

Hiperplasia nodular focal del hígado

R. Carrasco Torrents, M. Castañón García-Alix, B. San Vicente Vela,
A. Montaner Brunat y L. Morales Fochs

Servicio de Cirugía Pediátrica. Unidad Integrada Hospital Clínic-Hospital de Sant Joan de Déu. Barcelona.

(An Esp Pediatr 2001; 55: 569-572)

La hiperplasia nodular focal es un tumor hepático benigno muy poco frecuente que afecta a mujeres jóvenes o de mediana edad. Se ha sugerido su asociación con el uso de anticonceptivos orales, pero este hecho no ha sido demostrado. En la mayoría de los casos la lesión es asintomática.

Se presenta el caso de un niño de 10 años de edad, que consultó por un cuadro de dolor epigástrico intermitente de varios días de evolución. La palpación abdominal mostró una tumoración dolorosa y dura localizada en el hipocóndrio izquierdo. La ecografía abdominal reveló la existencia de una masa de 85 × 45 mm situada en el lóbulo hepático izquierdo, de la cual se practicó una biopsia por punción dirigida mediante tomografía computarizada (TC). El estudio histopatológico mostró un tejido hepático con alteraciones indicativas de hiperplasia nodular focal. El paciente fue intervenido realizándose una hepatectomía izquierda. El estudio histológico definitivo confirmó el diagnóstico. La hiperplasia nodular focal del hígado en la edad pediátrica es rara y aún más en niños varones. A diferencia del adenoma, no se ha descrito la transformación maligna, por lo que los pacientes pueden ser seguidos de forma periódica mediante pruebas de imagen sin necesidad de tratamiento quirúrgico. El diagnóstico diferencial debe establecerse con otros tumores benignos como los hemangiomas y el adenoma hepatocelular. El tratamiento quirúrgico está indicado en pacientes con síntomas como dolor recurrente, colestasis por compresión o la presencia de una masa abdominal palpable, así como siempre que existan dudas en el diagnóstico diferencial, en particular con el adenoma hepático.

Palabras clave:

Hiperplasia nodular focal. Adenoma hepático. Resección hepática.

FOCAL NODULAR HYPERPLASIA OF THE LIVER

Focal nodular hyperplasia (FNH) of the liver is an uncommon benign lesion that usually occurs in young or

middle-aged women. Although it has been associated with oral contraceptive use, no evidence supports this hypothesis. Most patients with this lesion are asymptomatic.

We report the case of a 10-year-old boy with a history of transient epigastric abdominal pain over several days. Physical examination revealed a tender mass in the upper left quadrant. Abdominal ultrasonography revealed an 85 × 45 mm mass located in the left lobe of the liver. Computed tomography-guided biopsy showed histological changes consistent with FNH. Left hepatectomy was performed and the diagnosis was confirmed by histological study. FNH of the liver is extremely rare in children, especially in boys. Unlike adenoma, malignant transformation of FNH has not been described and consequently patients can be periodically followed-up with imaging tests, without need of surgery. The differential diagnosis includes other benign hepatic lesions such as hemangioma and hepatocellular adenoma. Surgical resection is indicated in symptomatic patients, usually with abdominal pain, cholestasis or palpable abdominal mass, and when the differential diagnosis, especially with hepatic adenoma, is unclear.

Key words:

Focal nodular hyperplasia. Hepatocellular adenoma. Liver resection.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia nodular focal es una lesión hepática benigna poco frecuente cuya principal característica es la presencia de una región bien delimitada de parénquima hepático hiperplásico, con una zona de fibrosis estrellada central¹. La causa es desconocida y afecta en particular a mujeres jóvenes o de mediana edad. Aunque se ha señalado su asociación con el uso de anticonceptivos orales, al igual que ocurre con el adenoma hepático, esto no ha sido demostrado². Esta neoproliferación benigna se presenta en el 8% de los casos en los 15 primeros años de vida y constituye del 2 al 7,5% de los tumores hepáticos en la infancia. La relación niños/niñas es 3/1. En la ma-

Correspondencia: Dra. R. Carrasco.

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital de Sant Joan de Déu.
Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat. Barcelona.
Correo electrónico: 28370mpr@comb.es

Recibido en septiembre de 2000.

Aceptado para su publicación en junio de 2001.



Figura 1. Ecografía hepática que muestra una masa heterogénea e hiperecogénica localizada en el lóbulo izquierdo.



