

Causa infrecuente de lesión hepática en paciente joven

Jesica Andruetto  · Mariano Volpacchio  · Cecilia Cabral  · Germán Francisco Rojas 
Gabriel Adrián Mariño Camacho  · Esteban González Ballerga 

Hospital de Clínicas José de San Martín.
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Acta Gastroenterol Latinoam 2023;53(3):255-256

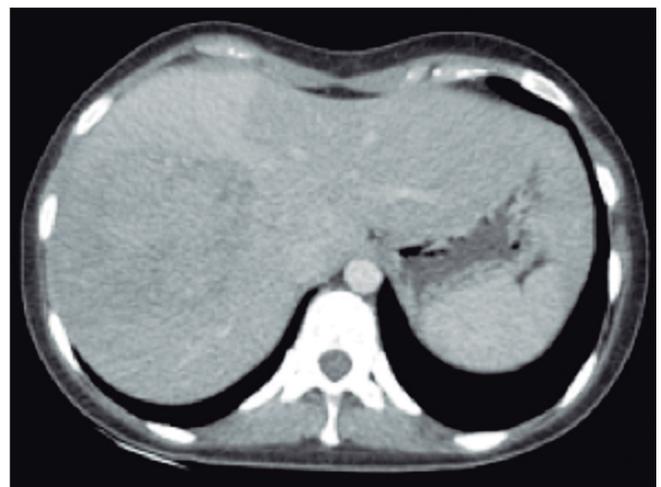
Recibido: 10/08/2023 / Aceptado: 12/09/2023 / Publicado online el 30/09/2023 / <https://doi.org/10.52787/agl.v53i3.340>

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente femenina de 21 años de edad, sin antecedentes de relevancia, que consulta por cuadro de dolor abdominal de un año de evolución, asociado a fiebre vespertina y pérdida de peso de 20 kg (29% del peso corporal total). Al examen físico se presenta con palidez cutáneo-mucosa y hepatomegalia dolorosa a la palpación. Se solicitan exámenes de laboratorio, en los cuales se evidencia, hematocrito de 32%, hemoglobina de 10,2 g/dL, leucocitos de 16750/mm³, bilirrubina total de 6,4 mg/dL (VN 1 mg/dl), bilirrubina directa de 5,3 mg/dL (VN 0,5 mg/dl) y fosfatasa alcalina de 228 U/L (VN 109 U/L); el resto de los parámetros son normales. Hemocultivos, serologías virales y autoanticuerpos son negativos.

Se realiza una tomografía de tórax, abdomen y pelvis con contraste oral y endovenoso (Figura 1), en la que se observa una formación voluminosa de 9 cm, de contornos lobulados, heterogénea y con área central hiperdensa. Se prosigue a realizar una resonancia de abdomen trifásica, en la cual se observa una lesión sólida de contornos irregulares y señal heterogénea de 55 x 56 x 50 mm, hipervascular, con realce capsular periférico tardío, múltiples imágenes nodulares satélites y trombosis de la vena porta derecha (Figuras 2a, 2b y 2c).

Figura 1. Imagen axial de TC con contraste endovenoso, obtenida en fase venosa portal, que muestra la presencia de una masa en el lóbulo hepático derecho que tiene bordes parcialmente definidos y un escaso refuerzo central. La lesión es ligeramente heterogénea



Correspondencia: Jesica Andruetto
Correo electrónico: andruettoantonella@gmail.com

Figura 2a. Imagen en plano axial de resonancia magnética ponderada en secuencia T2, que demuestra una masa en el lóbulo hepático derecho con una señal levemente hipointensa y heterogénea con un halo de mayor señal periférica. La baja señal puede reflejar un componente fibroso o bien hipercelularidad. El parénquima circundante presenta una leve hiperintensidad difusa, que probablemente refleja edema, inflamación o hiperemia

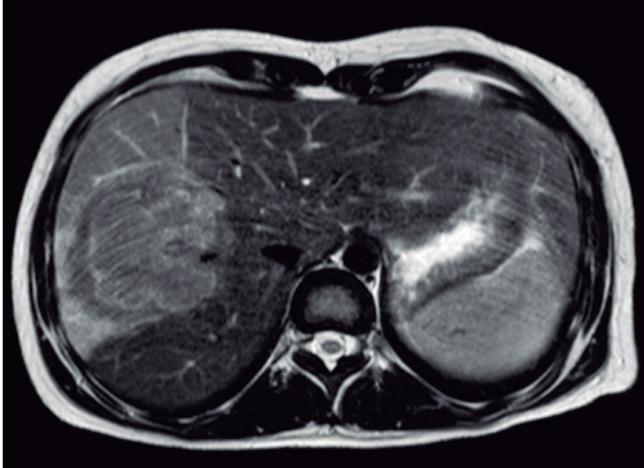


Figura 2b. Imagen de resonancia magnética ponderando la secuencia de difusión con valor b alto, que demuestra una restricción aumentada en forma moderada en la lesión, hallazgo que se traduce en hipercelularidad

