

CAPÍTULO 1

HIDATIDOSIS

María Victoria Zuliani

Introducción

La hidatidosis o equinococosis quística es una zoonosis parasitaria de distribución mundial causada por la fase larvaria (hidátide) de cestodos del género *Echinococcus*. Existen cuatro especies de este género cuyos quistes hidatídicos poseen hospedadores distintos, diferente distribución geográfica y formas clínicas propias. *Echinococcus granulosus* causa la equinococosis quística o unilocular, en tanto que *Echinococcus multilocularis*, produce la hidatidosis alveolar, *Echinococcus vogeli* y *Echinococcus oligarthus* producen entidades poliquísticas.

Echinococcus granulosus representa la mayor parte de la carga mundial de casos humanos y ganaderos. En América del sur, se han reportado casos en Argentina, Brasil, Chile, Perú y Uruguay. En nuestro país esta parasitosis está difundida en todo el territorio nacional, y tiene mayor prevalencia en las zonas rurales, especialmente en donde se crían ovinos y caprinos. Se calcula que aproximadamente el 30 % del país es asiento del ciclo zoonótico *E. granulosus*, lo que representa un área endémica de aproximadamente 1.211.912 Km², existiendo provincias contaminadas en toda su extensión y otras en forma parcial.

Echinococcus granulosus se halla en todo el mundo, con zonas altamente endémicas concentradas en el noreste de África, Sudamérica y Eurasia. *E. multilocularis* está restringido al hemisferio norte.

La coinfección humana con *E. granulosus* y *E. multilocularis* es infrecuente, aunque estas dos especies son coendémicas en algunos focos específicos, especialmente en el noroeste de la República Popular China.

Agente etiológico - Ubicación taxonómica

Reino: Animalia
Phylum: Platyhelminthes
Clase: Cestoda
Orden: Cyclophyllidea
Familia: Taeniidae
Géneros: *Equinococcus*

Los cestodes son platelmintos hermafroditas que presentan un cuerpo típicamente alargado con una morfología de cinta. Al igual que los trematodos son organismos acelomados que están recubiertos por un tegumento externo. Debido a que no poseen aparato digestivo, el intercambio de los nutrientes y la eliminación de los desechos ocurren a través de este tegumento, por lo que su estructura está altamente especializada para cumplir con esta función. El estado adulto de *Echinococcus* se localiza en intestino delgado de los hospedadores definitivos, principalmente de las familias Canidae y Felidae. (Foto 1)

Foto 1
Adulto de *Echinococcus granulosus*
(40x)



La forma larvaria o metacestode se desarrolla en las vísceras de los hospedadores intermediarios y causa la enfermedad conocida como equinococosis quística o hidatidosis, una zoonosis que afecta a varios animales domésticos, así como también al hombre (Foto 2). En nuestra región la infección por el parásito *E. granulosus* es de gran importancia, siendo de tipo endémica o hiperendémica. La enfermedad se transmite a través de un ciclo mantenido entre el perro como hospedador definitivo y distintos ungulados domésticos, principalmente ovinos, porcinos, vacunos y caprinos como hospedadores intermediarios. El hombre también puede actuar como hospedador intermediario, pero se considera un hospedador accidental, ya que interrumpe el ciclo biológico del mismo. En los hospedadores intermediarios, el metacestode se establece en el parénquima de un órgano, generalmente hígado o pulmón, generando una estructura quística, denominada quiste hidatídico. Habitualmente la infección permanece asintomática durante años, hasta que la aparición de complicaciones, como la rotura del quiste o la compresión de los órganos adyacentes, desencadena la sintomatología de la enfermedad, que puede variar según el órgano afectado y el número y tamaño de los quistes presentes.

Echinococcus granulosus presenta una gran diversidad genotípica, habiéndose descrito hasta el momento diez variantes genotípicas o cepas distintas, de acuerdo a su morfología, grado de desarrollo, virulencia y alcance geográfico, entre otros factores. Estas cepas se han denominado G1 a G10, y presentan distinto grado de adaptación a diferentes hospedadores. Asimismo, algunas de ellas han sido propuestas como nuevas especies de *Echinococcus*. De estas cepas, la G1 es una de las más relevantes, ya que está ampliamente distribuida a nivel mundial y se asocia con la existencia de un alto porcentaje de quistes fértiles, ubicados principalmente en hígado y pulmón. Si bien afecta un amplio rango de hospedadores intermediarios, se la denomina cepa oveja, puesto que está muy bien adaptada a este

hospedador. Sin embargo, también suele aparecer en quistes de origen bovino, aunque muchas veces se asocia a quistes infértiles. La cepa G1 es una de las más importantes en nuestra región, encontrada frecuentemente en casos de hidatidosis humana. La cepa G2 u oveja de Tasmania, también utiliza a la oveja como hospedador y ha sido encontrada en casos de hidatidosis humana, mientras que la cepa G3 o cepa búfalo parece afectar al búfalo, así como también se ha encontrado en otros bovinos. En conjunto, las cepas G1, G2 y G3 han sido denominadas *E. granulosus sensu stricto (s.s)*. Por otra parte, la cepa G4, también denominada *E. equinus*, infecta equinos y no parece ser zoonótica, mientras que la cepa G5 o cepa bovina también ha sido propuesta como otra especie, denominada *E. ortleppi*. La cepa G6 o cepa camello, la cepa cerdo o G7, las cepas cérvido G8 y G10 y la cepa G9 han sido propuestas como *E. canadensis*. Sin embargo, la cepa G9 ha sido muy poco definida y algunos autores la consideran una variante de la cepa cerdo o G7. Asimismo, se ha reportado la existencia de otra variante de *Echinococcus* que parece afectar al león como hospedador definitivo, se la ha denominado *E. felidis*. Como se ha descrito, algunas de estas cepas están pobremente definidas y posiblemente existan cepas adicionales. De esta información se desprende que existe actualmente una gran polémica en cuanto al estatus taxonómico de las cepas de *E. granulosus*. En este sentido, recientemente se ha adoptado la terminología de *Echinococcus granulosus sensu lato* como término general que agrupe a todas las cepas y especies de *E. granulosus* anteriormente mencionadas

