CASO CLÍNICO

Hiperplasia nodular focal hepática Aspectos diagnósticos y terapéuticos

Dres. Gustavo Rodríguez¹, Alberto Estefan², Daniel Montano³, Edgardo Almeida⁴

Resumen

La hiperplasia nodular focal (HNF) es un tumor hepático benigno poco frecuente, que afecta en general a mujeres jóvenes. Es asintomático en la mayoría de los casos o un hallazgo durante una laparotomía por otra causa. El motivo de esta comunicación es la presentación de un caso de HNF con manifestaciones clínicas inusuales. Igualmente se destaca la dificultad para establecer un diagnóstico preoperatorio de certeza. Por último se efectúa una revisión de la conducta terapéutica en estos tumores.

Palabras clave: Hiperplasia Hígado

Summary

Focal nodular hyperplasia (FNH) is an infrequent benign tumor of the liver which generally affects young woman. It is asymptomatic in most cases or a finding during laparotomy performed for a different cause. The aim of this paper is to present a case of focal nodular hyperplasia with unusual clinical features. The authors point out the difficulty in establishing pre-operative diagnosis with certainty. Finally they make a revision of therapeutical conduct for these tumors.

Observación clínica

Paciente de 28 años, sexo femenino, desde hace 4 años ingesta de anticonceptivos orales.

En los últimos 2 años dolor gravativo de hemiabdomen superior con sensación de pesantez,

sin relación con las ingestas. No ictericia ni fie-

Examen: Buen estado general, sin anemia ni ictericia.

Abdomen: Hepatomegalia a predominio izquierdo a 4 cm del reborde costal, de consistencia firme. Esplenomegalia grado II.

Resto del examen: normal

Exámenes paraclínicos

Ecografía abdominal:

Tumor hepático sólido de aproximadamente 10–12 cm de diámetro que ocupa segmentos II–III–IV–V, comprime la cava inferior por detrás. Esplenomegalia regular de 145 mm de diámetro.

Tomografía Computada Abdominal con contraste i/v

Tumor hepático de lóbulo izquierdo, hipodenso, con cicatriz estrellada central.

Centellograma hepático con Tc 99:

Nódulo hipocaptante.

Arteriografía selectiva del trono celíaco con portografía de retorno:

Hígado: tumor hipervascularizado. Desplazamiento del tronco portal y de su rama izquierda hacia la derecha.

Fibrogastroscopía

No muestra várices esofágicas.

^{1.} Asistente de Clínica Quirúrgica.

^{2.} Profesor Agregado de Clínica Quirúrgica.

^{3.} Ex Asistente de Clínica Quirúrgica.

^{4.} Jefe de Residentes de Anat. Patológica M.S.P.

Clínica Quirúrgica "3" (Director Prof. Dr. O. Balboa) Facultad de Medicina. Hospital Maciel.

Presentado en la Sociedad de Cirugía del Uruguay, 10 de agosto de 1994.

Correspondencia: Maldonado 814 apto. 502. C.P. 11.100

Diagnóstico preoperatorio

Se interviene con diagnóstico probable de hiperplasia nodular focal o adenoma hepático.

Operación

Incisión bitransversa en boca de horno. Tumor de lóbulo izquierdo de hígado de 10 por 10 cm; impresiona encapsulado, multinodular y que emerge por la cara inferior, hipervascularizado.

Biopsia extemporánea

Hiperplasia nodular focal.

Se realiza la enucleación del tumor. Buena evolución posoperatoria. Alta al noveno día.

Control a dos años, clínico y ecográfico: normal.

Comentarios

La hiperplasia nodular focal es un tumor hepático benigno poco frecuente (1,2) que afecta en general a mujeres jóvenes.

El término fue propuesto por Edmonson⁽³⁾ aunque hay comunicaciones previas de Begg y Berry de nódulos solitarios hiperplásicos del hígado⁽⁴⁾.

En la Clínica Mayo en un período de 30 años recogen 34 casos que designan como cirrosis focal (5).

Ishak y Rabin⁽⁶⁾ en 1975 reúnen 130 casos destacando la forma de presentación clínica y la evolución de estos pacientes.

En nuestro medio la literatura es escasa, Balboa y Davidenko^(7,8) presentan dos casos de diagnóstico incidental intraoperatorio.

Se estima que la proporción de tumores benignos de hígado es de 4,9 por millón en la mujer y un tercio corresponden a hiperplasia nodular focal⁽⁹⁾.

Predomina en el sexo femenino con una relación variable: 2 a 1 hasta 8 a 1^(6,10,11).

Es más frecuente entre la tercera y quinta décadas (96%) con edades extremas entre 10 meses y 75 años ⁽⁶⁾.

