

Equinococosis alveolar humana. Presentación de un caso

Human alveolar echinococcosis. A case report

M.^a Asunción Arrechea Irigoyen, Alicia Córdoba Iturriagoitia, M.^a Teresa Tuñón Álvarez,
M.^a Luisa Gómez Dorronsoro, José M.^a Martínez-Peñuela Virseda

RESUMEN

Introducción: La equinococosis está causada por diversas especies de *Echinococcus*, parásitos céstodos de la familia de las tenias. La especie más frecuentemente observada es el *Echinococcus granulosus*, agente causal del quiste hidatídico. Otras especies de *Echinococcus* se observan con poca frecuencia en nuestro medio. **Caso clínico:** Presentamos el caso de un varón de 83 años con equinococosis alveolar humana. **Discusión:** La equinococosis alveolar humana es una enfermedad rara, causada por el *E. multilocularis*. En pacientes que no reciben tratamiento o que son tratados de forma inadecuada, la mortalidad es muy alta. En Europa, es endémica en Bélgica, Luxemburgo, Holanda, Francia, Alemania, Suiza, Austria, Polonia y la república checa. En las últimas dos décadas, como consecuencia del aumento de la población de zorros, se ha observado la propagación de este parásito a áreas no endémicas. Por ello, el personal médico debería conocer esta grave enfermedad y saber cómo diagnosticarla y tratarla.

Palabras clave: *Echinococcus*, *E. multilocularis*, Equinococosis alveolar humana.

SUMMARY

Introduction: Echinococcosis is caused by several species of *Echinococcus*, cestode parasites in the family Taeniidae. The most widely observed species is *E. granulosus*, the causative agent of the cystic hydatid disease. Other species of *Echinococcus* are seldom encountered in our environment. **Case report:** The case of an 83-year-old male with human alveolar echinococcosis is presented. **Discussion:** Human alveolar echinococcosis is a rare zoonotic disease caused by *E. multilocularis*. It has a high mortality rate in untreated or inadequately treated patients. In Europe, it is endemic in Belgium, Luxembourg, Holland, France, Germany, Switzerland, Austria, Poland and the Czech Republic. As a consequence of the increase in fox population, the spread of this parasite has been observed in non-endemic areas over the last two decades. Therefore, medical personnel should be familiar with this serious disease, and know how to diagnose and treat it.

Keywords: *Echinococcus*, *E. multilocularis*, human alveolar echinococcosis.

Rev Esp Patol 2008; 41 (3): 203-206

INTRODUCCIÓN

La equinococosis en seres humanos es una zoonosis causada por céstodos del género de *Echinococcus*. Las dos especies más importantes son el *Echinococcus granulosus* y el *Echinococcus multilocularis* que ocasionan la equinococosis hidatídica y la equinococosis alveolar humana respectivamente. La equinococosis hidatídica es una parasitosis mundial que aparece en toda Europa, especialmente en la región mediterránea y zonas de América, Asia, África y Australia. La equinococosis alveolar humana se localiza principalmente en el hemisferio norte y es endémica en algunos países de Europa Central, en Rusia, en estados de Norte América y Alaska y en algunas regiones de Asia. Los *Echinococcus patagonicus* y *oligarthus* son variedades poco frecuentes, observadas principalmente en Sudamérica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 83 años de edad remitido al Hospital de Navarra para estudio, por episodios de ictericia obstructiva. En los estudios de imagen (fig. 1), se objetivaba la presencia de una masa en lóbulo derecho de hígado, de 15 cm de diámetro máximo, de contenido denso. La lesión comprimía la vía biliar a la altura de la confluente. Radiológicamente, era compatible con un quiste hidatídico complicado. Dada la edad del paciente se decidió inicialmente tratamiento conservador. Tras tres intentos de colocación de una prótesis endoscópica, el paciente presentó ictericia, colangitis y aumento de ictericia por migración intrahepática de la prótesis, con oclusión del drenaje. Se decidió, por tanto, intervención quirúrgica.