Epidemiología

Echinococcus granulosus se encuentra presente en todos los continentes, con excepción de muy pocos países, según reporte de 2011 de la Organización Mundial de la Salud. Sin embargo, distintas cepas o especies han sido reportadas con una distribución geográfica variable entre ellas. La cepa oveja G1 es cosmopolita, se encuentra presente en Europa, Medio Oriente, África, Asia, Australia, Nueva Zelanda, América Latina y América del Norte, encontrándose principalmente en el este de EEUU. La cepa G2 en un principio se encontró limitada a la región geográfica de Tasmania y Australia, sin embargo actualmente también ha sido identificada en Asia, América Latina, África y Europa. La cepa G3 se ha encontrado en Asia y Europa y se sabe que la cepa G4 (*E. equinus*) se encuentra en Europa, el Medio Oriente y África. La cepa G5 (*E. ortleppi*) se ha documentado en Europa, África, Asia y América Latina. La cepa G6 o camello se ha reportado en Medio Oriente, África, Asia y América Latina. La cepa G7 o cerdo ha sido identificada en Europa, Rusia y América Latina, mientras que la cepa G9, estrechamente relacionada, solamente se ha informado desde Polonia. Las cepas cérvido G8 y G10 se encuentran en América del Norte, principalmente en Canadá y algunos estados del norte de EEUU, al igual que en Eurasia. Por último, se cree que *E. felidis* o cepa león solamente se halla en África. Sin bien estos datos brindan información sobre la distribución de las distintas cepas en el mundo, durante los últimos años se han empleado diversas técnicas de biología molecular para la identificación de distintos genotipos y especies, por lo que es probable que estos alcances geográficos aún estén incompletos.

Según un informe de la OPS/OMS entre 2009 y 2018, 45.014 personas fueron afectadas por la equinococosis quística o hidatidosis, y más de 820 murieron entre 2009 y 2014 en Argentina, sur de Brasil, Chile, Perú, Bolivia y Uruguay, según estimaciones del primer informe sobre esta enfermedad parasitaria realizado por la Iniciativa para el control de la Equinococosis quística. Este informe dice que contar con información sobre la enfermedad, es clave para diseñar políticas públicas y acciones conjuntas y coordinadas entre los sectores de salud, agropecuario y otros interesados para la eliminación de la hidatidosis. Sin embargo, se estima que existe una considerable subnotificación de los casos en los registros oficiales de los países de la iniciativa y las comparaciones entre ellos deben tomarse con precaución, ya que cuentan con diferentes sistemas y metodologías de notificación.

La equinococosis quística afecta principalmente a las poblaciones que residen en zonas rurales, en especial en aquellas donde existe ganado ovino o caprino, aunque los procesos de urbanización han trasladado el problema también a las ciudades ubicadas en las áreas endémicas. Entre 2009 y 2014 la equinococosis fue responsable de más de 300.000 días de hospitalización en los países que forman parte del informe de la OPS/OMS (exceptuando Perú).

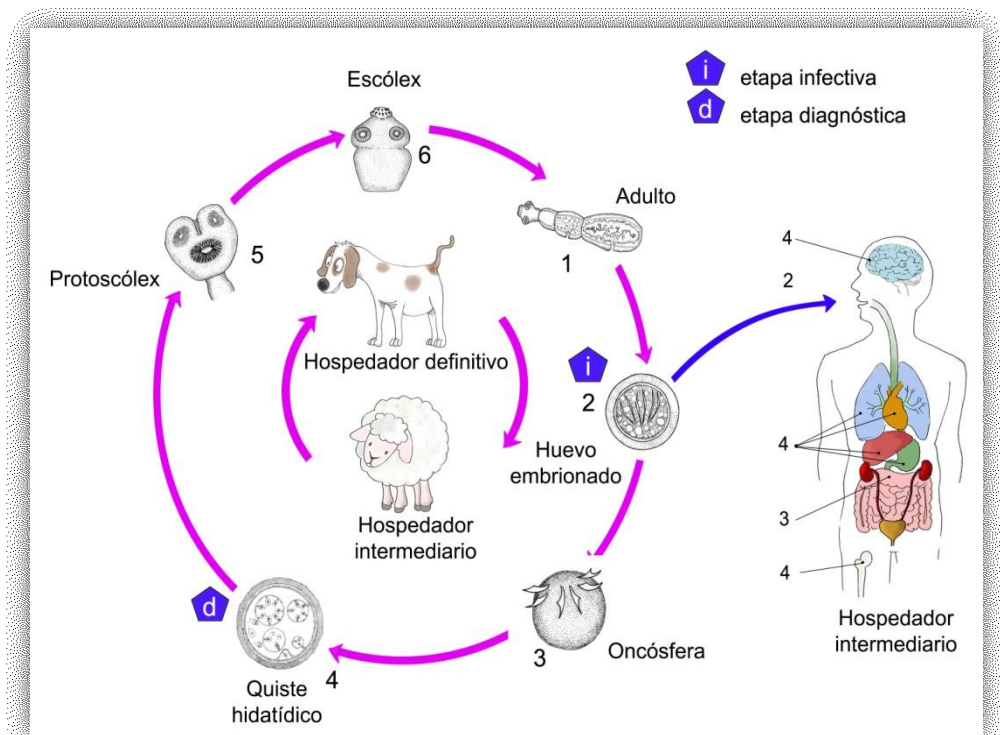
Esta parasitosis constituye un importante problema de salud pública, siendo una de las mayores enfermedades zoonóticas que provoca elevadas pérdidas económicas, no solo en el sistema de salud debido a los costos de internación y tratamiento de los pacientes, sino también en la producción animal, debido a las vísceras decomisadas y disminución en la producción de lana, leche y carne. En nuestra región se han encontrado las cepas oveja G1, oveja de Tasmania G2, bovina G5, camello G6 y cerdo G7. Estas cepas pueden poseer períodos de prepatencia de diferente magnitud y distinta infectividad para el hombre. Particularmente en Argentina, se han identificado focos endémicos importantes en distintas regiones, como el área Patagónica (Tierra del Fuego, Santa Cruz, Chubut, Río Negro y Neuquén), el área de la Pampa Húmeda (Buenos Aires, sur de Santa Fe y Córdoba), el área Mediterránea (noreste de Córdoba, La Rioja, norte de San Luis y San Juan, sur de Catamarca y Santiago del Estero), el área Mesopotámica (Corrientes ubicado al sur del río Corrientes y el norte de Entre Ríos), el área Cuyana (Mendoza y el oeste de San Juan) y el área de Alta Montaña (Tucumán, Salta, Jujuy y noroeste de Catamarca).

