

Adenomatosis hepática como causa excepcional de un hemoperitoneo espontáneo en el varón

Manuel Ruiz-López, Alfonso Navarro, María Jesús Castro, José Aranda, Santiago Mera, Antonio Cabello, César Pablo Ramírez y Agustín de la Fuente

Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Regional Carlos Haya. Málaga. España.

Resumen

Los adenomas hepatocelulares son tumores muy infrecuentes, benignos y se describen como lesiones solitarias. Se han asociado al uso de anabolizantes, anticonceptivos orales y a las enfermedades causadas por la acumulación de glucosa.

La adenomatosis hepática se considera una entidad distinta del adenoma hepatocelular, caracterizada por la presencia de lesiones múltiples y por no tener relación con los factores hormonales y metabólicos antes descritos.

El propósito de nuestro trabajo es describir el caso de un varón de 25 años, sin historia previa de uso de anabolizantes, que ingresa en el hospital por presentar un dolor abdominal agudo debido a la rotura espontánea de un adenoma hepático.

El paciente requirió cirugía urgente, y se realizó una hepatectomía derecha y una resección de otro nódulo presente en el segmento II. El examen histológico (mostró 5 nódulos) posibilitó el diagnóstico de adenomatosis hepática.

Revisamos la bibliografía para documentarnos sobre los casos de varones (11 casos descritos) con adenomatosis hepática, su presentación clínica y su tratamiento.

Palabras clave: Adenomatosis hepática. Adenoma hepatocelular. Revisión.

HEPATIC ADENOMATOSIS AS AN EXCEPTIONAL CAUSE OF SPONTANEOUS HEMOPERITONEUM IN A MALE

Hepatocellular adenomas are highly infrequent, benign, solitary tumors. They have been associated with anabolic steroids, oral contraceptive agents and glycogen storage diseases.

Liver adenomatosis is considered a distinct entity from hepatocellular adenoma and is characterized by the presence of multiple lesions and by its lack of relationship with the above-mentioned hormonal and metabolic factors.

We describe the case of a 25-year-old man, with no history of anabolic steroid use, who was admitted to hospital for acute abdominal pain due to spontaneous rupture of a hepatic adenoma.

The patient underwent emergency surgery with right hepatectomy and resection of another nodule in segment II. Histological diagnosis was liver adenomatosis (showing five nodules).

We review the literature of all males (11 cases described) with liver adenomatosis, describing the clinical presentation and treatment.

Key words: Liver adenomatosis. Hepatocellular adenoma. Review.

Introducción

Los adenomas hepatocelulares son tumores hepáticos benignos, poco frecuentes, y habitualmente son lesiones únicas. Suelen observarse en pacientes que toman anti-

ceptivos orales, esteroides anabolizantes o en enfermedades causadas por la acumulación de glucógeno (EAG).

La adenomatosis hepática se distingue del adenoma aislado por la presencia de múltiples lesiones (más de 10 según Flejou¹; 4 o más según Ribeiro²), y no se relacionan con ninguno de los factores hormonales o metabólicos antes descritos. Suele presentarse en hígados sanos, no hay predilección por el sexo y el diagnóstico suele ser casual o secundario a una complicación. La confirmación diagnóstica es siempre histológica.

Correspondencia: Dr. M. Ruiz López.
Tejares, 16, 1.º 29011 Málaga. España.
Correo electrónico: man.rui@terra.es

Manuscrito recibido el 19-5-2003 y aceptado el 21-10-2003.



Fig. 1. TC abdominal, que muestra la presencia de lesiones hipoa-tenuadas en el lóbulo derecho y en el segmento II. Imagen de li-quido libre (hemoperitoneo) perihepático y periesplénico.

El tratamiento idóneo no está claro, las posibilidades que se barajan son las siguientes: el seguimiento, la re-sección, la embolización o el trasplante hepático.

Presentamos el caso de un varón joven que se inició como abdomen agudo por rotura hepática espontánea en relación con un cuadro de adenomatosis hepática.

Caso clínico

Varón de 25 años, sin antecedentes de interés, que presenta un dolor abdominal epigástrico de inicio brusco irradiado al hombro derecho. En la exploración inicial, el paciente se encuentra sudoroso, con palidez mucocutánea, taquicardia e hipotensión, y presenta un abdomen doloroso a la palpación con signos de peritonismo generalizados.

Análiticamente, no se registran alteraciones significativas, salvo una discreta leucocitosis ($11,7 \times 10^9/l$), sin afección de las series eritroide ni de los tiempos de coagulación.