Figura 2. TC en la que se aprecia que la masa localizada en el lóbulo hepático izquierdo es hiperdensa tras la administración de contraste.

yoría de los casos es asintomática, por lo que suele ser un hallazgo casual y no requiere tratamiento. La indicación quirúrgica se establece en los casos en que produzca algún tipo de síntomas o cuando existen dudas en el diagnóstico diferencial, fundamentalmente con el adenoma hepático.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se presenta el caso de un niño de 10 años de edad, sin antecedentes familiares ni patológicos de interés, que acudió a nuestro hospital por un cuadro de dolor epigástrico intenso de varios días de evolución que incluso producía dificultad en la deambulación. No presentaba pérdida de peso, fiebre ni otros síntomas asociados. La exploración física en el momento del ingreso mostró un estado general conservado, con buena coloración de piel y mucosas. En la palpación abdominal destacaba la pre-

sencia de una tumoración localizada en el hipocondrio izquierdo, dolorosa y de consistencia dura. Las radiografías de tórax y abdomen fueron normales. Se practicó una ecografía abdominal que mostró la existencia de una masa heterogénea e hiperecogénica de 85 × 45 mm de diámetro situada en el lóbulo hepático izquierdo (fig. 1). El resto de las pruebas realizadas, entre las que se incluyeron un hemograma, pruebas de función hepática, determinación de alfafetoproteína en plasma y un mielograma, fueron normales.

Con el fin de obtener el diagnóstico, se realizó una punción-aspiración de la tumoración con aguja fina dirigida mediante tomografía computarizada (TC) (fig. 2). El estudio histopatológico mostró alteraciones indicativas, aunque no definitivas, de hiperplasia nodular focal. Debido a la sintomatología persistente que presentaba el paciente y a las dudas diagnósticas se indicó la resección quirúrgica de la tumoración. Se realizó un estudio angiográfico del tronco celíaco y arteria mesentérica superior 48 h antes de la operación que mostró que la lesión estaba muy vascularizada, por lo que se practicó embolización de la misma para facilitar la resección (fig. 3A y B). La intervención quirúrgica consistió en una hepatectomía izquierda y colecistectomía, practicada esta última por la presencia de barro biliar. El estudio histológico definitivo confirmó el diagnóstico inicial de hiperplasia nodular focal del hígado, con una estructura bien definida consistente en grandes tractos fibrosos que contenían elementos vasculares y conductos biliares. En la actualidad el paciente permanece asintomático 1 año después de la operación.

DISCUSIÓN

La hiperplasia nodular focal es una rara lesión hepática benigna originada por una proliferación excesiva de hepatocitos normales y que afecta especialmente a mujeres jóvenes. Su asociación con el uso de anticonceptivos orales no se ha demostrado, al contrario que en el caso del adenoma hepático². Algunos autores han sugerido, sin embargo, que el tratamiento hormonal puede modificar la evolución de la lesión, y la complicación más frecuente es la hemorragia. Es excepcional en la edad pediátrica y aún más en varones¹. En ocasiones se manifiesta en forma de múltiples nódulos en ambos lóbulos hepáticos³. En la gran mayoría de los casos es asintomática y rara vez produce dolor abdominal recurrente⁴ o colestasis por compresión de la vía biliar. Se ha descrito un caso de policitemia secundaria a hiperplasia nodular focal productora de eritropoyetina⁵.

El diagnóstico diferencial puede ser difícil e incluye otros tumores hepáticos benignos como el hemangioma o el adenoma hepatocelular⁶. Es muy importante conseguir el diagnóstico preciso puesto que el plan de actuación frente a estas lesiones benignas del hígado puede variar desde la simple observación hasta el tratamiento

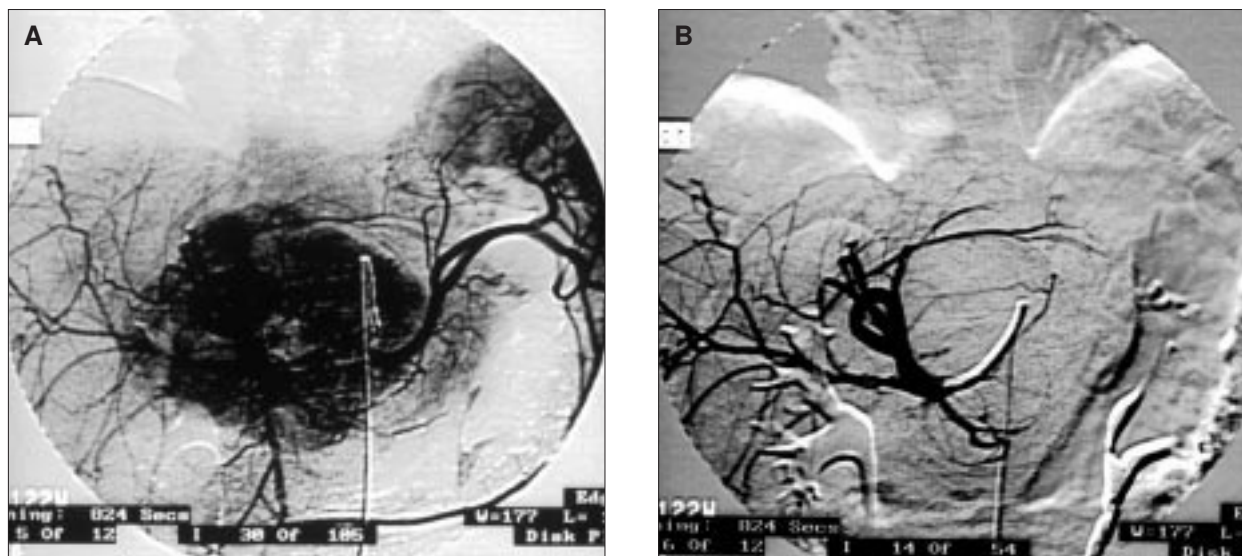


Figura 3. Arteriografía selectiva que muestra la presencia de una gran tumoración hipervascularizada en el lóbulo hepático izquierdo, antes (A) y después (B) de la embolización.