Fue remitida una pieza de hepatectomía derecha de 18 x 15 x 10 cm (fig. 2) que presentaba una superficie

Recibido el 20/2/07. Aceptado el 12/7/07.

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. C/. Irunlarrea, 3, 31008 Pamplona (Navarra).
mirenar@mixmail.com

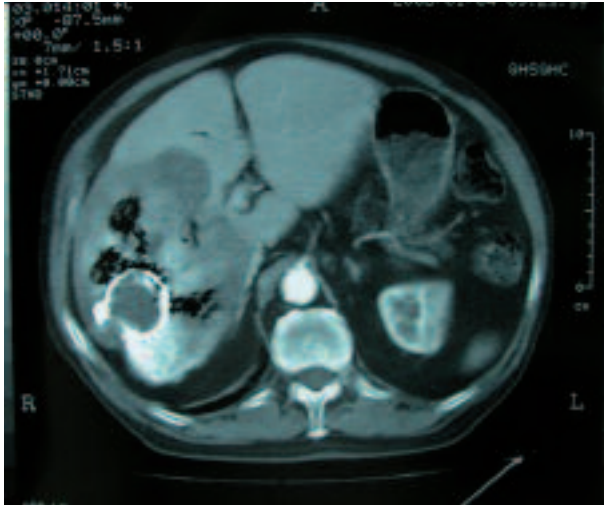


Fig. 1: TAC Abdominal: lesión en lóbulo derecho de hígado.

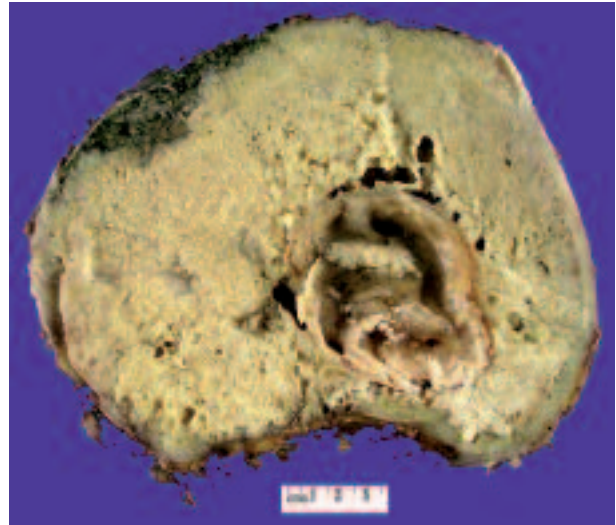


Fig. 4: Calcificación central.

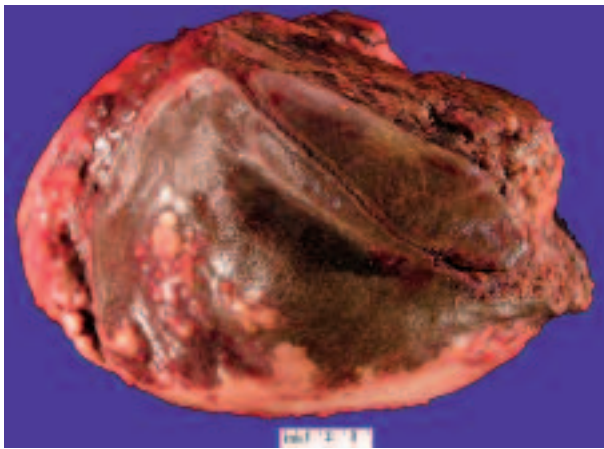


Fig. 2: Pieza de hepatectomía derecha que presenta una superficie externa nodular.