La tomografía computarizada (TC) abdominal evidencia dos lesiones ocupantes de espacio en los segmentos VII y VIII (fig. 1), hipoa-tenuadas en todas las fases vasculares, redondeadas y con desplazamiento de estructuras vasculares adyacentes, así como una tercera lesión de menor tamaño en el segmento II con captación periférica de contraste. Además, un hematoma subcapsular hepático, que desplaza al parén-quima, y un notable hemoperitoneo.

Ante los hallazgos clínicos y radiológicos, se decide realizar una in-tervención quirúrgica urgente, en la que se encuentra un importante he-moperitoneo (1,5 l), así como una tumoración hepática en los segmen-

tos VII y VIII, que desciende ocupando parte de los segmentos V y VI, rota y con hemorragia activa, cuya parte alta engloba la vena suprahe-pática derecha; además, se visualiza otra lesión en el segmento II de unos 3 cm de diámetro. Se realiza una hepatectomía derecha reglada y la resección de la lesión del segmento II.

La anatomía patológica informa de la existencia de un fragmento de parénquima hepático al que abre una cavidad ($7 \times 4 \times 3$ cm) de pare-des anfractuadas y hemorrágicas; el resto del parénquima contiene 3 nódulos entre 0,3 y 1 cm; el segundo fragmento incluía otro nódulo de bordes bien delimitados ($3 \times 2,2 \times 2$ cm). Se estableció el diagnóstico histológico de adenomatosis hepática.

La evolución postoperatoria fue satisfactoria, y el paciente se en-cuentra actualmente asintomático.

Discusión

Los adenomas hepatocelulares son lesiones benignas y poco frecuentes, que habitualmente se describen como lesiones aisladas. Suelen observarse en pacientes que toman anticonceptivos orales, esteroides anabolizantes o en EAG, y son más prevalentes en mujeres.

La adenomatosis hepática se distingue del adenoma hepático aislado por la presencia de múltiples lesiones y no tener relación con los factores hormonales y metabóli-cos anteriormente comentados. Fue descrito por primera vez por Flejou¹, en 1985, que estableció arbitrariamente el número de las lesiones adenomatosas que debían ha-llarse para diagnosticar esta entidad en 10. Suele pre-sentarse en hígados sanos, y analíticamente es frecuen-te encontrar una elevación de las enzimas hepáticas de colestasis (fosfatasa alcalina y γ -glutamyltransferasa) en función del volumen que ocupen los tumores. Posteriormente, Ribeiro et al² señalan la arbitrariedad del corte, y defienden que los pacientes con menos de 10 le-siones iniciales pueden desarrollar posteriormente nue-vos adenomas, por lo que deben ser considerados como adenomatosis los pacientes con 4 o más lesiones³.

La etiología es desconocida. Una de las teorías del ori-gen de los adenomas tiene que ver con las alteraciones congénitas o adquiridas de los vasos hepáticos. Otros in-vestigadores destacan la coexistencia con tumores vas-culares, la ausencia de la vena porta o su oclusión, o *shunts* venosos hepáticos⁴. También se ha comunicado la transmisión autosómica al haberse descrito 4 casos de esta entidad en una misma familia⁵.

La confirmación diagnóstica es histológica. Los adeno-mas son, típicamente, bien delimitados y pueden tener una cápsula parcial o total. Microscópicamente, están for-

TABLA 1. Datos de los 11 casos recogidos de varones con adenomatosis en la bibliografía

Autor	Edad (años)	Clínica	Hemorragia	Tratamiento
Monges et al ⁹ , 1963	56	Dolor, hepatomegalia	No	Hepatectomía izquierda
Caquet et al ¹⁰ , 1976	44	Dolor abdominal	No	Ligadura arteria hepática
Flejou et al ¹ , 1985	31	Dolor, hepatomegalia	No	Lobectomía izquierda
	13	Dolor abdominal	Intraperitoneal	Resección
	75	Dolor, prurito, hepatomegalia	No	Resección
Leese et al ⁸ , 1988	16	Trasformación maligna	No	Trasplante hepático
Choi et al ¹¹ , 1991	25	Dolor abdominal	ND	ND
Khan et al ¹² , 1992	30	Dolor abdominal	Intraperitoneal	Lobectomía izquierda
Kawakatsu et al ¹³ , 1994	13	Dolor abdominal, ictericia	Intratumoral	Resección en cuña
Grazioli et al ⁴ , 2000	36	Asintomático	No	Trasplante hepático
Chiche et al ⁵ , 2000	14	Asintomático	No	Biopsia por laparotomía

ND: no disponible.

mados por hepatocitos ordenados en cordones sin conductos biliares ni fibrosis; es frecuente un aumento de la esteatosis y numerosos sinusoides dilatados⁶.

