



Hiperplasia nodular focal hepática. A propósito de un caso

F.J. Chicano Marín^a, A. Torroba Carón^b, M.J. Aranda García^c, J.I. Ruiz Jiménez^c
y M.A. Giménez Abadía^a

Servicios de ^aPediatría, ^bAnatomía Patológica y ^cCirugía infantil. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. El Palmar. Murcia.

(An Esp Pediatr 2000; 52: 279-280)

La hiperplasia nodular focal es una tumoración hepática benigna, de rara presentación en la infancia. Presentamos un nuevo caso, excepcional por la corta edad del paciente, y a propósito de él realizamos una revisión de la epidemiología, de los criterios diagnósticos actuales y de las opciones de tratamiento.

Palabras clave:

Hígado. Tumor benigno. Hiperplasia nodular focal. Niños.

FOCAL NODULAR HYPERPLASIA. A REPORT OF A NEW CASE

Focal nodular hyperplasia is a benign liver tumor, that is rare during childhood. We report a new case, exceptional by the short age of the patient, and by the way of this we review the epidemiology, the actual diagnosis criterion and the treatment options.

Objetivo

Presentamos un nuevo caso de hiperplasia nodular focal hepática, de rara presentación en la infancia, y a propósito de él realizamos una revisión de la epidemiología, de los criterios diagnósticos actuales y de las opciones de tratamiento.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia nodular focal (HNF) es una tumoración hepática benigna, cuya presentación es rara en la infancia. Su incidencia se estima en un 2% de los tumores pediátricos hepáticos y un 0,02% de todos los tumores a esta edad¹.

Se trata de una lesión bien circunscrita, generalmente única, no encapsulada, constituida por tejido hepático hiperplásico, con una cicatriz central y septos radiados, que la dividen en nódulos y que normalmente se localiza a nivel subcapsular². Su etiología y evolución natural no son bien conocidas, si bien algunos autores la han relacionado con malformaciones vasculares arteriales³, hemangiomas⁴, drepanocitosis⁵ y anticonceptivos orales^{6,7}. Es más frecuente en el sexo femenino y se puede presentar a cualquier edad, aunque habitualmente se diagnostica entre los 2 y los 5 años⁸. Existe controversia en

torno a cuál es el tratamiento correcto, si bien en la actualidad se tiende a un tratamiento conservador, reservando la cirugía para aquellos casos que presentan síntomas^{1,2,5,6,9}.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos el caso de un lactante varón, de 7 meses, que es remitido por su pediatra por tumoración abdominal, de localización epigástrica, hallada durante una exploración rutinaria de control. Anoréxico habitual, con notable retraso ponderoestatural, desde la introducción de la lactancia artificial. No presenta otros antecedentes personales ni familiares de interés.

A la exploración física presenta un buen estado general, discreta palidez cutánea y una nutrición deficiente, con un peso inferior al percentil 3. En el abdomen se palpa una tumoración epigástrica, de 4 × 4 cm de diámetro, bien delimitada, de consistencia dura, desplazable y no dolorosa. El resto de exploración por órganos y aparatos es normal.

Los exámenes complementarios iniciales, incluyendo hemograma con fórmula leucocitaria, hitachi, glucosa, BUN, iones, VSG, proteína C reactiva, pruebas de coagulación, sedimento urinario y radiografías de tórax y abdomen, resultaron normales. El proteinograma presentaba una discreta hipogammaglobulinemia y la alfa-fetoproteína estaba ligeramente elevada, siendo la enolasa normal.

La ecografía abdominal revelaba una masa intrahepática, localizada en el lóbulo izquierdo, con una ecogenidad similar al resto del parénquima. La TAC confirmaba la existencia de una tumoración, de aspecto sólido, con vascularización irregular, localizada en lóbulo hepático izquierdo y que no infiltraba parénquima. No se apreciaban adenopatías ni otros hallazgos patológicos. Con estos datos se decidió hacer una punción, aspiración, biopsia (PAB) guiada por ultrasonidos, que evidenciaba acumulaciones de hepatocitos, sin signos de atipia o malignidad, entremezclados con material fibro-

Correspondencia: Dr. F.J. Chicano Marín. Clínica Virgen de la Vega. Román Alberca, s/n. 30008 Murcia.

Recibido en octubre de 1999.

Aceptado para su publicación en febrero de 2000.

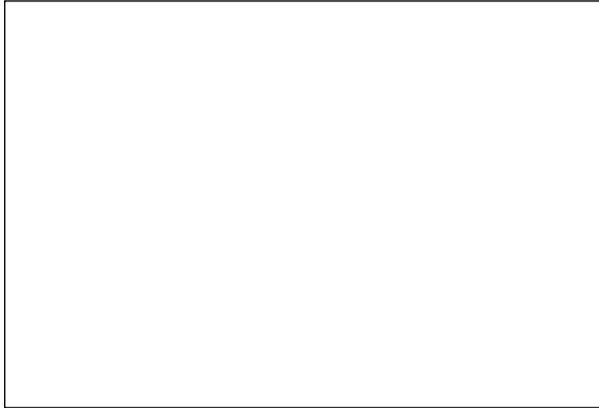


Figura 1. Biopsia hepática (tinción: hematoxilina-eosina $\times 100$). A la izquierda cicatriz central vascularizada y a la derecha parénquima hepático normal.

so denso, lo cual orientaba hacia una tumoración hepática citológicamente benigna.