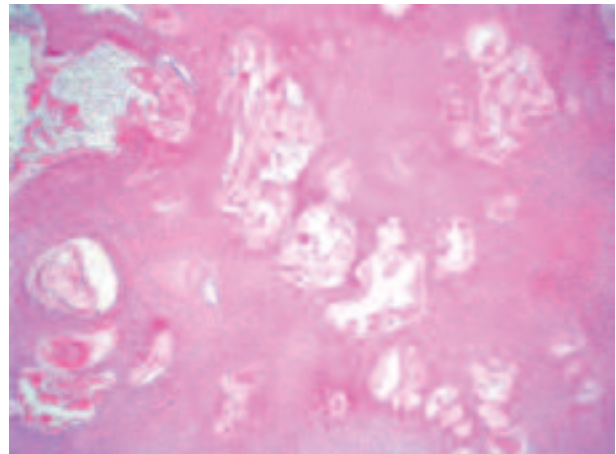


Fig. 5: La lesión está constituida por múltiples quistes irregulares (HEx200).

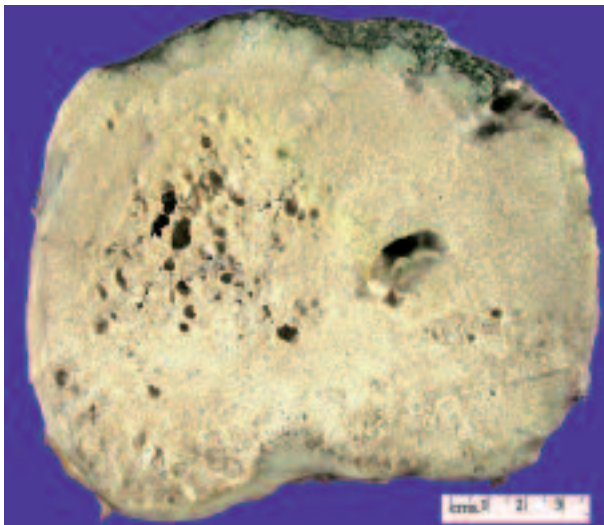


Fig. 3: Masa de color amarillento con aspecto «de miga de pan» constituida por múltiples cavidades irregulares. Macroscópicamente la lesión infiltra el parénquima hepático adyacente.

externa nodular. Al corte, se apreciaba una masa de color amarillento, con aspecto «en miga de pan», esponjosa y porosa, constituida por múltiples cavidades pequeñas e irregulares de entre 0,2 y 1,5 cm. En el centro, mostraba una zona de calcificación. La lesión se encontraba mal delimitada del resto del parénquima hepático, infiltrándolo (figs. 3 y 4).

Microscópicamente, la lesión estaba constituida por múltiples quistes irregulares que presentan una membrana laminada. No se observaba membrana germinal nucleada ni escólex (figs. 5 y 6). Entre los quistes se observaba una reacción fibrosa (fig. 7) y algunos de ellos se encontraban en relación con una importante reacción inflamatoria mixta. En el centro de la lesión, se apreciaban focos de calcificación y necrosis (fig. 8). En periferia, se observaba una intensa reacción inflamatoria granulomatosa e imágenes de infiltración del parénquima hepático adyacente (fig. 9).

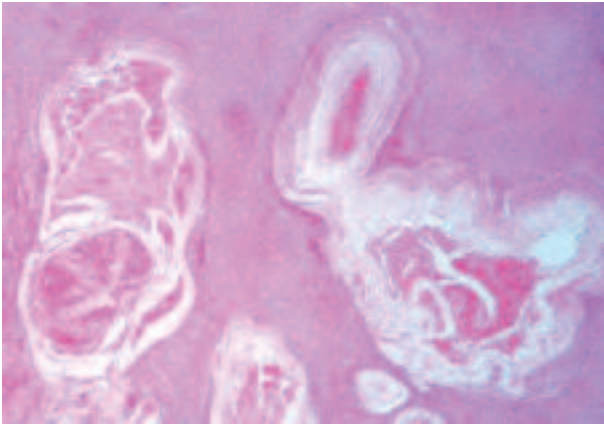


Fig. 6: Múltiples quistes irregulares que presentan una membrana laminada (HEX500).