quirúrgico. En pacientes con un adenoma hepatocelular se ha recomendado la resección quirúrgica debido al riesgo de rotura y de transformación maligna⁷. Por el contrario, en pacientes asintomáticos con un hemangioma o una hiperplasia nodular focal es correcto adoptar una actitud más conservadora y seguir la evolución de las lesiones^{1,8}. El empleo de pruebas de imagen con una elevada sensibilidad y especificidad como la ecografía⁹, la TC helicoidal¹⁰ o la resonancia magnética (RM)¹¹ permiten establecer el diagnóstico correcto y realizar el seguimiento adecuado. La ecografía con Doppler revela habitualmente una tumoración con áreas periféricas hipervascularizadas. Los hallazgos característicos observados en la TC incluyen una masa homogénea hipervascularizada en la fase arterial, con o sin refuerzo de arterias periféricas o septales, y una cicatriz central que muestra una disminución de la densidad en las fases arterial y portal y un incremento tardío¹⁰. Mediante RM también es posible detectar la cicatriz central en un elevado porcentaje de casos. Sin embargo, la hiperplasia nodular focal en niños muestra un amplio espectro de hallazgos radiológicos y no siempre se observa la característica imagen de cicatriz central⁹. Recientemente se ha descrito el uso de la escintigrafía con neoglucoalbúmina marcada con tecnecio 99, la cual se une de forma selectiva a un receptor de los hepatocitos¹². En aquellos pacientes en los que no es posible descartar una neoplasia maligna debe practicarse biopsia percutánea.

No se ha descrito la transformación maligna de este proceso, por lo que el tratamiento quirúrgico está indicado sólo en los pacientes con síntomas, en general debidos a la ocupación de espacio, así como siempre que existan dudas en el diagnóstico diferencial. El riesgo quirúrgico en pacientes jóvenes con parénquima hepático

normal es, en opinión de algunos autores, menor que el de un diagnóstico equivocado⁷. En el caso que se ha presentado, se decidió practicar una hepatectomía izquierda ante la persistencia del dolor abdominal y el resultado no concluyente del estudio histológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reymond D, Plaschkes J, Luthy AR, 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. Mathieu D, Kobeiter H, Cherqui D, Rahmouni A, Dhumeaux D. Oral contraceptive intake in women with focal nodular hyperplasia of the liver. *Lancet* 1998; 352: 1679-1680.
3. Kaji K, Kaneko S, Matsushita E, Kobayashi K, Matsui O, Nakamura Y. A case of progressive multiple focal nodular hyperplasia with alteration of imaging studies. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 2568-2572.
4. Mancini S, Inserra A, Fierimonte V, Spaini A, Iacovoni R, Boglino C. Recurrent abdominal pain caused by nodular focal hyperplasia of the liver. A case report. *Minerva Pediatr* 1998; 50: 473-477.
5. Sandler A, Rivlin L, Filler R, Freedman M, Ky A. Polycythemia secondary to focal nodular hyperplasia. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1386-1387.
6. Stocker JT. An approach to handling pediatric liver tumors. *Am J Clin Pathol* 1998; 109: 67-72.
7. Mentha G, Rubbia-Brandt L, Howarth N, Majno P, Morel P, Terrier F. Management of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma. *Swiss Surg* 1999; 5: 122-125.
8. Weiman R, Maschek H, Tusch G, Pichlmayr R. Benign liver tumors: differential diagnosis and indications for surgery. *W J Surg* 1997; 21: 983-990.

9. Cheon JE, Kim WS, Kim IO, Jang JJ, Seo JK, Yeon KM. Radiological features of focal nodular hyperplasia of the liver in children. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 878-883.
10. Chul SC, Freeny PC. Triphasic helical CT of hepatic focal nodular hyperplasia: incidence of atypical findings. *Am J Rheumatol* 1998; 170: 391-395.
11. Vilgrain V, Flejou JF, Arrive L. Focal nodular hyperplasia of the liver: MR imaging and pathologic correlation in 37 patients. *Radiology* 1992; 139: 1099-1106.
12. Kurtar M, Pidlich J, Eibenberger K, Angelberger P, Virgolini I. Distinction between hepatic focal nodular hyperplasia and malignant liver lesions using technetium-99m-galactosyl-neoglycoalbumin. *J Nucl Med* 1997; 38: 1912-1915.