



0 - Imagen de la adenomatosis hepática en edad pediátrica: correlación con histología

C. Sangüesa Nebot, D. Muro Velilla y S. Picó Aliaga

Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia, España.

Resumen

Objetivo docente: La adenomatosis hepática es una rara enfermedad, caracterizada por presencia de más de 10 adenomas en ausencia de enfermedad hepática subyacente y de terapia esteroidea. Objetivos: conocer las diversas formas de presentación clínica; mostrar su comportamiento en las diferentes técnicas de imagen (ecografía, TAC y RM); correlacionar los hallazgos de imagen con los datos histológicos y establecer el diagnóstico diferencial con otras lesiones hepáticas.

Revisión del tema: Rara en edad pediátrica, los casos descritos son alrededor de la adolescencia. La etiología es desconocida, aunque hasta en el 50% está presente una inactivación bialélica del gen HNF1 alfa.

Histología: las lesiones se clasifican en tres formas en función de la presencia de grasa, peliosis o ambas.

Imagen: ecografía: aspecto inespecífico. Los adenomas con alto contenido en grasa o complicados con hemorragia son de predominio hiperecogénico. TC están bien delimitadas, observándose una pseudocápsula hasta en el 30% de los casos. Tras contraste, en fase arterial, el realce es homogéneo en las lesiones pequeñas y heterogéneo en las mayores de 4 cm, con lavado en las fases portal y tardía. RM, los hallazgos son variables, estableciendo 3 patrones de imagen que se correlacionan con los 3 patrones histológicos: esteatósico, peliótico y mixto. Diagnóstico diferencial: con lesiones hepáticas múltiples hipervasculares (hiperplasia nodular focal, metástasis...).

Conclusiones: La adenomatosis hepática es una entidad de presentación rara en edad pediátrica. La RM es la técnica de imagen por excelencia para el estudio de estas lesiones ya que las caracteriza y permite una exacta correlación con los tres patrones histológicos descritos en esta entidad.