

Un caso inusual de equinococosis quística hepática, multiquística y gigante en una niña de tres años

► Elena Concepción Visciarelli^{1a*}, María Paula Arrechea^{2b}, Julián Arévalo^{3b}, Norma Esther Basabe^{4a}, Leandro Damián Lucchi^{5a}, Viviana Rosa Randazzo^{1a}

¹ Bioquímica. Dra. en Bioquímica. Especialista en Bioquímica Clínica, Área Parasitología.

² Médica.

³ Médico.

⁴ Bioquímica. Especialista en Bioquímica Clínica, Área Parasitología.

⁵ Bioquímico. Especialista en Bioquímica Clínica, Área Parasitología.

^a Cátedra de Parasitología Clínica. Universidad Nacional del Sur, Bahía Blanca, Buenos Aires, Argentina.

^b Hospital Interzonal General de Agudos Dr. José Penna. Bahía Blanca, Buenos Aires, Argentina.

Lugar donde se realizó el trabajo: Cátedra de Parasitología Clínica. Dpto. de Biología, Bioquímica y Farmacia. Universidad Nacional del Sur, San Juan 670. (8000) Bahía Blanca, Buenos Aires, Argentina.

* Autora para correspondencia

Acta Bioquímica Clínica Latinoamericana

Incorporada al Chemical Abstract Service.

Código bibliográfico: ABCLDL.

ISSN 0325-2957 (impresa)

ISSN 1851-6114 (en línea)

ISSN 1852-396X (CD-ROM)



COLABIOCLI



CUBRA



FABA

Resumen

La equinococosis quística (EQ) se produce por la infección del estado larval de *Echinococcus granulosus sensu lato* (s.l.) en cuyo ciclo de transmisión intervienen perros, ganado y el hombre. La taxonomía de *E. granulosus* s.l. incluye varias especies/genotipos. Se presenta el caso de una niña de tres años de edad que presentó síntomas gastrointestinales. La ecografía y tomografía revelaron nueve quistes hidatídicos, uno de gran tamaño y líquido intraperitoneal. Se decidió tratamiento con albendazol y conducta quirúrgica. Los análisis microscópicos e histológicos del material quirúrgico confirmaron la etiología parasitaria y por medición de ganchos rostellares se determinó que el agente etiológico pertenecería al grupo *E. granulosus sensu stricto*. Fue dada de alta con pautas de alarma, seguimiento por riesgo de secundarismo y las secuelas de haber perdido gran parte del parénquima hepático y la vesícula biliar. Este caso muestra la gravedad con la que puede presentarse la EQ pediátrica.

Palabras clave: Equinococosis quística; *Echinococcus granulosus*; Pediatría; Quiste hidatídico; Hidatidosis

An unusual case of echinococcosis multicystic and giant hepatic cystic in a three-year-old girl

Abstract

Cystic echinococcosis (CE) is caused by infection of the larval stage of *Echinococcus granulosus sensu lato* (s.l.), in whose transmission cycle dogs, cattle and humans are involved. The taxonomy of *E. granulosus* s.l. includes several species/genotypes. The case of a three-year-old female patient who presented gastrointestinal symptoms is described here. Ultrasound and tomography revealed nine hydatid cysts, one of which was large, and intraperitoneal fluid. Treatment with albendazole and surgical management was decided upon. Microscopic and histological analyses of the surgical material confirmed the parasitic etiology and by measuring rostellar hooks it was determined that the etiological agent might belong to the *E. granulosus sensu stricto* group. She was discharged with warning guidelines and follow-up due to the risk of secondary disease and the sequelae of having lost a large part of the liver parenchyma and gallbladder. This case shows the severity with which pediatric CE can occur.