Basándonos en el estudio histológico, el diagnóstico fue de Equinocosis alveolar humana (*Echinococcus multilocularis*) (lóbulo derecho del hígado).

DISCUSIÓN

El gusano adulto del *Echinococcus multilocularis* tiene de 3 a 6 mm, expulsa huevos similares a los de otras tenias y son muy resistentes al frío. Los huéspedes definitivos son los zorros, lobos, coyotes y menos frecuentemente perros y gatos. Los huéspedes intermediarios son los ratones y el ser humano, que se infectan de forma accidental al ingerir alimentos contaminados o por contacto directo con los animales (1-3).

Esta enfermedad se presenta principalmente en el hemisferio norte. En algunas regiones de China, la prevalencia en el ser humano es muy alta (4%-15%) (4-6). La enfermedad es endémica en algunas zonas de Rusia, en estados de Norte América y Alaska y en focos de Europa Central. Hasta finales de 1980, se consideraban países endémicos Suiza, Francia, Alemania y Austria. Desde entonces, la enfermedad se ha extendido a países vecinos considerándose actualmente zonas endémicas Holanda, Bélgica, Luxemburgo, Polonia, la República checa, Eslovaquia e Italia (7). La incidencia entre los zorros salvajes en estas regiones es alta y puede llegar a ser del 50% (7,8); la incidencia en los roedores en algunas áreas puede alcanzar el 25% (8,9). Sin embargo, incluso en estas áreas, la transmisión a humanos es baja. La incidencia anual en los seres humanos en estos países europeos es de 0,02-1,4/100.000 habitantes (10). En España, la incidencia de esta enfermedad es muy baja y tan sólo se han descrito casos aislados (11). En cuanto al caso que hemos descrito, hay que comentar que el paciente era español y que toda su vida había vivido en un pueblo de Navarra.

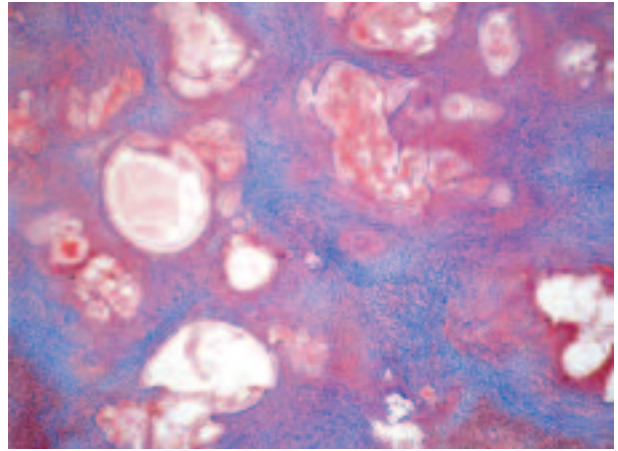


Fig. 7: Reacción fibrosa entre los quistes (MASONx400).

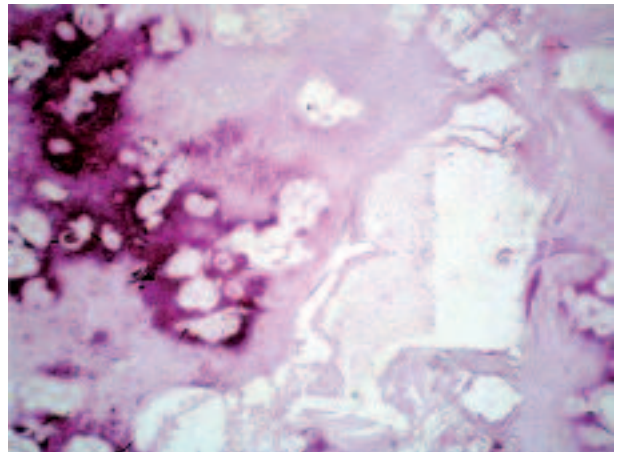


Fig. 8: Focos de calcificación central (HEX400).