Ante la incertidumbre diagnóstica, se decidió intervenir quirúrgicamente, realizándose una hemihepatectomía izquierda. La biopsia posterior informó de una formación de 5×5 cm, amarilla, cerebriforme, subdividida en nódulos por la existencia de bandas fibrosas, con una llamativa cicatriz central, estrellada, que en el estudio microscópico estaba constituida por tejido fibroso con abundantes vasos de paredes engrosadas (fig 1), estableciéndose el diagnóstico de hiperplasia nodular focal.

DISCUSIÓN

Los tumores hepáticos benignos se presentan raramente en la infancia. En su mayoría se trata de hemangiomas, adenomas, hamartomas e HNF¹⁰. El diagnóstico diferencial resulta bastante difícil, al no existir unos patrones radiológicos universalmente aceptados⁷, siendo la biopsia la que nos dará el diagnóstico definitivo.

Los pacientes con hiperplasia nodular focal suelen estar asintomáticos y la lesión se descubre de forma casual, como en nuestro caso; si bien la edad habitual de diagnóstico en la infancia es de los 2 a los 5 años, nuestro paciente tenía 7 meses cuando se le detectó la lesión. Las pruebas de función hepática son normales en la mayoría de los pacientes y la alfafetoproteína no alcanza los elevados valores que se encuentran en el carcinoma hepatocelular.

No existe ninguna prueba de imagen que, por sí sola, proporcione un diagnóstico de certeza, pero la combinación de la información obtenida por diferentes técnicas podría orientar el diagnóstico. La ecografía, la TAC y la RMN suelen evidenciar una masa intrahepática de características benignas, siendo típico, pero inusual, el hallazgo de una cicatriz central¹⁰. En la angiografía se puede encontrar una configuración hipervascular radial característica pero poco frecuente^{5,6}. La gammagrafía con

^{99m}Tc trimetil-IDA suele presentar una lesión hipercaptante, pero puede ocurrir que la captación sea normal o disminuida^{6,10}. La gammagrafía con ^{99m}Tc- sulfuro coloidal suele presentar una lesión hipocaptante^{2,7}.

Según algunos autores, se puede hacer el diagnóstico preoperatorio de HNF hasta en un 83% de los casos, mediante los hallazgos clínicos, bioquímicos y radiológicos⁶. Sin embargo, aunque la asociación de lesión hipervascular con captación normal o aumentada de radioisótopo es específica de HNF, en un estudio realizado por Kerlin et al⁷ sólo 3 de 41 pacientes diagnosticados de HNF presentaban esta asociación. Será, por tanto, necesario realizar una biopsia, para establecer el diagnóstico definitivo. Ésta se puede hacer por PAB guiada por ultrasonidos o TAC⁶, o bien mediante punción hepática intraoperatoria en cuña^{7,10}, existiendo opiniones encontradas en este sentido.

Respecto al tratamiento, parece ser que existe un acuerdo general en cuanto a, una vez establecido el diagnóstico definitivo de HNF, adoptar una actitud conservadora en aquellos casos asintomáticos, haciendo un seguimiento de los mismos y en caso de aumento del tamaño del tumor o aparición de síntomas, intervenir quirúrgicamente. En los pacientes con síntomas iniciales o en aquellos en los que existe duda diagnóstica, como en nuestro caso, estaría indicado el tratamiento quirúrgico de entrada, y si no es posible, realizar una embolización arterial^{2,6}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reymond D, Plaschkes J, Ridolfi Lüthy A, Leibundgut K, Hirt A, Wagner HP. Focal nodular hyperplasia of the liver in children. Review of follow-up and outcome. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 1590-1593.
2. Urgelles M, Huguet O, Amoros J et al. Hiperplasia nodular focal. *An Esp Pediatr* 1993; 39: 537-538.
3. Wanless IR, Mawdsley C, Adams R. On the pathogenesis of focal nodular hyperplasia of the liver. *Hepatology* 1985; 5: 1194-2000.
4. Mathieu D, Zafrani ES, Anglade MC, Dhumeaux D. Association of focal nodular hyperplasia and hepatic hemangioma. *Gastroenterology* 1989; 97: 154 -157.
5. Heaton ND, Pain J, Cowan NC, Salisbury J, Howard ER. Focal nodular hyperplasia of the liver: a link with sickle cell disease? *Arch Dis Chil* 1991; 66: 1073-1074.
6. Pain JA, Gimson AES, Williams R, Howard ER. Focal nodular hyperplasia of the liver: results of treatment and options in management. *Gut* 1991; 32: 524-527.
7. Kerlin P, Davis GL, McGill DB, Weiland LH, Adson MA, Sheedy PF. Hepatic adenoma and focal nodular hyperplasia: clinical, pathologic, and radiologic features. *Gastroenterology* 1983; 84: 994 -1002.
8. Ehren H, Hossein Mahour G, Isaacs H. Benign liver tumors in infancy and childhood. *Am J Surg* 1983; 145: 325-329.
9. Reymond D, Aebi C, Hirt A et al. Focal nodular hyperplasia of the liver in childhood. *Med Ped Oncol* 1993; 21: 283-286.
10. Nichols FC, Van Heerden JA, Weiland LH. Benign liver tumors. *Surg Clin North Am* 1989; 69: 297-314.