Keywords: Cystic echinococcosis; *Echinococcus granulosus*; Pediatrics; Giant hydatid cyst; Hydatidosis

Um caso incomum de equinococose cística hepática multicística gigante em uma menina de três anos

Resumo

A equinococose cística (EC) é causada pela infecção da fase larval do *Echinococcus granulosus sensu lato* (s.l.), cujo ciclo de transmissão envolve cães, gado e humanos. A taxonomia de *E. granulosus* s.l. inclui diversas espécies/genótipos. É apresentado o caso de uma paciente do sexo feminino, de três anos de idade, que apresentou sintomas gastrointestinais. A ultrassonografia e a tomografia revelaram nove cistos hidáticos, um deles de tamanho grande, e líquido intraperitoneal. Foi decidido o tratamento com albendazol e cirurgia. As análises microscópicas e histológicas do material cirúrgico confirmaram a etiologia parasitária e através da mensuração dos ganchos rostelares se determinou que o agente etiológico pertenceria ao grupo *E. granulosus sensu stricto*. Teve alta com orientações de alarme, acompanhamento devido ao risco de complicações secundárias e às consequências de ter perdido grande parte do parênquima hepático e da vesícula biliar. Este caso mostra a gravidade com que a EC pediátrica pode ocorrer.

Palavras-chave: Equinococose cística; *Echinococcus granulosus*; Pediatria; Cisto hidático; Hidatidose

Introducción

La equinocosis quística (EQ), nombre recomendado para reemplazar la denominación de hidatidosis (1) (2), es una zoonosis parasitaria grave de gran impacto en salud pública. Se produce por la infección del estado larval de *Echinococcus granulosus sensu lato* (s.l.) en cuyo ciclo de transmisión intervienen los cánidos (principalmente los perros) como hospedadores definitivos y los animales herbívoros y omnívoros (ovinos, bovinos, caprinos, porcinos, entre otros). Los perros se infestan al ingerir vísceras crudas que tengan quistes hidatídicos y en el intestino del perro se desarrollan las formas adultas de *E. granulosus* s.l. Los perros parasitados eliminan huevos del parásito con sus heces que son infestantes para los hospedadores intermediarios. Los seres humanos participan como hospedadores intermediarios accidentales al ingerir huevos de *E. granulosus* s.l. directamente por contacto con perros parasitados o por el consumo de agua, verduras u otros, contaminados con deposiciones de los hospedadores definitivos. Cuando los huevos de *E. granulosus* s.l. son ingeridos por los hospedadores intermediarios, incluido el hombre, llegan al estómago y se produce la activación de la oncosfera que pasa al intestino delgado. Luego, a través de las microvellosidades intestinales, el embrión hexacanto gana los sistemas linfático y venoso para llegar a diferentes órganos, principalmente hígado y pulmón y comienza a desarrollarse la forma larval, metacestode o quiste hidatídico, que es típicamente unilocular y que produce líquido en su interior, por lo que irá aumentando de volumen (3).

El ciclo de transmisión se relaciona principalmente con la cría de ovejas, pero también con otros animales de campo y se asocia a la presencia de uno o más perros

y a la costumbre de alimentarlos con vísceras infectadas crudas, lo que genera condiciones ideales para sostener el ciclo de la enfermedad (4). Los quistes suelen aumentar de diámetro a un ritmo de uno a cinco centímetros por año, pero las tasas de crecimiento de los quistes y la evolución temporal son muy variables, ya que dependerán del potencial evolutivo del embrión hexacanto, del tejido en el que se aloja, de la edad y de la especie del hospedador (5). En el interior del quiste ocurre la reproducción asexual que genera parásitos en estado embrionario, los protoescoléx, que conforman la “arenilla hidatídica” (3) y que son infectivos para los perros en el ciclo de transmisión. Los protoescoléx son capaces de producir EQ secundaria, que es la aparición de nuevos quistes si el líquido hidatídico se derrama en el hospedador intermediario, ya sea espontáneamente por un accidente traumático o por el tratamiento quirúrgico (1).

La taxonomía de *E. granulosus* s.l. incluye *Echinococcus granulosus sensu stricto* (s.s.): genotipos G1/G3 y variantes relacionadas: *Echinococcus equinus* (G4), *Echinococcus ortleppi* (G5) y el grupo de los genotipos G6/7/8/10. Estas cepas/genotipos se diferencian por su morfología, bioquímica, hospedadores, distribución geográfica y la capacidad de infectar al ser humano (6).

