

Una causa infrecuente de síndrome inflamatorio sistémico



A rare cause of systemic inflammatory response syndrome

El hemangioma hepático representa el tumor primario de hígado más frecuente con una prevalencia de entre el 5 y el 20%. De etiología probablemente congénita, aunque no bien establecida, y naturaleza benigna, está constituido por malformaciones vasculares intrahepáticas caracterizadas por espacios cavernosos recubiertos por endotelio plano. Es más frecuente en mujeres, diagnosticándose mayoritariamente en la edad media de la vida a raíz de un hallazgo incidental, siendo generalmente lesiones únicas inferiores a 4 cm. Los de mayor tamaño se denominan gigantes o cavernosos. Independientemente del tamaño, lo más habitual es que sean asintomáticos. En casos muy esporádicos se han descrito fenómenos de hemorragia intratumoral, y de forma excepcional el síndrome de Kasabach-Merritt y el síndrome de inflamación sistémica asociado al hemangioma^{1,2}.

A continuación presentamos un caso de un síndrome de inflamación sistémica secundario a un hemangioma gigante.

Se trata de una paciente de 49 años con un hemangioma hepático de 10 cm en lóbulo hepático derecho (LHD) conocido desde 2013 a raíz de una tomografía computarizada (TC) realizada por otro motivo y asintomática hasta el momento. En enero de 2018 inicia cuadro de molestias en hipocondrio derecho y fiebre diaria de hasta 39 °C sin clínica infecciosa ni síndrome constitucional. Por tal motivo, se realiza una TC abdominal en otro centro en el que se observa crecimiento del hemangioma hasta 14 cm, con alguna zona de hemorragia intratumoral, asociado a anemia. Ante estos hallazgos, realizan una embolización percutánea de las arterias hepática y frénica derechas. A pesar de tratamiento antibiótico empírico con meropenem y teicoplanina, tras un mes de evolución persiste con fiebre, por lo que es remitida a nuestro centro para evaluación diagnóstica y terapéutica. En la analítica destaca la elevación de marcadores inflamatorios con una proteína C reactiva persistentemente elevada en torno a 25 mg/dl (valor de referencia: <1 mg/dl) sin leucocitosis y una alteración del perfil hepático en forma de colestasis anictérica (GGT 260 U/l, FA 175 U/l), con AST 39 U/l, ALT 43 U/l y bilirrubina 0,4 mg/dl. Todos los cultivos de sangre y orina resultan negativos. Se completa el estudio con resonancia magnética que muestra el hemangioma hepático de 14 cm en LHD con efecto compresivo sobre la vía biliar, rama portal y vena suprahepática derechas sin llegar a colapsarlas. No se observan abscesos, focos de hemorragia, adenopatías ni otras alteraciones en las estructuras de la cavidad abdominal y torácica inferior. Descartados otros procesos que pudieran justificar el cuadro de fiebre persistente, se orienta el síndrome inflamatorio como secundario al hemangioma hepático gigante. Se inicia tratamiento con anti-inflamatorios no esteroideos sin obtener respuesta clínica. Tras discusión en el comité multidisciplinar, se indica la resección del hemangioma mediante hepatectomía derecha ampliada a segmentos IVa y IVb, presentando la paciente un curso postoperatorio sin complicaciones, con rápido descenso de los marcadores inflamatorios y desaparición de la fiebre. El análisis de la pieza quirúrgica confirma que se trata

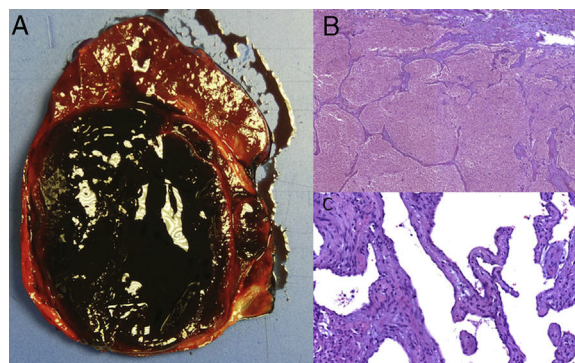


Figura 1 Pieza quirúrgica de hepatectomía derecha: A) Imagen macroscópica. Tumor bien delimitado de 14 cm de dimensión máxima, de aspecto hemorrágico friable. B) Imagen microscópica que muestra canales vasculares de contenido hemático, con extensos cambios de necrosis coagulativa (H&E, ×4). C) Imagen microscópica a mayor aumento que muestra espacios vasculares revestidos por endotelio plano sin atipia (H&E, ×20).