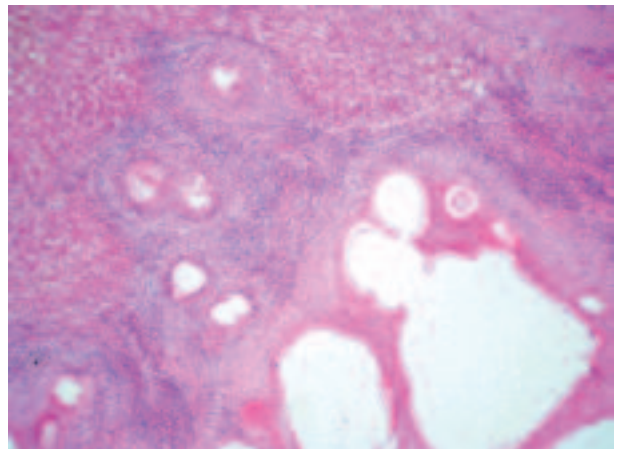


Fig. 9: Microscópicamente, la lesión infiltra el parénquima hepático adyacente mediante prolongaciones de la membrana laminada (HEX400).

Los quistes de la equinocosis alveolar humana, al igual que los quistes hidatídicos, ocasionan lesiones en el hígado (12). Sin embargo existen diferencias entre ambos.

– El quiste hidatídico produce una lesión unilocular, esférica, de hasta 30 cm o más de diámetro máximo, bien delimitada del resto del parénquima hepático por una cápsula. En el interior, puede contener quistes hijos. En cambio, el quiste multilocular da lugar a múltiples pequeños quistes irregulares, mal delimitados del resto del parénquima hepático al que infiltran mediante prolongaciones de la membrana laminada.

– El quiste hidatídico, además de tener una cutícula externa laminada acelular, presenta una membrana germinativa nucleada y escólex en su interior. El quiste multilocular presenta una membrana laminada, que se tiñe con PAS, pero carece de membrana germinativa y de escólex.

El quiste multilocular crece muy lentamente y se diagnostica con más frecuencia entre los 35 y 65 años de edad, tanto en mujeres como en hombres. El quiste se localiza de forma primaria en el hígado y en fases tempranas de la enfermedad, la infección es generalmente asintomática. Cuando las lesiones crecen en tamaño ocasionan hepatomegalia, dolor epigástrico y, a menudo, esplenomegalia. En los estadios más tardíos, puede haber ascitis, malnutrición, ictericia y signos de fallo hepático (12).

El patrón de crecimiento se parece al de un tumor maligno, se extiende a órganos vecinos y da lugar a metástasis en órganos a distancia, tanto por vía linfática como hematogena, a cerebro, pulmones, mediastino y otros órganos. Por ello, de forma similar a la clasificación TNM de los tumores, la OMS ha propuesto una clasificación clínica para la equinococosis alveolar (13). Se ha designado el sistema PNM (P=masa parasitaria en el hígado, N=afectación de órganos vecinos y M=metástasis a distancia). Con ello se pretende, no solamente una estandarización internacional sino también establecer una herramienta que permita tomar decisiones terapéuticas, para establecer qué estudios realizar tras el tratamiento y para determinar el pronóstico.

Entre las técnicas de imagen, el método de elección para screening es la ecografía que generalmente se complementa con la tomografía computarizada. La RNM puede facilitar el diagnóstico en casos de difícil diagnóstico. También se utilizan técnicas de inmunodiagnóstico tanto en el diagnóstico primario como de confirmación (14).