El caso de EQ que se presenta forma parte de los resultados de un Proyecto de Grupo de Investigación de la Universidad Nacional del Sur (PGI-UNS) evaluado y aprobado por la UNS: “Estudio de hidatidosis/equinocosis en sus aspectos biológicos, epidemiológicos y de salud humana en el Partido de Bahía Blanca, provincia de Buenos Aires” (Código 24/B312). El proyecto fue aprobado por los comités de Ética e Investigación hospitalarios.

Caso clínico

Se presenta un caso pediátrico de EQ complicada, con múltiples quistes en hígado, en una paciente de tres años de edad habitante de una localidad urbana del sudoeste bonaerense que presentó fiebre, síntomas gastrointestinales: dolor abdominal, náuseas y vómitos y una masa palpable en epigastrio con hepatomegalia. Se indicó ecografía abdominal que mostró numerosos quistes hidatídicos en ambos lóbulos hepáticos y líquido en fondo de saco y pelvis menor que se interpretó como posible rotura de un quiste y siembra hidatídica peritoneal. La radiografía de tórax fue normal. La paciente fue derivada al servicio de pediatría del Hospital Interzonal General de Agudos (H.I.G.A.) "Dr. José Penna" de Bahía Blanca. Se realizó una tomografía axial computada (TAC) *multislices* de abdomen y pelvis que reveló nueve quistes hidatídicos de diversos tamaños en el parénquima hepático (Fig. 1). El mayor midió 88 x 76 x 63 mm, ocupaba aproximadamente el 50% del diámetro del lóbulo hepático izquierdo y se clasificó como de tipo II (CE3): hialino, anecoico, con membrana laminar «desprendida» o «plegada», signo de la serpiente, quistes transicionales, generalmente fértiles (7) (Fig. 1 C y D). El quiste menor midió 18 x 16 x 15 mm y éste y el resto de los quistes se correspondieron con el tipo I

(CE1): hialino, contenido líquido, anecoico, con membrana laminar visible, con o sin signo del nevado. Estos quistes son activos, generalmente fértiles y contienen protoescoléx viables (7). Se inició tratamiento con albendazol y se realizó la cirugía una semana posterior a su ingreso al hospital con un diagnóstico preoperatorio de EQ hepática gigante. Se aplicó laparotomía exploradora con segmentectomía hepática izquierda, periquistectomía radical derecha, lobectomía hepática derecha y colecistectomía retrógrada.

El material quirúrgico extraído fue enviado a los laboratorios de Patología y de Análisis Bioquímicos del hospital y se confirmó parasitológicamente la etiología de EQ. El líquido de uno de los quistes fue turbio y se correspondió con una larva infectada. Los cortes histopatológicos teñidos con hematoxilina-eosina revelaron la presencia de las capas típicas de un quiste hidatídico, de adentro hacia afuera, germinal, laminar y adventicia y los protoescoléx de *E. granulosus* s.l. (Fig. 2A). Parte del material quirúrgico, previa firma del consentimiento informado, fue derivado a la cátedra de Parasitología Clínica de la Universidad Nacional del Sur, donde se observaron con el microscopio óptico las formas parasitarias del metacoste de *E. granulosus* s.l. (Fig. 2B). Se determinó por medición de ganchos rostellares que el agente etiológico pertenecería al grupo taxonómico *E. granulosus* s.s. (8).