Ciclo evolutivo

Echinococcus granulosus presenta un ciclo de vida heteroxénico que requiere dos hospedadores para poder completarlo: un hospedador definitivo (carnívoro, cánidos, especialmente el perro) en cuyo intestino se desarrolla la fase adulta o estrobilar y un hospedador intermediario, un animal herbívoro u omnívoro (ovino, caprino, bovino o porcino) para el desarrollo de las larvas o metacestodes, en forma de quiste ("quiste hidatídico"). El humano actúa como hospedador intermediario accidental.

El hombre se infecta al ingerir huevos fértiles adheridos al ano o pelos de perros parasitados o por la ingestión de verduras o aguas contaminadas con materia fecal canina conteniendo miles de huevos del parásito.

El adulto de *E. granulosus* es un parásito hermafrodita y segmentado, en el que cada segmento posee órganos sexuales masculinos y femeninos. La madurez sexual del adulto se alcanza en el segmento terminal tras 4-5 semanas postinfección, produciendo huevos que se liberan al ambiente junto con las heces del hospedador definitivo. El hospedador intermediario se infecta cuando ingiere alimentos o agua contaminada con los huevos del parásito. Una vez en el intestino, el huevo eclosiona y libera el embrión hexacanto u oncósfera, este atraviesa la lámina propia y es transportado por los vasos sanguíneos hasta alcanzar diversos órganos o tejidos, generalmente hígado o pulmón, aunque puede llegar también a riñones, bazo y cerebro. Tras establecerse en ellos, la oncósfera da origen al estadio larvario, metacestode o hidátide, que se desarrolla como una vesícula unilocular de contenido líquido, el líquido hidatídico.



Este metacestode está compuesto por dos capas pertenecientes al parásito, una interna celular y una externa acelular, y se encuentra rodeado de una capa fibrosa que resulta de la resolución de la respuesta inmune temprana generada por el hospedador intermediario, denominada capa adventicia. Al metacestode rodeado de la capa adventicia se lo denomina quiste hidatídico. Cuando el metacestode alcanza la fertilidad, genera por reproducción asexual los protoescólices, que constituyen el estadio infeccioso para el hospedador definitivo. Cuando éste ingiere vísceras de animales infectados, los protoescólices se establecen en el intestino delgado y se diferencian en adultos cerrando así el ciclo de vida del parásito. Si bien el hombre puede actuar como hospedador intermediario alojando al metacestode en sus vísceras, se considera un hospedador accidental, dado que interrumpe el ciclo de vida natural.

del parásito, con excepción de algunas regiones de África donde el ciclo puede ser mantenido debido a la existencia de carnívoros salvajes.

Las otras especies de *Echinococcus* presentan ciclos de vida similares, en el caso de *E. multilocularis*, causante de la equinococosis alveolar, el hospedador definitivo suele ser el zorro mientras que la larva se desarrolla en distintos tipos de roedores, aunque de forma menos común el hombre también puede actuar como hospedador intermediario. A diferencia de *E. granulosus*, la larva de *E. multilocularis* se mantiene en un estado proliferativo de forma indefinida, generando pequeños quistes alveolares que se pueden extender hacia otros órganos por metástasis, pudiendo provocar la muerte del hospedador.

Los parásitos *E. vogeli* y *E. oligarthrus*, suelen tener como hospedadores intermediarios a los roedores. En el caso de *E. vogeli*, el hospedador definitivo es el perro de caza (*Speothos venaticus*) y posiblemente los perros domésticos, el hospedador intermediario son la paca (*Cuniculus paca*) y agutíes (*Dasyprocta* spp.).

Echinococcus oligarthrus utiliza félidos neotropicales silvestres (ocelotes, puma, jaguarundi) como hospedadores definitivos y una variedad más amplia de roedores y lagomorfos como hospedadores intermediarios. Sin embargo, si bien estos parásitos también pueden afectar al hombre, lo hacen en mucho menor medida que *E. granulosus* y *E. multilocularis*.

Morfología

Adulto: El adulto de *E. granulosus* tiene un tamaño aproximado de 2 a 6 mm de longitud. La región correspondiente a la cabeza o escólex presenta cuatro ventosas y una protuberancia en el extremo anterior, denominada rostelo, que contiene una doble corona de ganchos.

Estas estructuras le permiten al parásito la fijación al intestino delgado del hospedador definitivo. Luego del escólex sigue el cuello, una región más estrecha que une el escólex con el cuerpo o estróbilo del parásito. El estróbilo está formado por tres proglótides que se diferencian de acuerdo a su madurez sexual, siendo la más cercana al cuello la más inmadura. (Fig. 1)