La mayoría de los enfermos se diagnostican casualmente.

La complicación más frecuente es la hemorragia intraperitoneal o intratumoral (62,5%)²; esta última causa secundariamente la rotura del tumor y un dolor abdominal, además del hemoperitoneo; la mortalidad de esta complicación es del 6%⁷, y el riesgo de hemorragia está en relación con el tamaño de la lesión². Otra complicación posible es la degeneración maligna que, aunque rara, es más frecuente en pacientes con antecedentes de EAG y en ingesta de anabolizantes.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el carcinoma hepatocelular multifocal y con la enfermedad metastásica.

No hay suficientes datos publicados para elegir un tratamiento correcto. Las opciones terapéuticas pueden abarcar desde el tratamiento conservador basado en el seguimiento clínico, a la resección aislada de lesiones (se recomienda si es igual o mayor de 5 cm o si hay síntomas)², las resecciones hepáticas mayores o la embolización arterial, hasta el trasplante hepático del que se describen pocos casos^{4,8}. El trasplante debe reservarse para los síntomas progresivos tras la resección parcial, o cuando se sospeche una malignización⁴.

En la bibliografía revisada hemos encontrado 11 casos de varones con adenomatosis, según los criterios de Ribeiro et al. En 8 de los casos, al igual que en el nuestro, la presentación fue un abdomen agudo (tabla 1).

En el caso presentado, y tras 10 meses de seguimiento, el paciente permanece asintomático. No obstante, la

vigilancia debe ser exhaustiva, a fin de detectar nuevas lesiones en el parénquima hepático remanente.

Bibliografía

1. Flejou JF, Barge J, Menu Y, Degott C, Bismuth H, Potet F, et al. Liver adenomatosis: an entity distinct from liver adenoma? *Gastroenterology* 1985;89:1132-8.
2. Ribeiro A, Burgart LJ, Nagorney DM, Gores GJ. Management of liver adenomatosis: results with a conservative surgical approach. *Liver Transplant Surg* 1998;4:388-98.
3. Nagorney DM. Benign hepatic tumors: focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma. *World J Surg* 1995;19:13-8.
4. Grazioli L, Federle MP, Ichikawa T, Balzano E, Nalesnik M, Madariaga J. Liver adenomatosis: clinical, histopathologic and imaging findings in 15 patients. *Radiology* 2000;216:395-402.
5. Chiche L, Dao T, Salamé E, Galais MP, Bouvard N, Schmutz G, et al. Liver adenomatosis: reappraisal, diagnosis, and surgical management. Eight new cases and review of the literature. *Ann Surg* 2000;231:74-81.
6. Jenkins RL, Johnson LB, Lewis D. Surgical approach to benign liver tumors. *Semin Liver Dis* 1994;14:178-89.
7. Arsenault TM, Johnson CD, Gorman B, Burgart LJ. Hepatic adenomatosis. *Mayo Clin Proc* 1996;71:478-80.
8. Leese T, Farges O, Bismuth H. Liver cell adenomas. *Ann Surg* 1988;208:558-64.
9. Monges H, Payan H, Legré M, Vignoli R. Considerations sur un cas d'adenome benin du foie a forme multinodulaire. *Arch Mal Appar Dig* 1963;52:725-37.
10. Caquet R, Guillausseau PJ, Louvel A, D'Izarn JJ, Laroche CI, Leger L. Polyadenomatose hepatique: Un nouveau cas. *Nouv Presse Med* 1976; 5:1474-6.
11. Choi BI, Han JK, Kim SH, Han MC. MR findings in liver adenomatosis. *Gastrointest Radiol* 1991;16:234-6.
12. Khan SS, Fink M, King S. Case report: liver adenomatosis presenting as multiple calcified masses. *Clin Radiol* 1992;45:206-7.
13. Kawakatsu M, Vilgrain V, Bolghiti J, Flejou JF, Nahum H. Association of multiple liver cell adenomas with spontaneous intrahepatic portohepatic shunt. *Abdom Imaging* 1994;19:438-40.