



## HIPERPLASIA NODULAR REGENERATIVA E INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE

**Sr. Director:** La hiperplasia nodular regenerativa hepática (HNR) es una enfermedad poco frecuente caracterizada por la transformación micronodular del parénquima hepático que, a diferencia de la cirrosis hepática, no presenta tejido fibroso entre los nódulos<sup>1</sup>. Clínicamente, pueden presentarse desde formas asintomáticas hasta manifestaciones de hipertensión portal como ascitis y hemorragia digestiva por rotura de varices esofágicas, siendo esta última la principal causa de morbimortalidad de estos pacientes<sup>2</sup>. A continuación presentamos el segundo caso de HNR hepática asociada a inmunodeficiencia común variable (ICV).

Se trata de una mujer de 33 años de edad, que consultó por presentar una distensión abdominal progresiva de una semana de evolución. Con 23 años había sido diagnosticada de ICV tras infecciones respiratorias y gastrointestinales recurrentes. La administración de gammaglobulinas de forma mensual logró disminuir la frecuencia de los episodios infecciosos, aunque a los 8 años del diagnóstico desarrolló un síndrome de malabsorción secundaria a una amiloidosis intestinal diagnosticada por biopsia rectal. En el momento que consultó la exploración física mostró una moderada ascitis y hepatosplenomegalia. Analíticamente, llamó la atención la presencia de una alteración del perfil hepático con una FA 2667 U/l, GGT 95 U/l, GOT 56 U/l, GPT 47 U/l y una bilirrubina total de 1,3, siendo la tasa de protrombina, el proteinograma y los valores de alfafetoproteína normales. La determinación de hierro, ferritina, saturación de transferrina, cobre y ceruloplasmina fueron normales, y los autoanticuerpos, serologías y PCR para VHB y VHC, negativos. La paracentesis demostró un líquido ascítico con características bioquímicas de trasudado, siendo las citologías negativas. Las pruebas de imagen (ecografía y TC abdominal) evidenciaron la existencia de hepatomegalia y signos de hipertensión portal en forma de repermeabilización de la vena umbilical y esplenomegalia. La hemodinámica hepática confirmó la presencia de hipertensión portal, y además permitió la realización de una biopsia hepática transyugular que fue diagnóstica de HNR.

El diagnóstico definitivo de HNR requiere la realización de biopsia hepática, dado que el examen histológico es esencial para el diagnóstico<sup>3</sup>. La mayor parte de los casos de HNR se encuentran asociados a procesos sistémicos, especialmente enfermedades autoinmunes y del tejido conectivo, exposición a fármacos y procesos hematológicos, fundamentalmente linfomas y síndromes mieloproliferativos<sup>2</sup>. Éste es el segundo caso de HNR asociada a ICV<sup>4</sup> que, al igual que el primer caso descrito, afecta a una mujer y también se inicia en forma de ascitis. La ICV engloba un heterogéneo grupo de alteraciones primarias de la inmunidad, cuya principal manifestación es la hipogammaglobulinemia con aparición de infecciones bacterianas de repetición, que además presentan un riesgo incrementado de presentar neoplasias, fundamentalmente linfomas B<sup>5</sup>.

Dado que los linfomas son causa de HNR, el diagnóstico de HNR en pacientes con ICV debe obligar a descartar la presencia de procesos linfoproliferativos, aunque ni en el caso ya publicado ni en nuestra paciente, tras 6 meses de seguimiento, se ha podido confirmar su presencia.

L. ARENILLAS ROCHA<sup>a</sup>, A. SORIANO VILADOMIU<sup>b</sup>  
Y A. SMITHSON AMAT<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Institut de Malalties Hemato-oncològiques.

<sup>b</sup>Institut Clínic d'Infeccions i Immunologia.Hospital Clínic. Barcelona. España.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Steiner PE. Nodular regenerative hyperplasia of the liver. *Am J Pathol* 1959;35:943-53.
2. Arvanitaki M, Adler M. Nodular regenerative hyperplasia of the liver. A review of 14 cases. *Hepato-Gastroenterology* 2001;48:1425-9.
3. Solis Herruzo JA, Colina F. Nodular regenerative hyperplasia of the liver. *Hepato-gastroenterology* 1983;30:171-3.
4. Ravindran J. Common variable immunodeficiency associated with nodular regenerative hyperplasia of the liver. *Aust NZ J Med* 1995;25:741.
5. Cunningham-Rundles C, Bodian C. Common variable immunodeficiency: clinical and immunological features of 248 patients. *Clin Immunol* 1999;92:34-48.