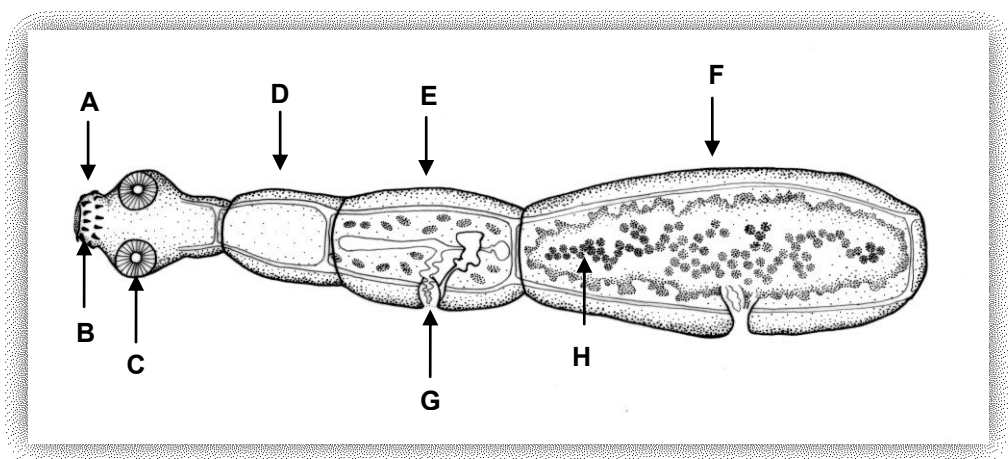


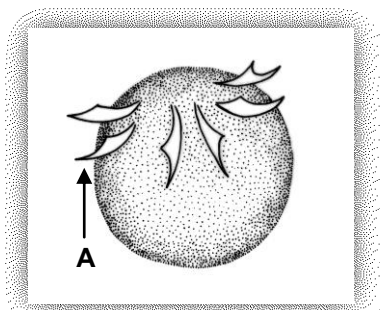
Fig. 1

Adulto de *Equinococcus* spp

A: Rostelo B: Corona de ganchos C: Ventosa D: Proglótide inmaduro E: Proglótide maduro
F: Proglótide grávido G: Poro genital H: Huevos

Huevo: El huevo de *E. granulosus* presenta una forma ligeramente ovoide, casi esférico, con aproximadamente 30 μm de diámetro. A diferencia de los huevos de otros cestodes, no presentan una cápsula embrionaria vitelina, dado que por lo general la pierden antes de ser liberados con las heces. Sin embargo, poseen una gruesa capa externa denominada embrióforo que le brinda protección física a la oncósfera que se encuentra dentro del huevo. (Fig. 2)

Fig. 2
Oncófera
A: Gancho



Este embrióforo está formado por bloques de queratina, que le brinda una apariencia radialmente estriada. Estos huevos son sumamente resistentes a las condiciones climáticas adversas, siendo capaces de sobrevivir bajo tierra durante períodos mayores a un año. Dentro del embrióforo se encuentra la oncósfera, un embrión formado por células glandulares, musculares y germinales que posee tres pares de ganchos, razón por la cual se denomina embrión hexacanto.

La eclosión del huevo ocurre una vez que este es ingerido por el hospedador intermediario. El primer paso para que ocurra la eclosión es la desintegración de los bloques de queratina que forman el embrióforo por acción de las enzimas digestivas. Sin embargo, para que la oncósfera se torne infectiva debe sufrir un proceso de activación que no se conoce con exactitud, donde debe emerger de la membrana oncosférica que la recubre, proceso que en muchos casos se ve favorecido por la acción de la bilis. La oncósfera luego es capaz de penetrar las vellosidades intestinales y a través de los vasos sanguíneos llegar hasta el hígado, donde generalmente se establece. En otros casos llega hasta la vena suprahepática y mediante circulación a través de la aurícula y ventrículo derechos puede alcanzar los pulmones y establecerse allí. En casos menos frecuentes, puede alcanzar la aurícula y ventrículo izquierdos y llegar así a otras vísceras menos comunes. En estos órganos la oncósfera se establece generando el estadio larval o metacestode, estadio causante de la hidatidosis.

Metacestode: La capa laminar que rodea al metacestode es la encargada de brindarle resistencia y soporte, así como también de mantener a las células del parásito alejadas del sistema inmune del hospedador. Esta capa es sintetizada por las células de la capa germinativa y estructuralmente está formada por una red o malla tridimensional compuesta por un componente fibrilar rico en mucinas con O-glicanos compuestos por galactosa, N-acetilgalactosamina y N-acetilglucosamina, y un componente granular formado mayoritariamente por *myo*-inositol hexakisfosfato cálcico. Esta malla tridimensional permite el intercambio de nutrientes y productos de desecho entre el interior y el exterior del metacestode, dado que permite el pasaje de macromoléculas de hasta 150 kDa, aunque los mecanismos que regulan este transporte son aún desconocidos. La capa germinativa está formada por un sincitio celular distal con una estructura similar a la tegumentaria del parásito adulto. La porción en contacto con la capa laminar está compuesta por extensiones denominadas microtriquias

que se insertan en la misma, mientras que en la región más distal se encuentran células del tegumento, células musculares, células de reserva de glucógeno y células indiferenciadas. A medida que la larva madura las células indiferenciadas proliferan, originando pequeñas vesículas que crecen hacia el interior del metacestode, denominadas vesículas prolíferas. Estas vesículas aumentan de tamaño y dentro de ellas se generan los protoescólices por reproducción asexual. Tanto las células de la capa germinativa, como los protoescólices son metabólicamente activos, generando diversos productos de excreción-secreción que son vertidos al líquido que se encuentra en el interior del quiste, el líquido hidatídico. (Fig. 3)

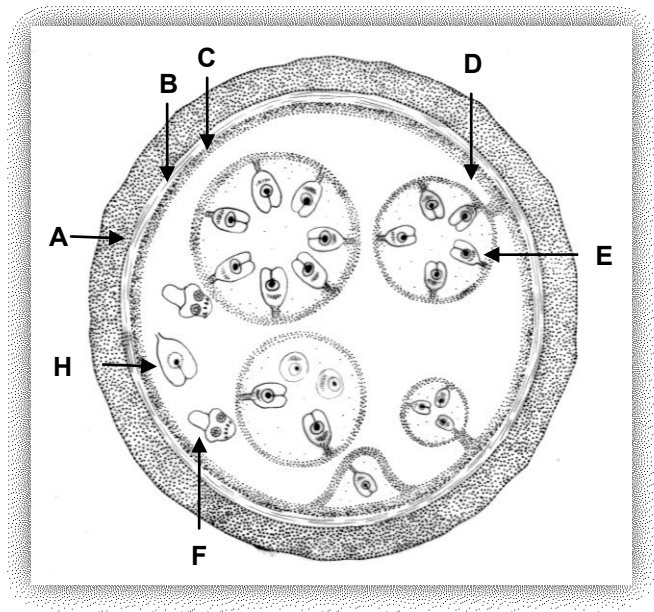


Fig. 3
Estructura del quiste hidatídico
A: Adventicia
B: Laminar
C: Germinativa
D: Vesícula prolífera
E: Protoescólice
F: Protoescólice desvaginado
H: Protoescólice invaginado

