



P-235 - ROTURA DE UNA NEOPLASIA QUÍSTICA MUCINOSA HEPÁTICA. UNA ENTIDAD CLÍNICA EXCEPCIONAL

Viñas Martínez, Tamara¹; Gómez, Ismael¹; Giner, Gema²; Villodre, Celia¹; Alcázar, Cándido¹; Franci, Mariano¹; Melgar, Paola¹; Ramia Ángel, Jose Manuel¹

¹Hospital General Universitario Doctor Balmis, Alicante; ²Hospital Universitario del Vinalopó, Alicante.

Resumen

Introducción: Los tumores hepáticos productores de mucina fueron divididos por la OMS en 2010 en 2 grupos: las neoplasias quísticas mucinosas hepáticas (NQMH) y las neoplasias papilares intraductales biliares (NPIB). La diferencia, es que las NQMH presentan estroma ovárico y ausencia de comunicación con el árbol biliar. Las NQMH eran anteriormente conocidas como cistoadenomas o cistoadenocarcinomas biliares. Presentamos el caso de una mujer de 46 años con cistoadenocarcinomucosa hepático roto en nuestro centro y revisión de la literatura.

Caso clínico: Mujer de 46 años, sin AP de interés, remitida a nuestro centro en agosto de 2024 por dispepsia, plenitud y dolor abdominal, con hallazgos en TAC de lesión de $20,8 \times 14,3 \times 21,5$ cm con formaciones sólido-quísticas con septos y calcificaciones periféricas. La serología de hidatidosis fue negativa. A los cuatro días de la visita inicial, acude a urgencias por dolor abdominal y defensa generalizada. Analítica PCR: 0,47 mg/dl (0-1); ALT: 52 U/l (0-49) y GGT: 131 U/l (5-55). TAC abdominal: líquido libre intraabdominal. Se realizó laparotomía subcostal, hallando 2.200 cc de líquido turbio. La lesión presentaba una zona necrótica de por la cual drenaba líquido intraquístico. Se realizó quistectomía total y colecistectomía. El posoperatorio transcurrió sin complicaciones excepto transfusión de concentrado de hematíes (Clavien-Dindo II) y es dada de alta en el 6.^º día posoperatorio. La AP mostró una lesión de $14,5 \times 14 \times 10$ cm de superficie irregular, mamelonada con áreas sólido-quísticas con contenido mucinoso. El diagnóstico histológico fue NQMH maligno con componente sólido infiltrante. La IHQ fue positiva para receptores hormonales, negativo para PAX8 y focalmente para CD10. En RMN a los 2 meses, se observaron 2 lesiones en segmento VIII a 5 cm del tumor inicial. Se realizó PET/TC con captación sugestiva de malignidad, y se decidió QT adyuvante. Tras 5 ciclos de QT, y después de un control radiológico se decidió intervención quirúrgica realizándose hepatectomía derecha reglada. En el posoperatorio la paciente presentó fuga biliar tratada mediante drenaje percutáneo y colocación de prótesis de forma endoscópica (Clavien Dindo IIIa). AP: adenocarcinoma infiltrante diferenciado con margen de resección libre.



Figura 1- A) TAC inicial: componente sólido intraquístico (flecha); **B)** TAC rotura: líquido libre intraabdominal (flecha); **C:** pieza quirúrgica

Discusión: Las NQMH son neoplasias extraordinariamente infrecuentes. Suelen diagnosticarse en las mujeres de mediana edad (90%). Su etiología no está clara. La mayor incidencia en las mujeres sugiere una influencia hormonal. Son lesiones habitualmente asintomáticas. En TC y RMN, suelen ser lesiones únicas, grandes, uni o multiloculares (90%), más frecuentemente localizadas en el lóbulo izquierdo y pueden contener septos y una cápsula fibrótica externa con calcificaciones. El tratamiento de NQMH es su escisión completa, mediante resección hepática o enucleación con márgenes libres. La resección radical, el grado de invasión y el sexo femenino parecen relacionarse con una mejor supervivencia. No hay recomendaciones basadas en la evidencia sobre el uso de quimioterapia en estos pacientes.