La mayoría son asintomáticos^(11–13). En 90% de los casos se descubren incidentalmente en una laparotomía por otra patología^(1,2,6–8).

La rotura y hemorragia con hemoperitoneo son excepcionales(2.6.12), tampoco hay evidencia de malignización(2.6).

Nuestra paciente que consultó por dolor abdominal y hepatomegalia presentaba una esplenomegalia que sugirió la existencia de una hipertensión portal; sin embargo no objetivamos várices esofágicas y el recuento plaquetario fue normal. Sólo 5 casos de hipertensión portal en 271 pacientes con hiperplasia nodular focal muestran que la misma es excepcional, siendo más común en tumores múltiples^(6,14).

La causa de la hipertensión portal no ha sido dilucidada.

Sherlock⁽¹⁵⁾ sugiere la obstrucción mecánica al flujo sanguíneo portal por nódulos ubicados a nivel del hilio hepático. En tal sentido en este caso no fue significativo el desplazamiento del tronco de la vena porta y de su rama izquierda por el tumor visto en la portografía.

La hiperplasia nodular focal se presenta como un nódulo hepático que tiene una seudocápsula por compresión del parénquima circundante. Es hipervascularizado; su tamaño varía de 2 a 35 cm; los más grandes se ven en embarazadas y niños⁽¹²⁾.

Asientan en similar proporción en ambos lóbulos hepáticos: izquierdo 47% y derecho 40%, son bilaterales en 12% de los casos.

Son pediculados en 20% y en igual porcentaje se asocian a hemangiomas hepáticos (16).

Al corte es sólido, de aspecto multinodular, con zonas estrelladas centrales blanco-nacaradas características. Histológicamente parece una cirrosis con nódulos de regeneración y tabiques conectivos que justifican la designación de cirrosis focal con que se le conocía. Hay hiperplasia de conductos biliares. No hay displasia ni peliosis

Unos pocos casos pueden presentar zonas de hiperplasia nodular focal y adenoma hepático (12).

La etiología es incierta, se postulan diversas hipótesis: a) Malformaciones arterio—venosas (17); b) Nódulos de regeneración frente a distintas noxas hepáticas (4), su vinculación con los ACO, es menos clara que para los adenomas. La incidencia no ha crecido desde que se introdujo el uso de anticonceptivos orales (12); al respecto en la revisión de Kerlin (2) sólo el 58% de las mujeres tomaban ACO no obstante hay comunicaciones de tumores que disminuyeron de tamaño luego de suspender los anticonceptivos orales (18); c) Agenesia localizada de las vías biliares intralobulares (19).

El empleo combinado de la ecografía y la tomografía computada abdominal, la centellografía y arteriografía dan una aproximación diagnóstica. No obstante continúa siendo difícil el diagnóstico diferencial con otros tumores hepáticos y en especial con el adenoma⁽¹⁾.

La ultrasonografía hepática muestra un tumor sólido de ecogenicidad variable; hipoecogénico en nuestra paciente.

En la tomografía computada se muestra isodenso o hipodenso en la exploración sin contraste, luego de la inyección del mismo puede volverse isodenso tras una breve hiperdensidad inicial durante la fase arterial. Tienen como signo característico pero no patognomónico una cicatriz estrellada central (11,20).

Arteriografía hepática: es un tumor hipervascularizado con tinción capilar homogénea⁽¹¹⁾. Se describe una imagen típica con vasos en rayos de rueda relacionados con la cicatriz estrellada central⁽²¹⁾. En nuestra paciente sólo se identificó la hipervascularización tumoral.

Centellografía hepática: Se han utilizado diversos radiofármacos en la detección gamagráfica y diagnóstico diferencial de los tumores hepáticos. El objetivo es diferenciarlos basándose en las distintas características funcionales (22).

La hiperplasia nodular focal muestra hiperfunción en la fase arterial, así como acumulación del coloide marcado con Tc 99, esto es característico dada la presencia de macrófagos en el tumor⁽¹⁹⁾.

En nuestro caso no hubo fijación de coloide como ocurrió en 13% de los pacientes estudiados por Schild⁽²³⁾.

Tratamiento

La clave del manejo de la hiperplasia nodular focal es el diagnóstico exacto y el conocimiento de la historia natural de la enfermedad.

La evolución clínica es siempre benigna, no habiendo relación entre hiperplasia nodular focal y carcinoma hepato-celular^(2,6,12).

Las complicaciones son infrecuentes^(1,2); en los pacientes asintomáticos y cuando el diagnóstico es certero la conducta aconsejada es la abstención quirúrgica⁽¹¹⁾. El seguimiento en estos casos incluye controles clínicos e imagenológicos periódicos⁽¹⁾.