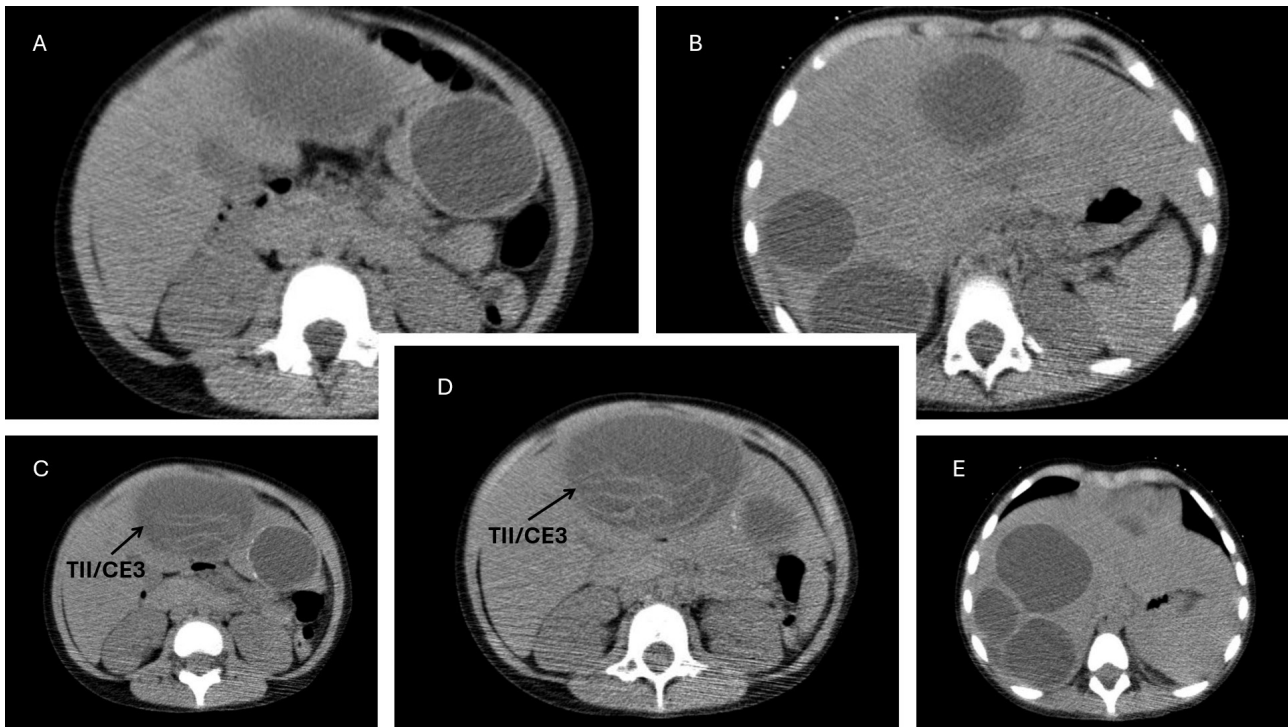


Figura 1. A-E: Imágenes de TAC abdominal que muestra varias formaciones quísticas hepáticas compatibles con EQ. En C y D se observa el quiste de mayor tamaño con membrana desprendida tipo II (CE 3): TII/CE3. El resto se corresponden con el tipo I (CE1).

TAC: tomografía axial computarizada. EQ: Equinocosis quística

La paciente evolucionó satisfactoriamente, recibió tratamiento antibiótico por cursar fiebre después de retirar el drenaje y los puntos de la herida quirúrgica y siguió en tratamiento con albendazol poscirugía. Fue dada de alta 29 días posteriores a su ingreso al hospital con pautas de alarma y seguimiento por riesgo de secundarismo.

Dentro de los datos epidemiológicos se destacó que si bien la niña vivía en zona urbana tenía contacto en su domicilio con perros que se trasladaban periódicamente con un familiar al campo y desde la zona rural a la ciudad. En el campo donde trabajaba el familiar se criaban animales, se realizaban faenas y se alimentaba a los perros con vísceras crudas. La familia de la niña fue estudiada por imágenes para descartar la presencia de EQ.

Materiales y Métodos

En el laboratorio de Parasitología Clínica de la UNS, el material quirúrgico remitido fue observado en preparación húmeda en un microscopio Leica DM500 (Leica Microsystems GmbH, Wetzlar, Alemania) y se tomaron

fotografías con la cámara Leica ICC50. El líquido hidatídico fue centrifugado a 3000 r.p.m. durante 5 minutos. El sedimento obtenido fue analizado por observación directa, entre porta y cubreobjetos, en el microscopio óptico con 400X donde se visualizaron los protoescoléx y los ganchos típicos de *E. granulosus* s.l. (Fig. 2, B1 y B2).

Para el estudio de ganchos rostellares, la variable considerada fue el largo total de ganchos grandes (LTG) (Fig. 2, B2). Se midieron 15 LTG en el microscopio óptico con el software Leica LAS EZ (v3.2.1). El valor promedio fue $21,2 \mu\text{m} \pm 1,9 \mu\text{m}$. Se aplicó el punto de corte validado $\text{LTG}=26,5 \mu\text{m}$ (8). Las medidas menores se corresponden con *E. granulosus* s.s. y las mayores con otras especies de *E. granulosus* s.l. (8). El material se preservó para realizar los estudios moleculares que permitirán confirmar la identificación del genotipo.