La equinococosis alveolar humana es letal en prácticamente el 100% de los pacientes que no reciben tratamiento. El tratamiento de elección es la cirugía radical tanto de la lesión hepática como las lesiones de los órganos adyacentes. Según la OMS, si la cirugía llevada a cabo es completa, se debe dar quimioterapia (Mebendazol/Albendazol) durante al menos 2 años, con control de los pacientes durante un mínimo de 10 años por una posible recidiva (15). Si la cirugía ha sido incompleta, se aconseja realizar quimioterapia durante más años o incluso de por vida (15).

BIBLIOGRAFÍA

1. Eckert J, Deplazes P. Biological, epidemiological and clinical aspects of echinococcosis, a zoonosis of increasing concern. *Clin Microbiol Rev* 2004; 17: 107-35.
2. McManus DP, Zhan W, Li J, Bartley PB. Echinococcosis. *Lancet* 2003; 18; 362 (9382): 1295-304.
3. Craig PS, Rogan MT, Campos-Ponce M. Echinococcosis: disease, detection and transmission. *Parasitology* 2003; 127 Suppl: S5-20.
4. Yang YR, Ellis M, Sun T, et al. Unique family clustering of human echinococcosis in a Chinese community. *Am J Trop Med Hyg* 2006; 74: 487-94.
5. Craig PS, Deshan L, Macpherson CN, Dazhong S, Reynolds D, Barnish G, Gottstein B, Zhirong W. A large focus of alveolar echinococcosis in central China. *Lancet* 1992; 340(8823): 826-31.
6. Eckert J, Deplazes P. Alveolar echinococcosis in humans: the current situation in Central Europe and the need for countermeasures. *Parasitol Today*, 1999; 15: 315-9.
7. Roberts MG, Aubert MF. A model for the control of Echinococcus in France. *Vet Parasitol.* 1995; 56: 67-74.
8. Hofer S, Gloor S, Muller U, Mathis A, Hegglin D, Deplazes P. High prevalence of Echinococcus multilocularis in urban red foxes (*Vulpes vulpes*) and voles (*Arvicola terrestris*) in the city of Zurich, Switzerland. *Parasitology* 2000; 120: 135-42.
9. Gottstein B, Saucy F, Deplazes P, Reichen J, Demierre G, Busato A, Zuercher C, Pugin P. Is high prevalence of Echinococcus multilocularis in wild and domestic animals associated with disease incidence in humans? *Emerg Infect Dis.* 2001; 7: 408-12.
10. Eckert J. Epidemiology of Echinococcus multilocularis and E. Granulosus in Central Europe. *Parassitologia* 1997; 39: 337-44.
11. Novo Alonso C, Garin Ferreira J, Rodríguez Fernández A, Hernandez Antequera E, Zapata Blanco JA, Vaquero Gajate G. Hepatic alveolar hydatidosis. *Rev Esp Enferm Dig* 1993; 84: 127-9.
12. Eckert J. Alveolar echinococcosis (Echinococcus multilocularis) and other forms of echinococcosis (Echinococcus oligarthrus and Echinococcus vogeli) En: SR Palmer, EJI Soulsby, DIH Simpson (editores). *Zoonoses*. Oxford: 1998; Oxford University Press. p. 689-716.
13. Kern P, Wen H, Sato N, Vuitton DA, Gruener B, Shao Y, Delabrousse E, Kratzer W, Bresson-Hadni S. WHO classification of alveolar echinococcosis: principles and application. *Parasitol Int* 2006; 55 Suppl: S283-7.
14. Bartholomot B, Vuitton D, Harraga S, Shi DZ, Giraudoux P, Barnish G, Wang H, Macpherson CNL, Craig PS. Combined ultrasound and serologic screening for hepatic alveolar echinococcosis in central China. *Am J Trop Med Hyg* 2002; 66: 23-9.
15. World Health Organization. Guidelines for treatment of cystic and alveolar echinococcosis. WHO Informal Working Group on Echinococcosis. *Bull WHO* 1996; 74: 231-42.