de un hemangioma cavernoso de 15 cm de diámetro máximo mayoritariamente necrosado y sin focos de abscesificación ni colangitis, con márgenes de resección libres (fig. 1).

Tras revisión de la literatura, existen muy pocos casos (<20 casos) descritos de inflamación sistémica asociados a hemangiomas gigantes. Todos ellos se presentan con fiebre alta y sudoración, con elevación de marcadores de inflamación, sin leucocitosis, aunque sin repercusión hemodinámica, ni alteración de la función hepática, con despistaje de enfermedad infecciosa negativa y el hemangioma como único hallazgo. La fisiopatología concreta del síndrome no es bien conocida pero se ha propuesto su relación con la liberación de mediadores inflamatorios como interleucina 1 y 6 por parte de macrófagos y células endoteliales del hemangioma en respuesta a fenómenos de necrosis intratumoral^{3,4}. En cuanto al tratamiento, se ha descrito el uso de corticoides y antiinflamatorios con respuestas variables, aunque al final la mayoría han requerido la exéresis del tumor mediante resección segmentaria o hepatectomía para la resolución definitiva del cuadro⁵.

En resumen, a pesar de que la mayoría de hemangiomas hepáticos gigantes son asintomáticos y no requieren ningún tipo de intervención, de forma excepcional pueden ser responsables de complicaciones relevantes tales como el síndrome inflamatorio sistémico. En estos casos, la resección quirúrgica consigue la completa desaparición de los síntomas y las alteraciones de laboratorio, considerándose el tratamiento de elección en este escenario².

Bibliografía

1. Toro A, Mahfouz AE, Arditi A, Malaguerne M, Malaguerne G, Loria F, et al. What is changing in indications and treatment of hepatic hemangiomas. A review. 2014;13:327-39.
2. European Association for the Study of the Liver (EASL). EASL Clinical Practice Guidelines on the management of benign liver tumours. J Hepatol. 2016;65:386-398.

3. Pol B, Disdier P, Le Treut YP, Campan P, Hardwigsen J, Weiller PJ. Inflammatory process complicating giant hemangioma of the liver: Report of three cases. *Liver Transpl Surg*. 1998;4:204-7.
4. Khalid M, Ahmad M, Jain A, Rizvi I. Atypical giant haemangioma of liver with systemic inflammatory manifestations. *BMJ Case Rep*. 2013;2013, 10.1136/bcr-2012-007075.
5. Smyrniotis V, Kehagias D, Arkadopoulos N, Kostopanagiotou G, Labrou A, Kondi-Paphitis A. Liver hemangioma with systemic inflammatory manifestations. *Am J Gastroenterol*. 2000;95:830-2.

Berta Caballol^{a,*}, Pablo Ruiz^a, Joana Ferrer-Fàbrega^b, Alba Diaz^c y Alejandro Forner^a

^a Servicio de Hepatología, Hospital Clínic de Barcelona, IDIBAPS, Universidad de Barcelona, Barcelona, España

^b Servicio de Cirugía Hepato-Biliar, Hospital Clínic de Barcelona, IDIBAPS, Universidad de Barcelona, Barcelona, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínic de Barcelona, IDIBAPS, Universidad de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: CABALLOL@clinic.cat (B. Caballol).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2018.07.003>

0210-5705/

Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Obstrucción biliar secundaria a pseudoaneurisma de la arteria gastroduodenal. Una inusual forma de presentación



Bile duct obstruction secondary to a pseudoaneurysm of the gastroduodenal artery. An unusual presentation

Presentamos el caso de una paciente de 74 años de edad con antecedentes de fibrilación auricular y pancreatitis crónica, que acude a urgencias por síncope de repetición desde hace 2 meses. Presenta ictericia y leve dolor abdominal difuso. A la exploración se objetiva taquicardia sinusal y melenas en el tacto rectal. En la analítica se observa anemia microcítica moderada (9,2 g/dl).

