

Cartas científicas

Adenomatosis hepática: una enfermedad de tratamiento controvertido



Hepatic adenomatosis: A disease with controversial treatment

La adenomatosis hepática es una enfermedad rara definida por la presencia de múltiples lesiones sobre un parénquima hepático normal. Descrita por primera vez por Flejou, en 1985, se estableció arbitrariamente en 10 el número de lesiones adenomatosas para diagnosticar esta entidad¹; posteriormente, Ribeiro consideró suficiente la presencia de 4 o más lesiones².

Presentamos un nuevo caso de adenomatosis hepática en un varón joven, con historia previa de toma de anabolizantes esteroideos, que ingresa en el hospital por presentar cuadro de dolor abdominal agudo secundario a hemorragia intratumoral.

Aunque la adenomatosis hepática es de etiología incierta, se ha asociado a malformaciones o anomalías vasculares, como la hiperplasia nodular focal, la ausencia de vena porta o shunts venosos hepáticos. También se ha notificado la transmisión autosómica al haberse descrito 4 casos de esta entidad en una misma familia³. Inicialmente se comunicó una distribución igual en ambos性s, aunque publicaciones recientes muestran un claro predominio femenino, relacionándola con la esteatosis hepática y las enfermedades por depósito de glucógeno. Sin embargo, la asociación con el uso de anticonceptivos orales y esteroideos androgénicos es incierta³⁻⁵. Se presenta en un 10-24% de los pacientes con adenoma hepático.

Se han descrito 2 formas de adenomatosis hepática. La forma masiva, como la que presentaba nuestro paciente, con gran hepatomegalia, deformación del contorno hepático por grandes nódulos tumorales cuyo tamaño oscila entre 2 y 10 cm de diámetro, que pueden progresar rápidamente. El otro tipo es la multifocal, con un hígado de tamaño normal que no se deforma, predominando uno o 2 adenomas sobre las lesiones más pequeñas, con un curso clínico aparentemente menos agresivo⁴.

Generalmente asienta sobre hígado sano; los pacientes suelen estar asintomáticos, siendo las analíticas hepáticas normales, aunque en ocasiones se detecta una elevación de las enzimas hepáticas de colestasis (fosfatasa alcalina y gammaglutamiltransferasa) en función del volumen que ocupan los tumores^{1,4,5}.

El diagnóstico suele ser casual en la mayor parte de los enfermos o secundario a una hemorragia (intraperitoneal o intratumoral). El método más útil para el diagnóstico inicial es la tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética nuclear (RMN)^{5,6}. El diagnóstico de confirmación es anatomo-patológico⁷. Los adenomas son, típicamente, bien delimitados y pueden tener una cápsula parcial o total. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el carcinoma hepatocelular multifocal y con la enfermedad metastásica^{1,5,7}.

Las complicaciones que con mayor frecuencia presentan este tipo de pacientes son el sangrado y la posibilidad de degeneración maligna de las lesiones^{1,7}.

El tratamiento definitivo sigue siendo controvertido; entre las opciones terapéuticas se plantea la posibilidad de seguimiento clínico, resección hepática, y el trasplante hepático (TH)^{2-4,8,9}. Dado que no es posible resecar todas las lesiones excepto con el TH, las lesiones sintomáticas accesibles a la cirugía o con riesgo de sangrado deben ser resecadas, aunque otras modalidades de tratamiento, tales como la embolización y la ablación por radiofrecuencia, pueden ser complementos útiles en casos seleccionados^{4-7,10}. La única solución definitiva para esta enfermedad es el TH, sin embargo el beneficio del trasplante para prevenir el sangrado o la degeneración maligna en estos pacientes jóvenes debe equilibrarse con el riesgo potencial que supone un TH. Se recomienda ante la transformación maligna de algún adenoma, poco frecuente pero factible, y en pacientes muy sintomáticos con tumores múltiples irresecables^{8,9}.