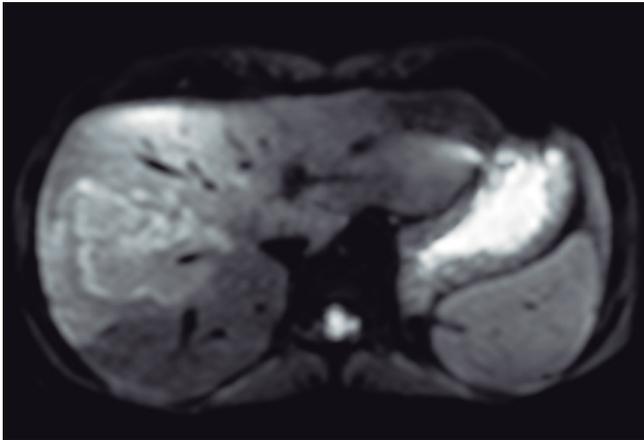
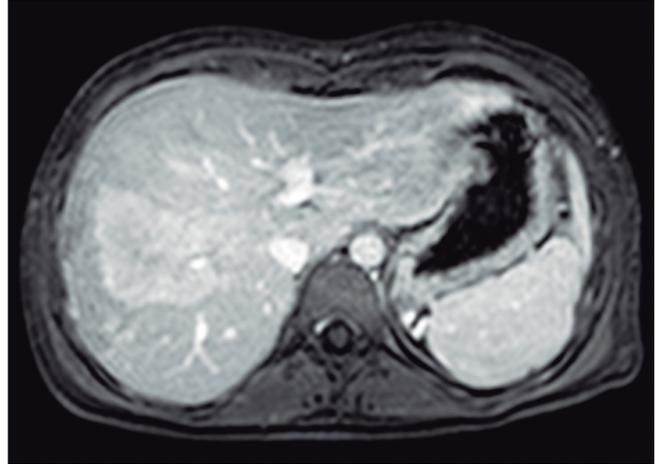


Figura 2c. Imagen de resonancia magnética ponderando secuencia T1 con supresión grasa tras la administración del contraste, que demuestra un refuerzo moderado y heterogéneo de la lesión con menor realce central. Se puede apreciar un sector de la vena suprahepática media atravesando el seno de la masa



¿Cuál es su diagnóstico?
Solución del caso en la página 324

Solución del caso: Causa infrecuente de lesión hepática en paciente joven

Viene de la página 255

Se realiza punción con aguja fina y gruesa -en la cual la muestra no resulta redituable para anatomía patológica.- Los estudios bacteriológicos, técnica de Ziehl-Neelsen y citometría de flujo son negativos. La paciente es evaluada por un equipo multidisciplinario y, debido a una alta sospecha de malignidad, se decide la resolución quirúrgica, por lo que se realiza una hepatectomía derecha reglada de los segmentos V, VI, VII, VIII y colecistectomía.

Los resultados histológicos de la pieza quirúrgica informan un infiltrado linfoplasmocitario, eosinófilos, marcada fibrosis que adopta un patrón de tipo “estoriforme” y tromboflebitis obliterativa. En la inmunohistoquímica se observa un promedio de 156 células plasmáticas IgG4 positivas. Dichos hallazgos histológicos son sugestivos de pseudotumor inflamatorio relacionado a IgG4 (Figuras 3 y 4).

Figura 3. Se observa parénquima hepático con infiltración por numerosas células plasmáticas, que se disponen de manera difusa y en grupos. Dichas células se acompañan de marcada fibrosis colágena, que en algunas áreas adopta un patrón de tipo “estoriforme”

