



CIRUGÍA ESPAÑOLA

www.elsevier.es/cirugia



Carta científica

Hamartoma biliar multiquístico intrahepático: presentación de un caso clínico



Intrahepatic multicystic biliary hamartoma: Presentation of a case report

Las malformaciones de la placa ductal son anomalías embrionarias de los conductos biliares intrahepáticos que provocan varios tipos de enfermedades hepáticas congénitas como los microhamartomas hepáticos, la enfermedad de Caroli y el hamartoma mesenquimal. El hamartoma biliar multiquístico (HBMQ), de reciente diagnóstico, es una lesión nodular hamartomatosa infrecuente que se manifiesta en adultos. Su origen es desconocido, pero se cree que también deriva de una malformación de la placa ductal¹⁻⁶. Aunque con el nombre de HBMQ fue descrito por primera vez en 2006³, anteriormente, en 2005, Kobayashi et al.² describieron un tipo

de lesión nodular hamartomatosa hepática de similares características.

A continuación, describimos un caso de HBMQ e incluimos una revisión de la literatura. Se trata del décimo caso descrito en la literatura médica y el primer caso descrito en España (tabla 1).

Mujer de 60 años que consultó en Urgencias por fiebre vespertina y molestias abdominales en hipocondrio derecho. Se le realizó una ecografía abdominal en la que se evidenció una masa con estructura heterogénea situada en lóbulo hepático derecho de 6 cm. Se le realiza analítica en la que

Tabla 1 – Características clinicopatológicas de los casos descritos de HBMQ en la literatura

Caso n.º	Año de publicación	Autor	Edad (años) /sexo	Localización	Medida (cm)	Clínica	Tratamiento
1	2005	Kobayashi et al.	30/M	Seg. VI	3,6	Incidental	Resección parcial
2	2006	Zen et al.	59/M	Seg. IV	4,2	Dolor abdominal	Hepatectomía izquierda
3	2006	Zen et al.	70/F	Seg. III	1,8	Elevación de transaminasas, aumento de AFP	Segmentectomía
4	2006	Zen et al.	69/F	Seg. III	2,8	Elevación de transaminasas	Segmentectomía
5	2008	Kai et al.	55/M	Seg. VI	5	Incidental	Resección parcial
6	2010	Ryu et al.	45/M	Seg. VII	2,0-3,5 (casos 6 al 8)	Incidental	Resección parcial
7	2010	Ryu et al.	58/M	Seg. III	-	Incidental	Resección parcial
8	2010	Ryu et al.	55/F	Seg. VI-VII	-	Incidental	Resección parcial
9	2012	Song et al.	52/M	Seg. III	2,7	Molestias abdominales	Resección parcial
Caso actual			60/F	Seg. VI	5	Fiebre y molestias abdominales	Resección parcial

F: femenino; M: masculino; Seg.: segmento.

Edad media = 55 años (rango 30-70 años).

Relación hombre: mujer = 6: 4.

Tamaño medio $\bar{x}$ = 3,6 $\pm$ 1,1 cm.

Localización más frecuente: segmentos III y VI.

los enzimas hepáticos, la coagulación y los marcadores tumorales (CEA 1.3, AFP 8) son normales, excepto los niveles de Ca 19.9 que se encuentran levemente elevados (69 UI/ml). La serología es negativa para VHC, VHB y VIH. En la TC con contraste (fig. 1 A-B) se aprecia una masa hipodensa heterogénea en segmento VI hepático de 5 cm y LOE milimétricas bilobares. La colangio-RM (fig. 1 C) muestra los mismos hallazgos. En la PET-TC, la masa y las pequeñas lesiones bilobares no tienen incremento metabólico. Se solicita biopsia con aguja gruesa de la lesión, observando en el examen histológico una muestra compuesta por hepatocitos y bandas de epitelio biliar sin características de malignidad junto a abundante pigmento biliar extracitoplasmático.

Se interviene quirúrgicamente, hallando tumoración en segmento VI hepático de 5 cm, blanquecina, en superficie. Se realiza biopsia intraoperatoria del tumor que es

sólido-quístico, siendo la histología sugestiva de hamartoma biliar. Se realiza tumorectomía de la lesión con márgenes de resección mayores de 1 cm. En el examen definitivo de Anatomía Patológica de la pieza quirúrgica (fig. 1 D-F) se aprecia macroscópicamente que la lesión es multiquistica, que corresponde a estructuras ductales dilatadas en forma de «panal de abejas», con estroma y parénquima hepático interpuesto y, a nivel microscópico, está formada por ductos de características benignas, dilatados y con material de tipo biliar en su interior, con glándulas periductales y estroma fibrohialino con inflamación leve crónica inespecífica con positividad del epitelio ductal y glandular para CK7 y CK19, y negatividad para Muc2, Muc5Ac y Muc6, compatible con HBMQ. La paciente presenta un postoperatorio favorable y actualmente se encuentra libre de enfermedad.