El líquido hidatídico está formado por una mezcla compleja de glicoproteínas, lipoproteínas, hidratos de carbono y sales minerales. Si bien muchos de estos componentes son producidos por el propio parásito, debido a la permeabilidad de la capa laminar que se comentó anteriormente también se encuentran componentes del hospedador, principalmente albúmina e inmunoglobulinas. Cuando la larva contiene protoescólices en su interior, la misma se considera fértil. Muchas veces, cuando el parásito no se encuentra bien adaptado a su hospedador intermediario, el metacestode no es capaz de generar protoescólices y se considera que es infértil, aunque no se conoce con exactitud los mecanismos que regulan estos procesos. De hecho, en general se asocia la adaptación del parásito al hospedador con su capacidad de regular la respuesta inmune temprana generada por el mismo. Como resultado de la resolución de esta respuesta temprana se forma una estructura de tipo fibrosa, compuesta mayoritariamente por colágeno, la capa adventicia, que envuelve al metacestode formando el quiste hidatídico. Esta capa en general se asocia con un proceso de adaptación al hospedador, en la que se forman quistes fértiles, mientras que si la inflamación temprana evoluciona generando una estructura del tipo granuloma con infiltración de leucocitos, la adaptación al hospedador no es buena y se forman quistes infértiles, incluso llevando a la muerte del metacestode. Los protoescólices dan lugar al estadio adulto en el hospedador definitivo, pero también pueden generar nuevos metacestodes en el hospedador intermediario,

presentando una gran plasticidad. Este mecanismo se conoce como infección o siembra secundaria, puede ocurrir si los protoescólices son liberados, por la rotura del quiste. Muchas veces estos quistes secundarios se localizan en otros sitios como en sistema nervioso central, corazón, hueso.

Protoescólex: Los protoescólices surgen en el metacestode de *E. granulosus* mediante gemación aproximadamente entre los 10 y 16 meses luego de la infección. Su proceso de formación es asincrónico, pudiéndose encontrar protoescólices con diferentes niveles de diferenciación dentro de las vesículas prolíferas. Por lo general, durante su formación quedan unidos a la membrana germinal a través de un pedúnculo, y finalmente se separan una vez que se encuentran totalmente desarrollados, quedando suspendidos en el líquido hidatídico. Morfológicamente, presentan un rostelo con una doble corona de ganchos y cuatro ventosas que dentro del metacestode normalmente se encuentran invaginados. (Fig. 4 y 5)

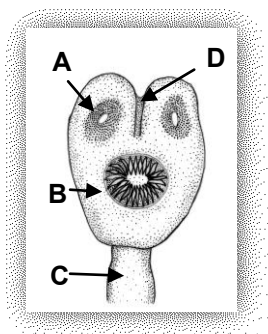


Fig. 4
Protoescólice Invaginado

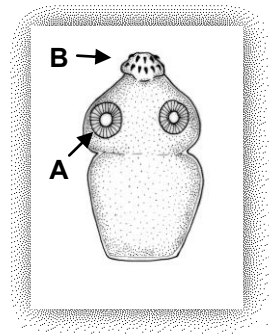


Fig. 5
Protoescólice desinvaginado

A: Ventosa B: Corona de ganchos C: Pedúnculo D: Canal de desinvaginación

Su cuerpo está recubierto por un tegumento similar al del parásito adulto. Cuando el metacestode es ingerido por el hospedador definitivo, los protoescólices se liberan y en el tracto digestivo se transforman en evaginados, que luego darán lugar al parásito adulto en el intestino delgado. Sin embargo, así como se comentó previamente, en el hospedador intermediario también pueden dar lugar a la formación de nuevos metacestodes, presentando por lo tanto una capacidad de diferenciación excepcional. Si bien se cree que existen factores propios de uno u otro tejido capaces de modular esta diferenciación, no se conocen con exactitud los mecanismos que la gobiernan.

Patogenia y Cuadro clínico

El crecimiento del quiste hidatídico depende del potencial evolutivo del embrión hexacanto, del tejido circundante y de la resistencia del hospedador. Puede ser muy rápido (5 ó 10 cm en pocos años) y generar síntomas graves con riesgo de muerte para el portador o puede comportarse en forma benigna, crecer no más de 2 a 7 cm y envejecer con su portador sin producir daño a la salud.

Las localizaciones anatómicas de los quistes pueden dar lugar a diversas patologías de muy variable intensidad y gravedad. Algunas pueden ser asintomáticas, cuando no interfieren con el normal funcionamiento de los órganos donde se implanten. La ubicación está determinada por las defensas del hospedador, las que varían según especie, edad e individualidad.

Los síntomas varían de acuerdo al órgano afectado y a la presencia de complicaciones, siendo los órganos más afectados: el hígado (50-70% de los casos), habitualmente en el lóbulo hepático derecho (80% lesión única y 20% lesiones múltiples); pulmón 20-40% (60% pulmón derecho y 13 % bilateral) y otras localizaciones (10%).

Ningún órgano es inmune a la infección, describiéndose lesiones peritoneales, esplénicas, renales, óseas, tiroideas y mamarias.

Los síntomas más frecuentes producidos por el quiste hepático incluyen dolor en el hipocondrio derecho, masa palpable, ictericia y fiebre. Las complicaciones más frecuentes de los quistes hepáticos suelen ser las roturas e infección, transformándose en un absceso. En la localización pulmonar produce dolores de pecho, fatiga, cansancio y tos. Los quistes pulmonares suelen presentar vómita asociada a hemoptisis, ya que hasta 50% de las lesiones pulmonares se encuentran complicadas al momento del diagnóstico. La secreción bronquial acompañada de bilis es un signo muy poco frecuente pero patognomónico de los quistes hepáticos que migran al tórax y causan una fístula bilio-bronquial. El shock anafiláctico y la siembra peritoneal o pleural suelen observarse en el caso de roturas espontáneas o durante el tratamiento quirúrgico.

