlleva un elevado riesgo de extravasación y el consiguiente riesgo de anafilaxia si no se extrae una vez retirado el quiste, por tanto, su adquisición directa queda restringida a casos concretos¹⁷. Adicionalmente, se dispone de ensayos de inmunodiagnóstico, los cuales no solo apoyan la resolución del diagnóstico, sino que pueden ser utilizados en el seguimiento postratamiento¹⁸. Entre las técnicas presentes en el mercado actual destacan los ensayos de inmunoenzimología (ELISA), la hemaglutinación indirecta, la aglutinación en látex y el *immunoblot*; también hay disponibles técnicas basadas en la inmunocromatografía, inmunofluorescencia e inmunoelectroforesis (arco 5 de doble difusión). La fuente de obtención de antígenos ha sido tradicionalmente el líquido hidatídico, pero el uso de esta mezcla compleja de proteínas derivadas del parásito muestra una especificidad y una sensibilidad limitadas. Actualmente, las proteínas recombinantes o péptidos sintéticos de antígenos derivados del líquido hidatídico, en particular las lipoproteínas Ag B y Ag 5, son utilizados en múltiples test comercializados debido a su elevada inmunogenicidad^{7,18}. Otros antígenos a estudio con potencial serodiagnóstico son los obtenidos a partir de extractos somáticos o productos de excreción-secreción de protoescolices y adultos¹⁹. Todas estas pruebas serológicas tienen una sensibilidad y una especificidad muy variable, ya que dependen sobre todo del origen, la pureza y la calidad del extracto antigénico utilizado, del órgano afectado, del número de quistes y de la etapa evolutiva de la enfermedad^{2,20}. En el caso específico del quiste cerebral la respuesta de anticuerpos es baja o nula, siendo positiva en menos del 10% de los casos¹¹. Sin embargo, en otras afectaciones, como la hepática y la pulmonar, la sensibilidad puede llegar a aumentar hasta el 100%, según algunos estudios^{7,18}. Es importante descartar posibles falsos positivos por reacciones cruzadas con otros helmintos, como *E. multilocularis* o *Taenia solium*, en algunos tipos de cáncer y en presencia de cirrosis hepática^{2,7}. En la actualidad, son escasas las publicaciones donde se examinen la sensibilidad y la especificidad de las diferentes técnicas serológicas presentes en el mercado frente a sueros procedentes, específicamente, de

pacientes con hidatidosis cerebral debido a su baja reactividad. Con respecto a la detección mediante técnicas de biología molecular, como la reacción en cadena de la polimerasa, su uso queda relegado a laboratorios de investigación o algunos centros de tercer nivel. Su aplicabilidad es, en mayor medida, la caracterización molecular de los genotipos¹⁶.

El tratamiento se basa en la cirugía, la técnica de drenaje PAIR (punción, aspiración, inyección y reaspiración) o la quimioterapia con benzimidazólicos (albendazol, mebendazol); según la situación clínica y el estadio de los quistes se optará por la opción más beneficiosa²¹. En el caso del quiste cerebral, la primera opción terapéutica es la cirugía con la retirada intacta del mismo, mediante la técnica de Dowling, seguida de un tratamiento con fármacos antihelmínticos; dicha combinación ha demostrado ser efectiva, aunque también existe la posibilidad de su administración previa a la operación cuando el agente etiológico es conocido. El albendazol es el benzimidazólico más usado debido a su mayor absorción y biodisponibilidad, con una dosificación de 10 mg/kg/día, mínimo durante un mes^{15,21}. En aquellas operaciones donde se produzca la rotura del quiste, el procedimiento a realizar será la aspiración rápida del contenido quístico y el lavado del lecho quirúrgico con solución salina hipertónica. La tasa de mortalidad poscirugía se encuentra entre el 10 y el 12%¹³. La técnica de drenaje queda relegada a quistes inoperables o en recidivas no respondedoras; esta consiste en la punción y la aspiración del contenido interno, para posteriormente, inyectar suero salino hipertónico asociado a etanol 95% y proceder a la reaspiración del mismo. Como agente escolicida se pueden utilizar otras combinaciones²¹.

La hidatidosis cerebral es un cuadro grave poco común, siendo conveniente su consideración ante la presencia de lesiones quísticas cerebrales compatibles. Actualmente, las técnicas de imagen junto con las pruebas microbiológicas comparten un papel fundamental en la orientación del diagnóstico, siendo la microscopia herramienta crucial para obtener la confirmación etiológica, sobre todo en el caso de afectación cerebral.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Bibliografía