Discusión y Conclusiones

Varios estudios mostraron la relación entre EQ y factores de riesgo como vivir en el campo, principalmente

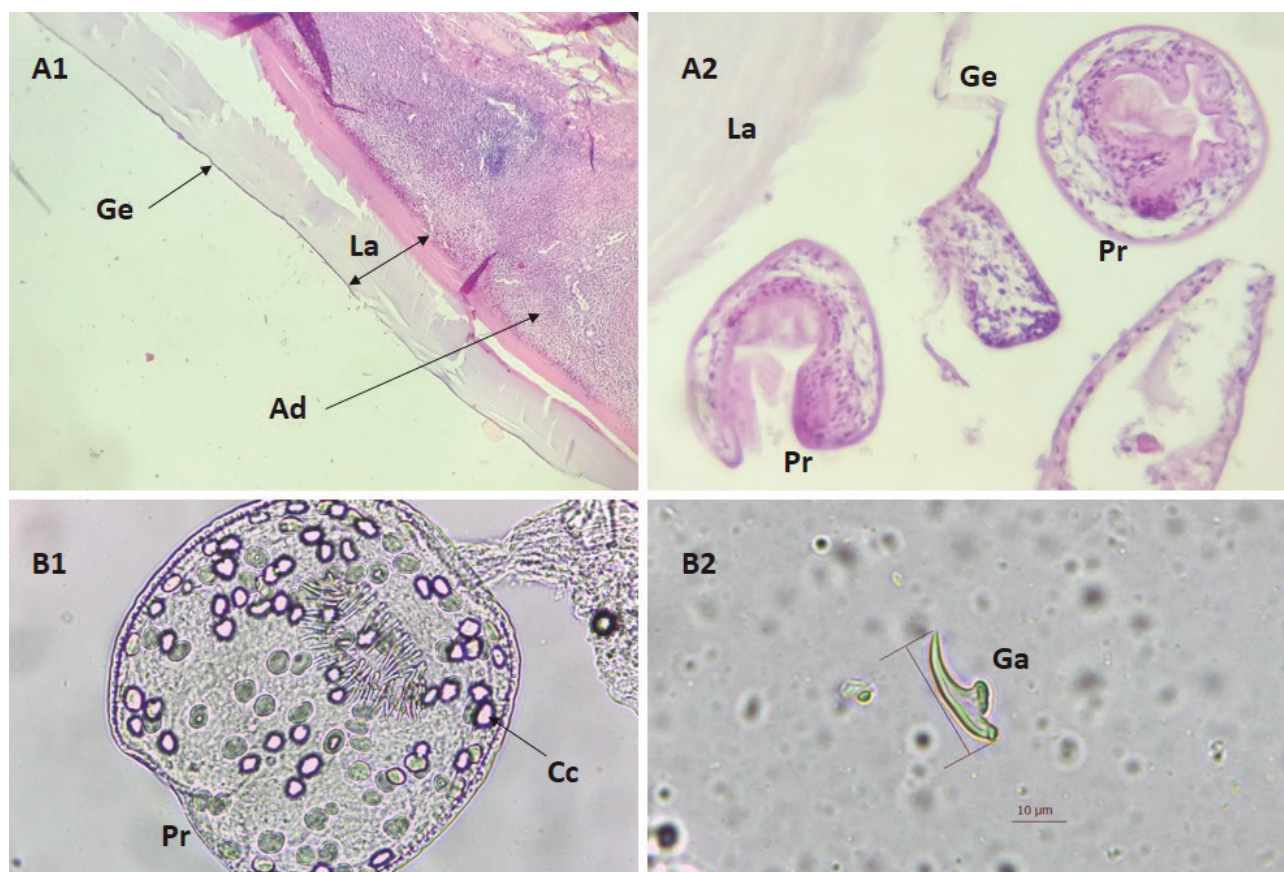


Figura 2. Observación de formas parasitarias del metacestode de *E. granulosus* s.l. en el microscopio óptico 400X. A) Cortes histológicos del quiste y B) Líquido hidatídico. En A1 se destacan: capas típicas del quiste hidatídico: germinal (Ge), laminar (La) y adventicia (Ad); en A2 se observan: protoescoléx (Pr), Ge y La. En B1 se observa un protoescoléx invaginado (Pr) con corpúsculos calcáreos (Cc) indicativos de vitalidad y en B2 un gancho de *E. granulosus* s.l. (Ga) con esquema de medición del mismo.