Como se indicó, el quiste hidatídico se compone de 3 capas: una interna, germinal, donde se producen los escólices (estados larvales del parásito), una capa media acelular, que permite el pasaje de nutrientes y una externa o adventicia formada por un tejido fibroso, producido por el órgano hospedador. En el hueso el quiste hidatídico carece de capa adventicia, lo cual permite un lento crecimiento del mismo y la producción de otras vesículas, generando una lesión multiquística a diferencia de los demás órganos donde la lesión es unilocular. Clínicamente la afectación ósea permanece silente por un largo período de tiempo, diagnosticándose recién cuando la lesión es extensa, ha presentado alguna complicación local o luego de la cirugía si no fue sospechada inicialmente. El síntoma más frecuente cuando el compromiso es de un hueso largo es el dolor local y las complicaciones pueden ser una fractura patológica, extensión a tejidos blandos con fistulización o una infección bacteriana sobreagregada. La lesión hidatídica en el hueso es una lesión osteolítica uni o multilocular, que puede producir adelgazamiento o ruptura de la cortical con expansión a tejidos blandos y acompañarse de osteoesclerosis en los estadios avanzados de la enfermedad, con reacción periosteal cuando existe una fractura patológica. La apariencia de las imágenes de estas lesiones se debe diferenciar de patologías tumorales e inflamatorias. Cuando la lesión es única puede confundirse con un plasmocitoma, un quiste simple óseo o un tumor pardo por hiperparatiroidismo, mientras que cuando es multiquística con aspecto de racimo, debe diferenciarse de un fibroma condromixoide, una displasia fibrosa o una metástasis. Cuando hay compromiso de tejidos blandos adyacentes a una lesión osteolítica, se debe diferenciar de un condrosarcoma, de una osteomielitis (piógena o tuberculosa), de un tumor de células gigantes y de un quiste óseo aneurismal. La hidatidosis ósea debe ser tratada igual que un tumor

maligno, siendo el único tratamiento definitivo una resección quirúrgica completa con márgenes libres. Se puede realizar reconstrucción con injerto óseo, para cubrir el defecto de la escisión. A pesar de una correcta intervención la tasa de recurrencia local es alta, alcanzando el 70-80%. Se recomienda un tratamiento adyuvante preoperatorio con derivados del benzimidazol si el diagnóstico se conoce antes de la cirugía y continuar con unos ciclos adicionales en el postoperatorio. El pronóstico suele ser pobre, con altos índices de morbi-mortalidad, dependiendo de la localización y extensión de la lesión, de la presencia o no de complicaciones locales, del tipo de cirugía que se puede realizar y de los márgenes de resección.

Diagnóstico

El diagnóstico implica el uso de datos clínicos, epidemiológicos, de imágenes y de laboratorio. En el diagnóstico por imágenes se utilizan radiografías para la detección de quistes pulmonares, ecografías para los abdominales y tomografía axial computada (TAC) o resonancia magnética nuclear (RMN) en quistes de difícil resolución como los óseos o del sistema nervioso central.

Muchas veces para confirmar el diagnóstico es necesario aplicar técnicas serológicas, utilizando ensayos de inmunoabsorción ligado a enzimas (ELISA), inmunofluorescencia indirecta, hemaglutinación indirecta y *Western-Blot*. Para ello se pueden utilizar antígenos crudos o semi-purificados de *E. granulosus* obtenidos de líquido hidatídico o de protoescolices. Dentro de las proteínas del líquido hidatídico empleadas para el diagnóstico se encuentran el Antígeno 5 y el Antígeno B.

En pacientes que no presentan sintomatología, la serología no suele dar buenos resultados en cuanto a la detección de la enfermedad, ya que puede resultar falsamente negativa por no presentar el quiste microfisuras que hubieran permitido el paso de antígeno o cuando el quiste está calcificado.

En otros casos el diagnóstico puede confirmarse mediante técnicas de detección de ADN parasitario empleando la técnica de reacción en cadena de la polimerasa (PCR). Este abordaje molecular permite además definir la cepa parasitaria.

Está contraindicada la punción del quiste para su estudio ya que si el mismo presentaba microfisuras hubo estimulación antigénica prolongada, y entonces este procedimiento puede conducir al paciente además de a una siembra secundaria, a un shock anafiláctico.

Luego de la extracción quirúrgica, el quiste debe ser enviado al laboratorio para realizar el diagnóstico de certeza mediante el análisis de la arenilla hidatídica observando protoescolices invaginados y desinvaginados, ganchos y vesículas en el caso que el líquido contenido en la hidátide no presente contaminación bacteriana. (Foto 2, 3, 4, 5 y 6)

Si tiene asociado infección bacteriana sólo se podrán observar ganchos, únicos elementos que no son degradados por las bacterias.