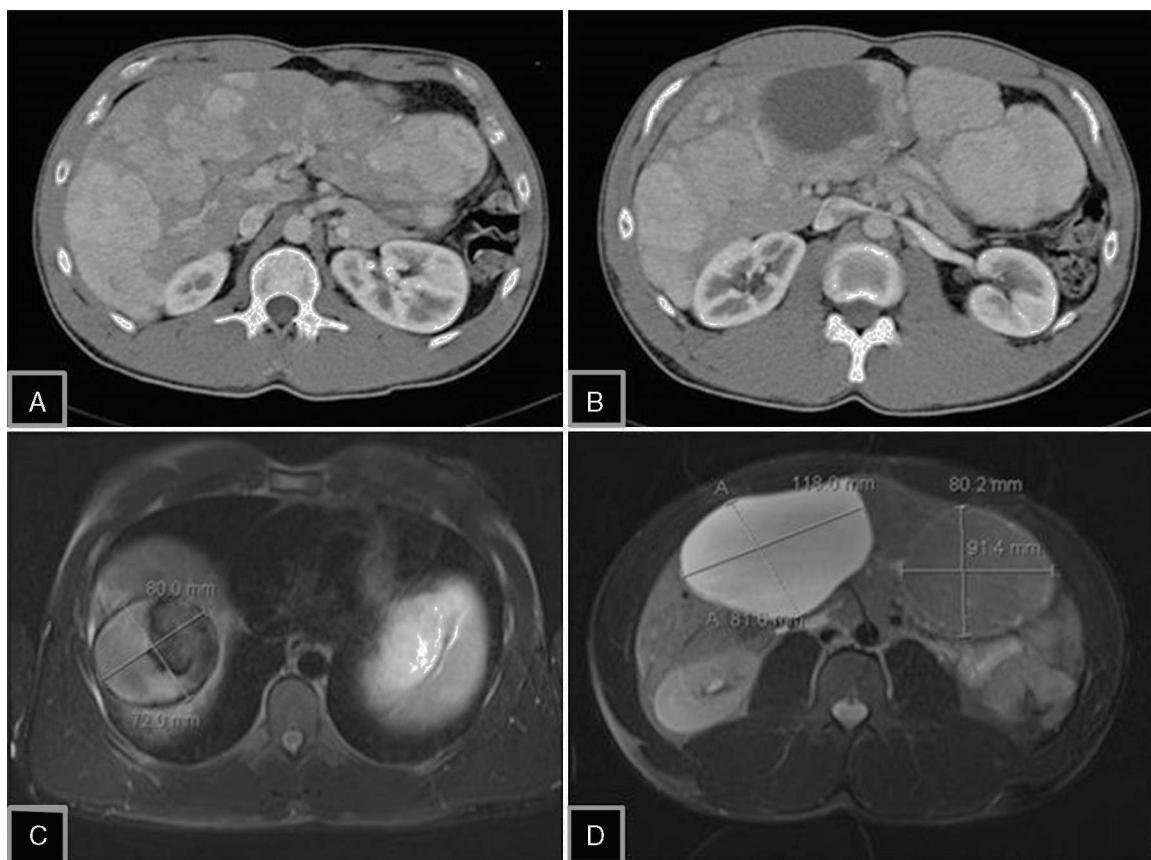


Figura 1 – A) La tomografía computarizada (TC) de abdomen con contraste muestra la presencia de múltiples adenomas con realce en fase arterial, ocupando prácticamente todo el parénquima hepático. B) TC con lesión adenomatosa, heterogénea por sangrado intratumoral en segmento (S) IV. C) Resonancia magnética (RM) potenciada en T1 con saturación de la grasa, que evidencia lesión hiperintensa en S VIII por el componente hemorrágico intralesional. D) RM potenciada en T2 con saturación de la grasa: se identifican 2 lesiones, una en S V-VI, hiperintensa con componente quístico, y otra en S III isointensa, característica típica del adenoma hepático.