durante los primeros años de vida, realizar tareas rurales y la tenencia y contacto estrecho con perros alimentados con vísceras crudas (9). Existen diversas causas que permiten que la equinocosis quística se manifieste tanto en las ciudades como en la periferia (10) (11); en este caso, si bien la paciente vivía en área urbana, tenía contacto en su domicilio con perros que participaban del trabajo rural y que eran mantenidos con las condiciones alimenticias propicias para que el parásito se desarrolle. Este nexo epidemiológico se interpretó como el principal factor de riesgo de adquirir EQ en este caso. El domicilio urbano de la niña y su familia se ubicó al sur de la provincia de Buenos Aires, en la zona considerada de máxima endemicidad con respecto a la zona norte de la provincia que está calificada como de endemicidad mínima (12).

El agente etiológico determinado por medición de ganchos rostellares, *E. granulosus* s.s., parasita ovinos, bovinos, caprinos, caninos y humanos y representa la mayor parte de la carga global de EQ en América del Sur y en todo el mundo, ya que es responsable del 80% de los casos de EQ, seguido de *E. canadensis* (G6 y G7) (13). La correcta identificación de los genotipos presentes en una zona geográfica se logra por métodos moleculares, pero la medición de ganchos rostellares es una alternativa simple y económica para estudios epidemiológicos, que permite diferenciar los aislamientos de *E. granulosus* s.s. de las otras especies de *E. granulosus* s.l. Es muy importante conocer las especies/genotipos circulantes de *Echinococcus* para adecuar los programas locales de control y prevención de la equinocosis quística según cada situación epidemiológica molecular.

La paciente presentó nueve quistes hidatídicos hepáticos de diversos tamaños y se ha demostrado que las larvas crecen a un ritmo promedio variable. En este caso, si se considera el quiste de mayor tamaño (88 x 76 x 63 mm), que la niña pudo haber ingerido el elemento infestante entre los 8 y 12 meses de edad y que fue diagnosticada a la edad de 3 años y 8 meses, podría estimarse que la tasa de crecimiento de esa larva fue de 2,6 a 3,3 cm por año.

Los casos pediátricos indican transmisión en el pasado cercano y por lo tanto se infiere que en la zona de residencia existen las condiciones de mantenimiento del ciclo de transmisión, un dato epidemiológicamente importante para implementar o profundizar medidas de prevención, por lo que fue indicado evaluar a todos los convivientes para descartar la parasitosis y realizar actividades de prevención de EQ en el núcleo familiar (14). La EQ pediátrica produce gran impacto en la familia y en el sistema de salud y refuerza lo imprescindible que es llevar a cabo tareas de educación sanitaria en la comunidad, implementar programas de control de esta zoonosis y sumar esfuerzos para el desarrollo de mejores opciones terapéuticas. Este caso muestra la gravedad con la que se puede manifestar la EQ en pacientes pediátricos. Se presentó

como una EQ hepática complicada, multiquística, con un quiste gigante y con riesgo de EQ secundaria en una paciente que a tan corta edad requirió tratamiento por cirugía convencional, transitó varios días de internación, incluidas 48 h en terapia intensiva y le dejó las secuelas de haber perdido gran parte de su masa hepática y la vesícula biliar, sumado a la necesidad de realizar controles durante mucho tiempo. Este caso nos enfrenta a la inquietud de que esta parasitosis ocurra a pesar de ser prevenible y muestra sus posibles consecuencias desastrosas.