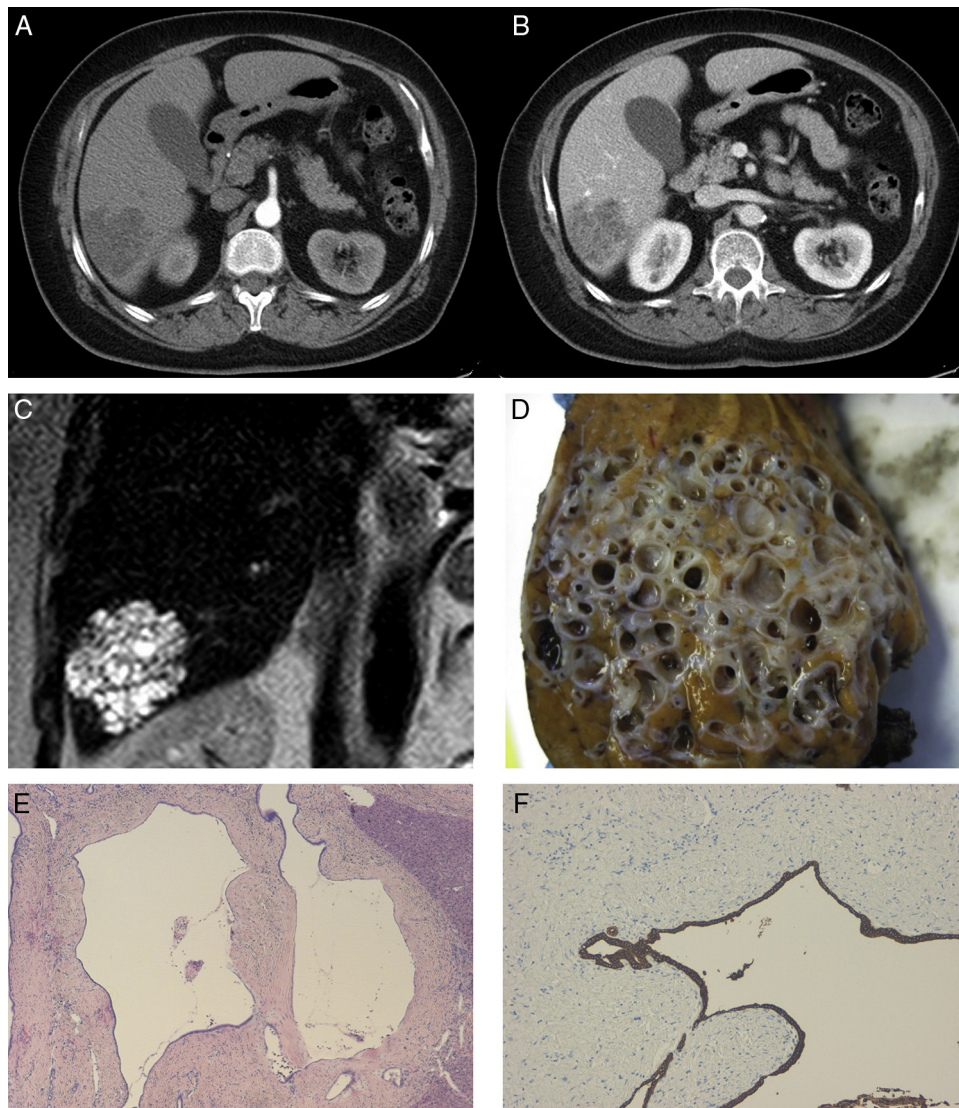


Figura 1 – A) TC abdominal, fase arterial. B) TC abdominal, fase portal. Imagen hipodensa en segmento VI hepático, con discreta captación de contraste intratumoral a modo de septos en fase portal. C) RM, imagen en T2 en la que se aprecia el tumor, hiperintenso en el segmento VI. D) Imagen macroscópica de la lesión. Típica imagen en «panal de abejas», se trata de una lesión multiquistica con parénquima hepático interpuesto. E) Imagen microscópica (4 x) donde se aprecian estructuras ductales dilatadas con fibrosis e inflamación crónica periductal. F) Imagen microscópica, tinción inmunohistoquímica positiva para CK7 y CK19.

