

Trasplante hepático en la enfermedad poliquística autosómica dominante con afectación renal y hepática: reporte de caso y revisión

Javier Carrión Cano, Danny García Ordóñez, Luis García Ordóñez.

Introducción: La enfermedad renal poliquística autosómica dominante (ERPAD) es la patología renal hereditaria más frecuente, caracterizada por el crecimiento progresivo de quistes. La enfermedad hepática poliquística (EHP) es su manifestación extrarrenal más frecuente. Aunque la función hepática suele preservarse, el crecimiento masivo del órgano provoca síntomas compresivos graves que deterioran significativamente la calidad de vida.

Materiales y Métodos: Se describe el caso clínico de una paciente femenina de 44 años con ERPAD y afectación hepática severa, atendida en el Hospital de Bonsucesso, Río de Janeiro, Brasil. Se analizó el manejo clínico, los hallazgos imagenológicos (TC de abdomen) y el resultado postrasplante, complementado con una revisión de las clasificaciones de Gigot y Schnellendorfer para determinar la severidad y conducta terapéutica.

Resultados: La paciente presentaba saciedad precoz, reflujo gastroesofágico y pérdida ponderal de 10 kg, con función renal y hepática normales (TFG 94 ml/min/1.73m²). La TC reveló hepatomegalia masiva y riñones aumentados de tamaño (Clasificación Mayo 1C) con compresión de órganos adyacentes. Fue sometida a trasplante hepático de donante fallecido utilizando criterios de excepción en la escala MELD (20 puntos iniciales). El hígado explantado pesó 4.440 g. Tras el procedimiento, la paciente mostró resolución completa de los síntomas compresivos y mantuvo estabilidad renal (TFG post-trasplante 113 ml/min/1.73m²) bajo inmunosupresión con tacrolimus y micofenolato.

Conclusiones: El trasplante hepático constituye el único tratamiento curativo para la EHP grave con síntomas refractarios. El diagnóstico precoz es vital para considerar opciones terapéuticas oportunas, y el trasplante es una intervención eficaz para restaurar el bienestar del paciente, incluso cuando la función bioquímica de los órganos se mantiene preservada.

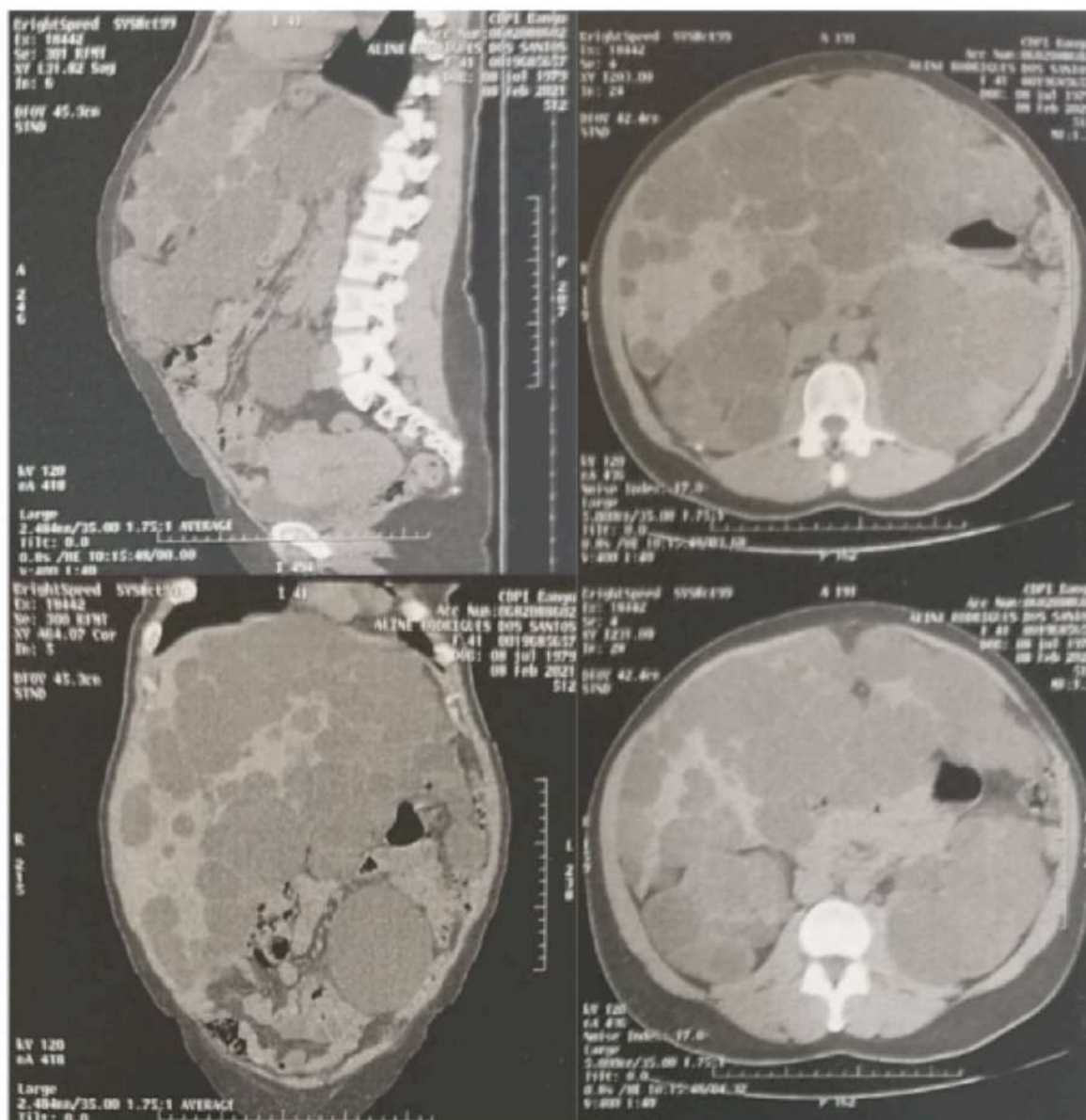


Figura 1: Tomografía de Abdomen

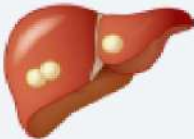
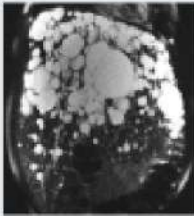
Gigot's classification criteria	Type I	Type II	Type III
Schnelldorfer's classification criteria	Type A	Type B	Types C and D
Graphical representation			
Magnetic resonance imaging			
Clinical presentation	<10 large isolated cysts	Multiple cysts; large areas of unaffected parenchyma	Multiple cysts; limited areas of unaffected parenchyma
Symptoms	None or mild	Moderate to severe	Severe
Treatment options	Cyst aspiration and sclerosis	Laparoscopic fenestration; hepatic resection	Liver transplantation
Pharmacotherapy	Somatostatin receptor analogs		

Figura 2: Clasificación de Gigot y Schnelldorfer