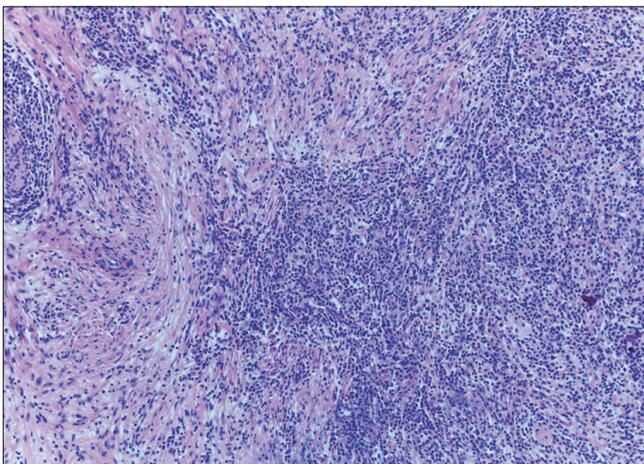
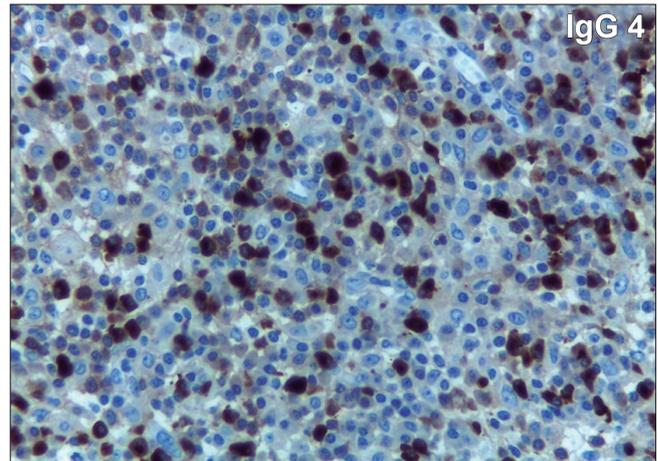


Figura 4. Técnica de IgG4. Se observa un promedio de 156 células plasmáticas. La relación IgG4/IgG fue mayor al 68%, 84% y 75% en tres sectores



La enfermedad relacionada con IgG4 es una afección inflamatoria crónica caracterizada por la infiltración tisular de linfocitos y células plasmáticas secretoras de IgG4, y la presencia de fibrosis estoriforme. Generalmente tiene una respuesta rápida al tratamiento con corticoides. Presenta diversas manifestaciones inflamatorias como pancreatitis autoinmune, colangitis esclerosante, sialoadenitis, dacrioadenitis, entre otras; y formas raras de lesiones sólidas conocidas como pseudotumores relacionados con IgG4.

La sintomatología es variable y a menudo causada por el efecto de ocupación de espacio dentro del órgano afectado. Los pacientes pueden ser asintomáticos o bien presentar síntomas constitucionales como astenia, pérdida de peso, linfadenopatías y fiebre. Los estudios imagenológicos no son específicos, al ser lesiones hipo e hipervascularizadas con distintos patrones de realce que imitan patologías malignas.

El pseudotumor inflamatorio puede desarrollarse en el pulmón, el bazo, el páncreas y, raramente, en el hígado. Esta última localización se encuentra restringida a limitados reportes de casos. La cirugía se reserva principalmente para la persistencia de síntomas a pesar del tratamiento farmacológico, crecimiento de la lesión, compromiso del hilio hepático con riesgo de hipertensión portal, o incertidumbre diagnóstica.

Debido a la posibilidad de afectación multiorgánica y recurrencia, es vital el seguimiento exhaustivo y multidisciplinario.

Consentimiento para la publicación. Para la confección de este manuscrito, se utilizaron datos anonimizados que no han distorsionado su significado científico.

Propiedad intelectual. Los autores declaran que los datos y las figuras presentes en el manuscrito son originales y se realizaron en sus instituciones pertenecientes.

Financiamiento. Los autores declaran que no hubo fuentes de financiación externas.

Conflicto de interés. Los autores declaran no tener conflictos de interés en relación con este artículo.

Aviso de derechos de autor



© 2023 *Acta Gastroenterológica Latinoamericana*. Este es un artículo de acceso abierto publicado bajo los términos de la Licencia Creative Commons Attribution (CC BY-NC-SA 4.0), la cual permite el uso, la distribución y la reproducción de forma no comercial, siempre que se cite al autor y la fuente original.

Cite este artículo como: Andruetto J, Volpacchio M, Cabral C y col. Causa infrecuente de lesión hepática en paciente joven. *Acta Gastroenterol Latinoam*. 2023;53(3):324-325. <https://doi.org/10.52787/agl.v53i3.340>

Referencias

- Deshpande, V, *et al*. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Modern Pathology*. 2012;25(9):1181-92.
- Maccagno, A, Grosser, B, Füzesi, L, Konukiewitz, B, Vlasenko, D, Weckermann, D, Raab, S, Zenk, J, Agaimy, A, Märkl, B. IgG4-related pseudotumours: a series of 12 cases and a review of the literature. *Pathology*. 2022;54(5):563-72.
- Chougule, A, Bal, A. IgG4-related inflammatory pseudotumor: A systematic review of histopathological features of reported cases. *Modern Rheumatology*. 2017;27(2):320-5.
- Zen Y, Fujii T, Sato Y, Masuda S, Nakanuma Y. Pathological classification of hepatic inflammatory pseudotumor with respect to IgG4-related disease. *Mod. Pathol*. 2007;20(8):884-94.
- Zhang, Y, Lu, H, Ji, H, Li, Y. Inflammatory pseudotumor of the liver: A case report and literature review. *Intractable & Rare Diseases Research*. 2015;4(3):155-8.