El seguimiento debe realizarse con pruebas de imagen de TC o RMN, y solicitar control de alfafetoproteína, ante el riesgo de degeneración maligna; sin embargo, es difícil de estimar este riesgo, dada la rareza de las lesiones.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 25 años, sin antecedentes médicos de interés, tomador habitual de esteroides anabolizantes, que acude a Urgencias por cuadro de dolor abdominal epigástrico de inicio brusco.

A la inspección inicial, el paciente presenta sudoración, palidez mucocutánea, taquicardia e hipotensión. A la exploración presenta un abdomen doloroso a la palpación con signos de irritación peritoneal. Analíticamente, destaca un aumento de transaminasas (AST: 234 UI/L, ALT: 136 UI/L, GGT: 97 UI/L) y discreta leucocitosis ($13,2 \times 10^9/L$), sin alteración de la serie roja ni de la coagulación.

La ecografía detecta una hepatomegalia con múltiples lesiones sólidas y otras con componente líquido, que afectan

de forma difusa a ambos lóbulos hepáticos, la de mayor tamaño en segmento (S) IV y lóbulo hepático derecho (LHD) de 12 cm. Se completa el estudio con TC y posteriormente con RMN, estableciendo el diagnóstico de adenomatosis hepática, que pone en evidencia la presencia de múltiples lesiones hipervasculares, las de mayor tamaño en: S IVb de $11 \times 12 \times 8,5$ cm, S V/VI de $11 \times 8,1$ cm (ambas con comportamiento hemorrágico) y entre S VII/VIII de $8,2 \times 7,2$ cm, S III de $9,1 \times 8$ cm, S VII de 4×3 cm; destacan múltiples lesiones sólidas de menor tamaño en el resto del parénquima. El parénquima preservado no presenta enfermedad (fig. 1).

Los valores de alfafetoproteína están dentro del rango de la normalidad.

Tras ceder el cuadro agudo, ante la imposibilidad de resección de las lesiones, se propone al paciente el TH, opción que rechaza, por lo que actualmente sigue control en nuestras consultas, habiendo presentado una disminución de tamaño de las lesiones con componente hemorrágico y con alfafetoproteína dentro de la normalidad (fig. 2).



Figura 2 – TC de control a los 3 años. A-D) Se aprecia disminución del número, tamaño de los adenomas hepáticos así como un cambio de su densidad. C) Disminución del tamaño y componente hemorrágico del adenoma del S VIII, sin signos de resangrado. D) Reabsorción parcial del componente quístico del S V.

B I B L I O G R A F Í A

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. Reeta V, Deha E, Wilmar de G, Fiebo ten K, Cansen Peter LM. Liver adenomatosis: re-evaluation of a etiology and management. *Liver Int*. 2008;409-508.
 4. Chiche L, Dao T, Salame 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.
 5. 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.
 6. Hruban RH, Fishman EK. Hepatic adenomatosis: Spectrum of imaging findings. *Abdom Imaging*. 2013;38:474-81.
 7. Barthelmes TL. Liver cell adenoma and liver cell adenomatosis. *HPB (Oxford)*. 2005;7:186-96.
 8. Moya A, Torres-Quevedo R, Mir J. Trasplante hepático en pacientes con lesiones hepáticas benignas. *Cir Esp*. 2008;84:60-6.
 9. Yunta PJ, Moya A, San-Juan F, Lopez-Andujar R, de Juan M, Orbis F, et al. A new case of hepatic adenomatosis treated with orthotopic liver transplantation. *Ann Chir*. 2001;126:672-4.
 10. Marín C, Robles R, López A, Parrilla P. Adenomatosis hepática múltiple tratada con resección quirúrgica y radiofrecuencia. *Cir Esp*. 2010;88:333-46.
- Eli Lucas^a, Eugenia Pareja^{a,*}Correo electrónico: pareja_eug@gva.es, Nicolás Carvajal^a, Ariel Pacheco^b y Ángel Moya^a
- ^aUnidad de Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante Hepático, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España
- ^bUnidad de Diagnóstico por la Imagen, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: epareja@uch.ceu.es (E. Pareja).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.09.006>