Foto 2
Escólex invaginado (400x)
Arenilla hidatídica

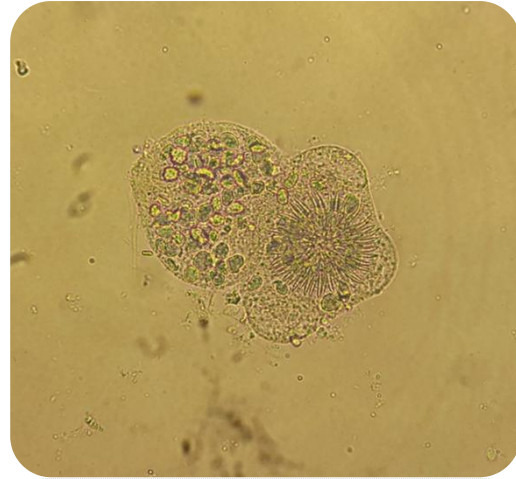


Foto 3
Escólex desinvaginado (400x)
Arenilla hidatídica

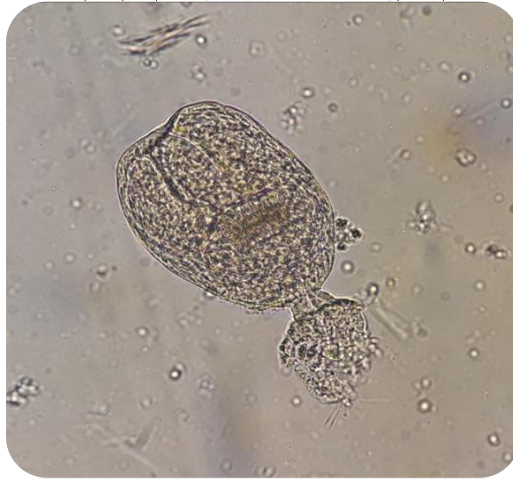


Foto 4
Protoescólice (400x)
Arenilla hidatídica



Foto 5
Gancho (400x)
Arenilla hidatídica

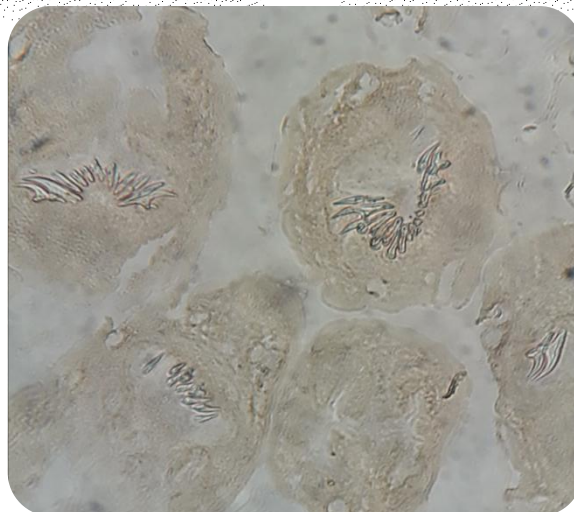


Foto 6
Ganchos en arenilla hidatídica (400x)

Prevención

La equinococosis quística es una enfermedad prevenible, ya que los hospedadores definitivos (el perro) e intermediarios (ovinos y caprinos principalmente) son animales domésticos. El tratamiento vermífugo periódico de los perros para combatir a los helmintos, la mejora de la higiene en el faenado de los animales (en particular la destrucción adecuada de los despojos infectados), evitar alimentar a los perros con vísceras crudas y las campañas de educación pública reducen la transmisión y alivian la carga de morbilidad humana.

La OPS incluyó la equinococosis quística como una prioridad en el marco de sus acciones para hacer frente a las enfermedades desatendidas en las poblaciones postergadas. En 2004, se estableció el Proyecto Subregional del Cono Sur para el Control y Vigilancia de la Hidatidosis en Argentina, Brasil, Chile y Uruguay, al que se unió Perú en 2013, constituyendo la iniciativa, que apunta a eliminar la hidatidosis en el Cono Sur y el Área Andina.

En síntesis, se puede prevenir la enfermedad llevando a cabo las siguientes prácticas higiénicas:

- Eliminar correctamente las achuras crudas luego de la faena.
- Desparasitar los perros cada 45 días.
- Mantener a los perros lejos de los lugares donde se carnea.
- Lavar con agua potable y a chorro fuerte las frutas y verduras.
- Evitar que los perros laman a los niños en la boca.
- Evitar que los niños se lleven tierra o arena a la boca.
- Lavado correcto de manos tantas veces como sea necesario después de tocar un perro y antes de comer.
- Cercar las huertas para que no entren los perros.
- Tratar de tener pocos perros, uno o dos por familia y que no estén sueltos.

Actualmente en algunos de los países afectados existen políticas de control y vigilancia tendientes a disminuir la prevalencia de esta parasitosis en la región, como por ejemplo el proyecto mencionado anteriormente de la OPS. Estas políticas incluyen la administración de drogas (praziquantel) para desparasitar a los perros, el control de las faenas para evitar la alimentación de perros con vísceras de animales infectados y el control de las poblaciones caninas; así como programas de vigilancia epidemiológica de perros infectados y tamizajes serológicos en las poblaciones de riesgo. Sin embargo, a pesar de estos esfuerzos, ninguna de las zonas endémicas ha logrado la erradicación de la parasitosis. Actualmente se está implementando una vacuna recombinante para los hospedadores intermediarios, basada en antígenos provenientes de la oncósfera, denominada EG95. El uso de esta y otras herramientas, así como la continuidad y mejora de los programas previamente establecidos, podría optimizar la prevención de esta importante parasitosis en nuestra región.

Tratamiento

El tratamiento suele ser oneroso y complicado, y a veces requiere cirugía mayor y/o tratamiento farmacológico prolongado.

Una vez confirmada la parasitosis, el tratamiento con mayor frecuencia es la extracción quirúrgica. Sin embargo, el índice de éxito puede variar de acuerdo a la ubicación y el tamaño del quiste. Por lo general, el tratamiento quirúrgico es acompañado de un tratamiento postquirúrgico con drogas antihelmínticas de amplio espectro como albendazol. Por otro lado, en los últimos años se ha puesto en práctica un tratamiento menos invasivo, conocido como PAIR (Punción-Aspiración-Inyección-Reaspiración). Esta técnica consiste en la aspiración del contenido del quiste, seguido de la introducción de un químico antihelmíntico o escólicida dentro del mismo y finalmente una cirugía laparoscópica. El uso de estas técnicas ha permitido acortar en gran medida el período de internación de los pacientes. Dada la alta prevalencia de la hidatidosis en nuestra región, sería beneficioso contar con nuevas drogas que permitan el tratamiento específico de la enfermedad para evitar el uso de terapias invasivas. Sin embargo, para ello es de imperiosa necesidad conocer con mayor profundidad los aspectos relevantes en cuanto a la biología del parásito y a los factores que favorecen su establecimiento, con el fin de desarrollar estrategias que permitan interferir con su desarrollo y permanencia en el hospedador.

En los perros también se realiza un tratamiento con medicación para evitar la eliminación del parásito por materia fecal.