Cuando el diagnóstico es incierto o el paciente tiene síntomas como ocurrió en nuestro caso está justificada la laparotomía exploradora y la resección tumoral(1.11,12). En general son pacientes jóvenes de bajo riesgo quirúrgico y que a cargo de un equipo con experiencia en cirugía hepática tienen una morbimortalidad casi nula.

La extensión de la resección hepática debe ser lo más limitada posible⁽¹¹⁾. Para ello es imprescindible contar con un estudio histopatológico preoperatorio^(10,12,19). Es de valor la ecografía intraoperatoria para determinar las relaciones vasculares del tumor, como guía en la resección.

El pronóstico de la hiperplasia nodular focal es

excelente en pacientes resecados y no resecados (2). En nuestro caso a dos años de operada, la paciente está asintomática con controles clínicos y paraclínicos normales.

Bibliografía

- Belghiti J, Pateron D, Panis Y, Vilgrain V et al. Resección de tumores hepáticos presuntamente benignos. Br J Surg 1993; 80: 380
- Kerlin P, Davis GL, McGill DB, Weiland LH. Hepatic adenoma and focal nodular hiperplasia: clinical, pathologic and radiologic features. Gastroenterology 1983; 84: 894.
- Edmonson HA, Reynolds TV, Henderson B, Benton B. Regression of liver cell adenomas associated with oral contraceptives. Ann Intern Med 1977; 86: 180.
- 4. **Begg, CF, Berry WH.** Isolated nodules of regenerative hiperplasia of the liver. The problem of their differentiation from neoplasm. Am J Clin Pathol 1953; 23: 447.
- Benz EH, Baggenstoss AH. Focal cirrosis of the liver: its relation to the called hamartoma (adenoma, benign hepatoma). Cancer 1953; 6: 743.
- Ishak KG, Rabin L. Tumores benignos de hígado. Clin Med North Amer 1975: 59: 995.
- Balboa O, Voelker R, Falconi L. Tumor benigno hepático. Hiperplasia nodular hepática. Cir Uruguay 1980; 50: 278.
- Davidenko N, Corradi D, Tiscornia E. Hiperplasia nodular focal. Cir Uruguay 1991; 61: 189.
- Vana J, Murphy GP, Aronoff BL, Vaker HW. Primary liver tumors and oral contraceptives. Results of surgery. JAMA 1977: 238: 2154.
- Guzmán IJ, Gold JH, Rosai J, Schneider PD et al. Benign hepatocelular tumors. Surgery 1977; 82: 485.
- Nichols FC, Van Herden JA, Weiland LH. Tumores benignos del hígado. Clin Quir North Am 1989; 2: 335.
- Foster JH. Tumores hepáticos benignos. En: Blumgart (ed) Cirugía del hígado y vías biliares. Buenos Aires: Médica Panamericana, 1988: 1321.
- Shortell CK, Schwartz SI. Hepatic adenoma and FNH. Surg Gynecol Obstet 1991; 173: 426.
- Sorensen TI, Baden H. Benign hepatocelular tumors. Scand J Gastroenterol 1975; 10: 113.
- Sherlock S. Diseases of the liver and biliary sistem. 8a. ed. Oxford: Blackwell, 1971.
- Martin E, Dubost-Gordjeff A. Les seudotumoeurs et tumeurs benignes du foie de l'adulte et de l'enfant. Gastroenterol Clin Biol 1983; 7: 755.
- Welan TJ, Bauch JH, Chandor S. FNH of the liver. Ann Chir 1973; 177: 150.
- Scott LD, Katz AR, Duke JH et al. Oral contraceptive, pregnancy and FNH of the liver. JAMA 1984; 251: 1461.
- Michotey B, Lietaud R, Sastre B. L'hiperplasie nodulaire focale. Gastroenterol Clin Biol 1980; 4: 368.
- Mathieu D, Larde D, Vasile N, Roudot-Thoraval F. Etude de l'angioscanner hepatique normal et au cours des tumeurs hepatiques. Caracteristiques hemodinamiques et morphologiques. Gastroenterol Clin Biol 1983; 7: 961
- Clouse, M. Modalidades diagnósticas actuales de imagen del hígado. Clin Quir North Am 1989; 2: 240.
- Montz R, Muller–Gartner HW. Estudios de medicina nuclear en el diagnóstico diferencial de los tumores hepáticos primarios y secundarios. In: Lygidakis NJ (eds). Cáncer hepatobiliar y pancreático. Buenos Aires: Doyma, 1992: 161.
- Schild H, Kreitner KF, Thelen M et al. Fokal-Noduläre Hyperplasie der leber bei 930 patienten. Rö Fo 1987; 147 612.