Fuentes de financiación

Secretaría General de Ciencia y Tecnología. Universidad Nacional del Sur (SECyT), Bahía Blanca, Argentina, a través del Proyecto de Grupo de Investigación (PGI) evaluado y aprobado: "Estudio de hidatidosis/equinocosis en sus aspectos biológicos, epidemiológicos y de salud humana en el Partido de Bahía Blanca, provincia de Buenos Aires" (Código 24/B312).

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses respecto del presente trabajo.

Correspondencia

Dra. ELENA CONCEPCIÓN VISCARELLI
Cátedra de Parasitología Clínica. Dpto. de Biología, Bioquímica y Farmacia. Universidad Nacional del Sur, San Juan 670, (8000) Bahía Blanca, Buenos Aires, Argentina.
Correo electrónico:
dra.elenavisciarelli@gmail.com
evisciar@criba.edu.ar

Referencias bibliográficas

1. Vuitton DA, McManus DP, Rogan MT, Romig T, Gottstein B, Naidich A, *et al.* World Association of Echinococcosis. International consensus on terminology to be used in the field of echinococcoses. *Parasite* 2020; 27: 41.
2. Naidich A, Elisondo MC, Vizcaychipi K, Sienra G, Ali V, Gavidia CM, *et al.* Consenso internacional sobre nomenclatura en equinocosis: traducción y adaptación al español. *Rev Peru Med Exp Salud Publica* 2024; 41 (2): 185-202.
3. Thompson RC. Biology and systematics of *Echinococcus*. *Adv Parasitol* 2017; 95: 65-109.
4. Schantz PM. Hydatidosis: scope of the problem and prospects of its control. *Bol Oficina Sanit Panam* 1972; 73 (3): 187-97.
5. Frider B, Larrieu E, Odriozola M. Long-term outcome of asymptomatic liver hydatidosis. *J Hepatol* 1999; 30 (2): 228-31.
6. Lymbery AJ, Jenkins EJ, Schurer JM, Thompson RC. *Echinococcus canadensis*, *E. borealis*, and *E. intermedius*: what's in a name? *Trends Parasitol* 2015; 31 (1): 23-9.

7. World Health Organization (WHO). Informal Working Group. International classification of ultrasound images in cystic echinococcosis for application in clinical and field epidemiological settings. *Acta Tropica* 2003; 85 (2): 253-61.
8. Soriano SV, Pierangeli NB, Pianciola LA, Mazzeo M, Lazzarini LE, Debiaggi MF, *et al.* The optimum cut-off value to differentiate *Echinococcus granulosus sensu stricto* from other species of *E. granulosus sensu lato* using larval rostellar hook morphometry. *J Helminthol* 2015; 89 (1): 1-8.
9. Larrieu EJ, Costa MT, del Carpio M, Moguillansky S, Bianchi G, Yadon ZE. A case-control study of the risk factors for cystic echinococcosis among the children of Rio Negro province, Argentina. *Ann Trop Med Parasitol* 2002; 96 (1): 43-52.
10. Dopchiz MC, Elissondo MC, Andresiuk MV, Maiorini E, Gutierrez AM, Muzulin PM, *et al.* Pediatric hydatidosis in the south-east region of the Buenos Aires province, Argentina. *Rev Argent Microbiol* 2009; 41: 105-11.
11. Dopchiz MC, Albani C, Riva E, Elissondo MC, Lavallén CM, Denegri GM. Epidemiology and approach treatment of human cystic echinococcosis: case series. *Rev Ibero Latinoam Parasitol* 2011; 70: 74-84.
12. Denegri G. El concepto de potencialidad del fenómeno parasitario y su aplicación al estudio de las relaciones parásito-hospedador: un análisis epistemológico. *Natura Neotropicalis* 2002; 33: 65-9.
13. Cucher MA, Macchiaroli N, Baldi G, Camicia F, Prada L, Maldonado L, *et al.* Cystic echinococcosis in South America: systematic review of species and genotypes of *Echinococcus granulosus sensu lato* in humans and natural domestic hosts. *Trop Med Int Health* 2016; 21 (2): 166-75.
14. Ministerio de Salud de la República Argentina. Guías para el equipo de Salud. Enfermedades infecciosas: Hidatidosis. Buenos Aires; 2012.

Recibido: 27 de agosto de 2024

Aceptado: 29 de octubre de 2024