El HBMQ es una lesión hepática benigna poco frecuente y solo se han publicado 9 casos en la literatura. Las características clinicopatológicas de estos casos, incluido el presente, se resumen en la [tabla 1](#).

Con respecto al diagnóstico por imagen, la ecografía abdominal revela una lesión formada por múltiples pequeñas masas hipoeoicas con septos hiperecogénicos en su interior. En la TC con contraste se observa una masa hipodensa con múltiples septos internos que se realzan con el contraste. En la RM en secuencia T1, se aprecian hallazgos similares a la ecografía y la TC, mientras que en T2, el HBMQ es un conglomerado de pequeños nódulos quísticos hiperintensos^{3,5,6}.

Histológicamente, a nivel macroscópico, es un tumor bien delimitado, sólido-multiquistico, que asemeja a un «panal de abejas»²⁻⁶ y que se caracteriza por: 1) localización subcapsular cercana al ligamento falciforme, siendo más frecuente en el segmento III, aunque se puede encontrar en zonas periféricas del lóbulo hepático derecho, más frecuentemente en el segmento VI^{2,5}, y también, se han descrito casos de localización intrahepática⁴; 2) protruye del hígado; 3) está compuesto de estructuras ductales, glándulas periductales y tejido conectivo fibroso, que puede incluir hepatocitos; 4) contiene material similar a bilis dentro de los ductos, con grado variable de inflamación xantologranulomatosa perimaterial biliar, que puede alcanzar el estroma y, finalmente, 5) expresan citocinas propias del epitelio biliar (CK7 y CK19), con negatividad para Muc2 y Muc5 y Muc 6²⁻⁶.

El diagnóstico diferencial se debe realizar fundamentalmente con el hamartoma mesenquimal, el quiste ciliado del intestino anterior y el cistoadenoma/cistoadenocarcinoma biliar. El hamartoma mesenquimal es una lesión única formada por ductos similares al HBMQ, pero se caracteriza por presentarse mayoritariamente en niños, e histológicamente, por un mesénquima laxo, conductos biliares distorsionados y cordones hepatocitarios^{3,6}. El quiste ciliado del intestino anterior se localiza frecuentemente alrededor del ligamento falciforme y cercano a la cápsula hepática, pero histológicamente presenta una pared quística con un epitelio columnar ciliado pseudoestratificado^{5,6}. Por último, es característico del cistoadenoma biliar la presencia de estroma similar al ovárico.

El tratamiento consiste en la tumorectomía con márgenes libres, aunque se han realizado segmentectomías y hepatectomías mayores por sospecha preoperatoria de tumor maligno

(sobre todo colangiocarcinoma, como ocurrió en nuestro caso) o por el tamaño/localización del tumor³.

Conflicto de intereses

Se declara que no existe ningún conflicto de interés.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shin YM. Biliary hamartoma presented as a single mass. *Korean J Hepatol*. 2011;17:331-4.
2. Kobayashi A, Takahashi S, Hasebe T, Konishi M, Nakagohri T, Gotohda N, et al. Solitary bile duct hamartoma of the liver. *Scand J Gastroenterol*. 2005;40:1378-81.
3. Zen Y, Terahata S, Miyayama S, Mitsui T, Takehara A, Miura S, et al. Multicystic biliary hamartoma: A hitherto undescribed lesion. *Hum Pathol*. 2006;37:339-44.
4. Kai K, Takahashi T, Miyoshi A, Yasui T, Tokunaga O, Miyazaki K. Intrahepatic multicystic biliary hamartoma: Report of a case. *Hepatol Res*. 2008;38:629-34.
5. Ryu Y, Matsui O, Zen Y, Ueda K, Abo H, Nakanuma Y, et al. Multicystic biliary hamartoma: Imaging findings in four cases. *Abdom Imaging*. 2010;35:543-7.
6. Song JS, Noh SJ, Cho BH, Moon WS. Multicystic biliary hamartoma of the liver. *Korean J Pathol*. 2013;47:275-8.

María Jezabel Fernández-Carrión*, Ricardo Robles Campos, Asunción López Conesa, Roberto Brusadín y Pascual Parrilla Paricio

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mjezabel.fdez.carrion@gmail.com
(M.J. Fernández Carrión).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2014.02.015>

0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.