1. U.S. Department of Health & Human Services. CDC - Echinococcosis - Biology Published. 2019 [consultado 27 Oct 2020]. Disponible en: <https://www.cdc.gov/parasites/echinococcosis/biology.html>.
2. Armiñanzas C, Gutiérrez M, María C, Fariñas C. Hidatidosis: aspectos epidemiológicos, clínicos diagnósticos y terapéuticos. *Rev Esp Quimioter*. 2015;28:116–24.
3. Tapia EO, Vidal TA, Antonio PL. Hidatidosis cerebral: aspectos clínicos e imagenológicos Reporte de 4 casos. *Rev Méd Chile*. 2012;140:358–63. <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872012000300012>.
4. Tamarozzi F, Akhan O, Cretu CM, Vutova K, Akinci D, Chișeva R, et al. Prevalence of abdominal cystic echinococcosis in rural Bulgaria Romania, and Turkey: A cross-sectional, ultrasound-based, population study from the HERACLES project. *Lancet*. 2018;18:769–78. [http://dx.doi.org/10.1016/S1473-3099\(18\)30221-4](http://dx.doi.org/10.1016/S1473-3099(18)30221-4).
5. European Food Safety Authority & European Center for Disease Prevention and Control. The European Union One Health 2019 Zoonoses Report. EFSA J. 2021;19:6406. <http://dx.doi.org/10.2903/j.efsa.2021.6406>.
6. Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica: Instituto de Salud Carlos III. Resultados de la vigilancia epidemiológica de las enfermedades transmisibles. Informe Anual. Años 2017–2018. Centro Nacional de Epidemiología (Madrid), 2018.
7. McManus DP, Zhang W, Li J, Bartley PB. Echinococcosis. *Lancet*. 2003;362:1295–304. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(03\)14573-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(03)14573-4).
8. Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica: Instituto de Salud Carlos III. Protocolo de Vigilancia de Hidatidosis [consultado 8 Mar 2021]. Disponible en: <http://www.isciii.es/QueHacemos/Servicios/VigilanciaSaludPublicaRENAVE/EnfermedadesTransmisibles/Documents/PROTOCOLOS/Protocolo de Vigilancia de Hidatidosis.pdf>.
9. Turgut AT, Altın L, Topçu S, Kiliçoğlu B, Altınok T, Kaptanoğlu E, et al. Unusual imaging characteristics of complicated hydatid disease. *Eur J Radiol*. 2007;63:84–93. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejrad.2007.01.001>.
10. Zubiaurre L, Oyarzabal I, Beguiristain A. Shock anafilático en paciente con quiste hidatídico. *Rev Esp Enferm Dig*. 2005;97:839–49.
11. Brizuela M, Sarkis C, González R, Paulin P, Lubieniecki F, Berberian G. Hidatidosis cerebral: comunicación de seis casos pediátricos. *Rev Chil Infectol*. 2017;34:270–5. <http://dx.doi.org/10.4067/S0716-10182017000300012>.
12. Lopez-Bernus A, Belhassen-García M, Carpio-Perez A, Perez-Del Villar L, Romero-Alegria A, Velasco-Tirado V, et al. Is cystic echinococcosis re-emerging in western Spain? *Epidemiol Infect*. 2015;143:3351–7. <http://dx.doi.org/10.1017/S0950268815000618>.
13. Acha-Sánchez JL, Yaya-Loo HJ, Chipana-Sotomayor ME. Quiste hidatídico cerebral: caso clínico y revisión de la literatura. *Neurocirugía*. 2017;28:207–10. <http://dx.doi.org/10.1016/j.neucir.2016.11.001>.
14. Madeo J, Zheng X, Ahmed S, de Oleo RR. Primary cerebral echinococcosis presenting as long-standing generalized weakness. *GERMS*. 2013;3:63–6. <http://dx.doi.org/10.11599/germs.2013.1038>.
15. Abbassioun K, Amirjamshidi A. Diagnosis and management of hydatid cyst of the central nervous system: Part 1: General considerations and hydatid disease of the brain. *Neurosurg Q*. 2001;11:1–9. <http://dx.doi.org/10.1097/00013414-200103000-00001>.
16. Álvarez-Martínez MJ, Belhassen-García M, Flores-Chavez MD, Pérez de Ayala ASE. 69. Diagnóstico de parasitosis importadas en España. Procedimientos en Microbiología Clínica SEIMC. 2020. Published online 2020 [consultado 27 Oct 2020]. Disponible en: <https://seimc.org/documentoscientificos/procedimientosmicrobiologia/seimc-procedimiento69.pdf>.
17. Murray PR, RK F S., Pfaller MA. Microbiología médica. 8.ª ed. Elsevier España (Barcelona); 2017.
18. Manzano-Román R, Sánchez-Ovejero C, Hernández-González A, Casulli A, Siles-Lucas M. Serological diagnosis and follow-up of human cystic echinococcosis: A new hope for the future? *Biomed Res Int*. 2015;2015. <http://dx.doi.org/10.1155/2015/428205>.
19. Carmena D, Benito A, Eraso E. Avances recientes en el inmunodiagnóstico de la hidatidosis humana. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2007;25:263–9. <http://dx.doi.org/10.1157/13100468>.
20. Miranda E, Sánchez E, Náquira C, Somocursio J, Ayala E, Miranda G. Evaluación de una prueba de aglutinación de látex para el diagnóstico serológico de la equinococcosis quística. *Rev Perú Med Exp Salud Pública*. 2009;26:198–202.
21. Belhassen-García M, Balboa Arregui Ó, Calabuig-Muñoz E, Carmena D, Esteban-Velasco MC, Fuentes-Gago M, et al. Executive summary of the Consensus Statement of the Spanish Society of Infectious Diseases and Clinical Microbiology (SEIMC), the Spanish Society of Tropical Medicine and International Health (SEMITS), the Spanish Association of Surgeons (AEC), the Spanish Society of Pneumology and Thoracic Surgery (SEPAR), the Spanish Society of Thoracic Surgery (SECT), the Spanish Society of Vascular and Interventional Radiology (SERVEI), and the Spanish Society of Paediatric Infectious Diseases (SEIP), on the Management of Cystic Echinococcosis. *Enfermedades Infecc y Microbiol Clin (English ed)*. 2020;38:283–8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.eimce.2019.10.007>.