Se realiza gastroscopia urgente en la que se observa una úlcera gástrica Forrest III con bordes de aspecto inflamatorio. En la analítica de control presenta una colestasis completa (GGT = 1.303 U/l, FA 725 U/l, BT = 6,65 mg/dl), con elevación de las enzimas de citólisis (GOT = 190 U/l, GPT 137 U/l). La amilasa y la lipasa eran normales, así como el resto de valores, salvo el hemograma que seguía mostrando anemia (Hb = 9,3 g/dl), por lo que se inició ferroterapia endovenosa. El dolor abdominal difuso, aunque leve (3/10 escala de EVA), persistía a pesar del tratamiento médico.

Ante la sospecha clínica de coledocolitiasis se realizó una ecografía abdominal que mostró dilatación de la vía biliar extra e intrahepática con un colédoco de 14 mm y una dudosa coledocolitiasis. Se realizó una CPRE que confirmó la dilatación de la vía biliar sin defectos de repleción y sin arrastrar ningún cálculo con balón. Así mismo se evidenció una papila protruyente con mucosa macroscópicamente normal de la cual se tomaron biopsias.

Ante la sospecha de neoplasia ampular se realizó una TAC abdominal con contraste que arrojó el diagnóstico de pseudoaneurisma de la arteria pancreatoduodenal superior de 2,4 cm de diámetro, de localización periampular, que comprimía el colédoco en la zona más distal y causaba impronta sobre la región ampular (fig. 1).

Finalmente, las biopsias obtenidas arrojaron un resultado de inflamación reactiva inespecífica, descartando malignidad.

Con el diagnóstico final de pseudoaneurisma de la arteria gastro-duodenal con compresión de la vía biliar a nivel ampular se decidió un tratamiento mediante embolización con coils combinado con un drenaje colocado por colangiografía percutánea para aliviar la distensión de la vía biliar hasta que el pseudoaneurisma redujese su tamaño, quedando pendiente su retirada al alta (fig. 1).

La analítica de la paciente mejoró progresivamente, desde los valores máximos de 10,5 mg/dl de bilirrubina que se llegó a alcanzar hasta la normalización de las cifras. También mejoró la hemoglobina, hasta alcanzar niveles de 12,7 g/dl.

Las complicaciones vasculares secundarias a la pancreatitis crónica son muy poco frecuentes, aunque las verdaderas cifras de incidencia y prevalencia son difíciles de estimar, pudiendo alcanzar un 10%¹. La incidencia de hemorragia por rotura del pseudoaneurisma se estima en un 3,2% en la pancreatitis crónica. Las arterias más frecuentemente afectadas son la arteria esplénica y la gástrica izquierda, seguidas de la gastroduodenal, la mesentérica superior y las arterias propias hepáticas². El pseudoaneurisma pancreático se asocia principalmente a aquella pancreatitis que evoluciona con la formación de pseudoquistes. También se ha relacionado con la realización de cirugía hepatobiliar.

La rotura de un pseudoaneurisma pancreático es la causa más frecuente de hemorragia en pancreatitis, ya sea aguda o crónica, alcanzando hasta el 61% de los casos.

Se han postulado diversas teorías etiopatogénicas en los pseudoaneurismas secundarios a pancreatitis crónica, que incluyen la activación de enzimas intrapancreáticas y procesos isquémicos, produciéndose una separación de la lámina interna³.

Otra forma de presentación de los pseudoaneurismas es la de ictericia obstructiva por compresión extrínseca de la vía biliar. Se trata de una forma de presentación muy poco frecuente. En la revisión bibliográfica realizada solo hemos encontrado casos clínicos aislados.

El diagnóstico debe realizarse mediante angiografía o TAC con contraste, con el que puede observarse la dilatación