Referencias

- Agudelo Higueta N, Brunetti E, McCloskey C. Cystic Echinococcosis. *J Clin Microbiol.* 2016;54(3):518–23.
- Alvarez Rojas CA, Romig T, Lightowlers MW. *Echinococcus granulosus* sensu lato genotypes infecting humans--review of current knowledge. *Int J Parasitol.* 2014 Jan;44(1):9-18. doi: 10.1016/j.ijpara.2013.08.008. Epub 2013 Nov 19. PMID: 24269720.
- Arancibia A, Bürgesser M, Albertini R, L. de Diller A, Villalba C. Hidatidosis ósea primaria de tibia. Presentación de un caso. *Revista Facultad de Ciencias Médicas.* 2012;69(1):51-5
- Armiñanzas C, Gutiérrez-Cuadra M, Fariñas M. Hidatidosis: epidemiological, clinical, diagnostic and therapeutic aspects. Review. *Rev Esp Quimioter.* 2015;28(3):116-24.
- Aziz A, Zhang W, Li J, Loukas A., McManus DP, Mulvenna J. Proteomic characterisation of *Echinococcus granulosus* hydatid cyst fluid from sheep, cattle and humans. *J Proteomics* 2011;74, 1560–72
- Bustamante Sigarroa N, Bustamante Salazar N, Odaz Fuentes Y, Lebohng Lebelo R. Quiste hidatídico renal. Caso clínico. *Rev Cubana Urol.* 2019;8(1) <http://www.revurologia.sld.cu/index.php/rcu/article/view/457>
- Cortés S, Valle C. Hidatidosis humana: Generalidades y situación epidemiológica en Chile según egresos hospitalarios y notificación obligatoria entre los años 2001 y 2005. *Rev Chil Infectol.* 2010; 27 (4): 329-35

- Díaz A, Casaravilla C, Irigoín F, Lin G., Previato J, Ferreira F. Understanding the laminated layer of larval *Echinococcus* I: structure. *Trends Parasitol.* 2011;27(5):204-13
- Galindo M, Gonzalez MJ, Galanti N. *Echinococcus granulosus* protoscolex formation in natural infections. *Biol Res* 2002;35, 365–71.
- Hidatidosis | Argentina.gob.ar <https://www.argentina.gob.ar/salud/glosario/hidati>. Consultado 12/2020
- Jabbar A, Jenkins DJ, Crawford S, Walduck AK, Gauci CG, Lightowers MW. Oncospheral penetration glands are the source of the EG95 vaccine antigen against cystic hydatid disease. *Parasitology.* 2011; 138, 89–99.
- Larrieu E, Belloto A, Arambulo PI, Tamayo H. Echinococcosis quística: epidemiología y control en América del Sur.. *Parasitol Latinoam.* 2004;59, 82–9.
- Larrieu E, Zanini F, Critical analysis of cystic echinococcosis control programs and praziquantel use in South America, 1974-2010. *Rev Panam Salud Pública.* 2012; 31, 81–7.
- Manterola C, Otzen T, Muñoz G, Alanis M, Kruuse E, Figueroa G. Surgery for hepatic hidatidosis. Risk factors and variables associated with postoperative morbidity. Overview of the existing evidence. Review. *CirEsp.*2017;95(10):566-76.
- Maksimov P, Bergmann H, Wassermann M, Romig T, Gottstein B, *et al.* Species Detection within the *Echinococcus granulosus sensu lato* Complex by Novel Probe-Based Real-Time PCRs. *Pathogens.* 2020;9(10):791. doi: 10.3390/pathogens9100791.
- McManus D, Gray Australian D, Zhang W, Yang Y. Diagnóstico, tratamiento y manejo de la hidatidosis. *BMJ.*2012;344:e3866. doi: 10.1136/bmj.e3866.
- OPS y Organización Mundial de la Salud. Países colocan bajo la lupa a la hidatidosis, una enfermedad parasitaria transmitida por perros. <https://www.paho.org/> consultado 12/2020
- Romig T, Deplazes P, Jenkins D, Giraudoux P, Massolo A, Craig PS, Wassermann M, Takahashi K, de la Rue M. Ecology and Life Cycle Patterns of *Echinococcus* Species. *Adv Parasitol.* 2017;95:213-314. doi: 10.1016/bs.apar.2016.11.002..
- 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. doi: 10.1051/parasite/2020024. Epub 2020 Jun 3. PMID: 32500855; PMCID: PMC7273836.
- Wang L, Wang Q, Cai H, Wang H, Huang Y, Feng Y, Bai X, Qin M, Manguin S, Gavotte L, Wu W, Frutos R. Evaluation of fecal immunoassays for canine *Echinococcus* infection in China. *PLoS Negl Trop Dis.* 2021;15;15(3):e0008690. doi: 10.1371/journal.pntd.0008690.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 6 años de edad, con antecedente de mal incremento ponderal, que presentó un episodio de tos y hemoptisis, ingresa a Terapia intensiva al Hospital de Niños “Sor María Ludovica” de la ciudad de La Plata procedente de Orense, localidad próxima a Tres Arroyos, Pcia de Bs. As.

Al examen físico se mostraba con bajo peso y en el examen pulmonar destacaba murmullo pulmonar disminuido, respiración soplante y crepitaciones en base derecha.

Se solicitó radiografía de tórax de frente y perfil. Posteriormente se solicitó una TAC de tórax. La Rx de tórax mostró una imagen redondeada en el lóbulo inferior del pulmón derecho, de contornos irregulares, que medía aproximadamente 7 cm de diámetro mayor, con un nivel hidroaéreo y algunas imágenes de contorno lobulado en su interior. El pulmón izquierdo no mostró alteraciones.

La TAC pulmonar, confirmó la presencia de una masa compleja en el lóbulo inferior derecho, que medía 6 x 5,5 x 3,8 cm, de paredes gruesas, relativamente bien delimitada. En su interior contenía aire, líquido y además, algunas imágenes densas, que determinaban un contorno lobulado. Se identificaron además algunas estructuras bronquiales en la vecindad de esta lesión, que junto con la presencia de aire en el quiste, hicieron plantear el diagnóstico de un quiste hidatídico complicado, comunicado con la vía aérea; lo que explicaría la sintomatología clínica.

Preguntas

Respecto al caso clínico:

- 1- ¿Cómo esperaría que fuera el hemograma?
- 2- ¿Que estudios de laboratorio sugeriría realizar para confirmar el diagnóstico?