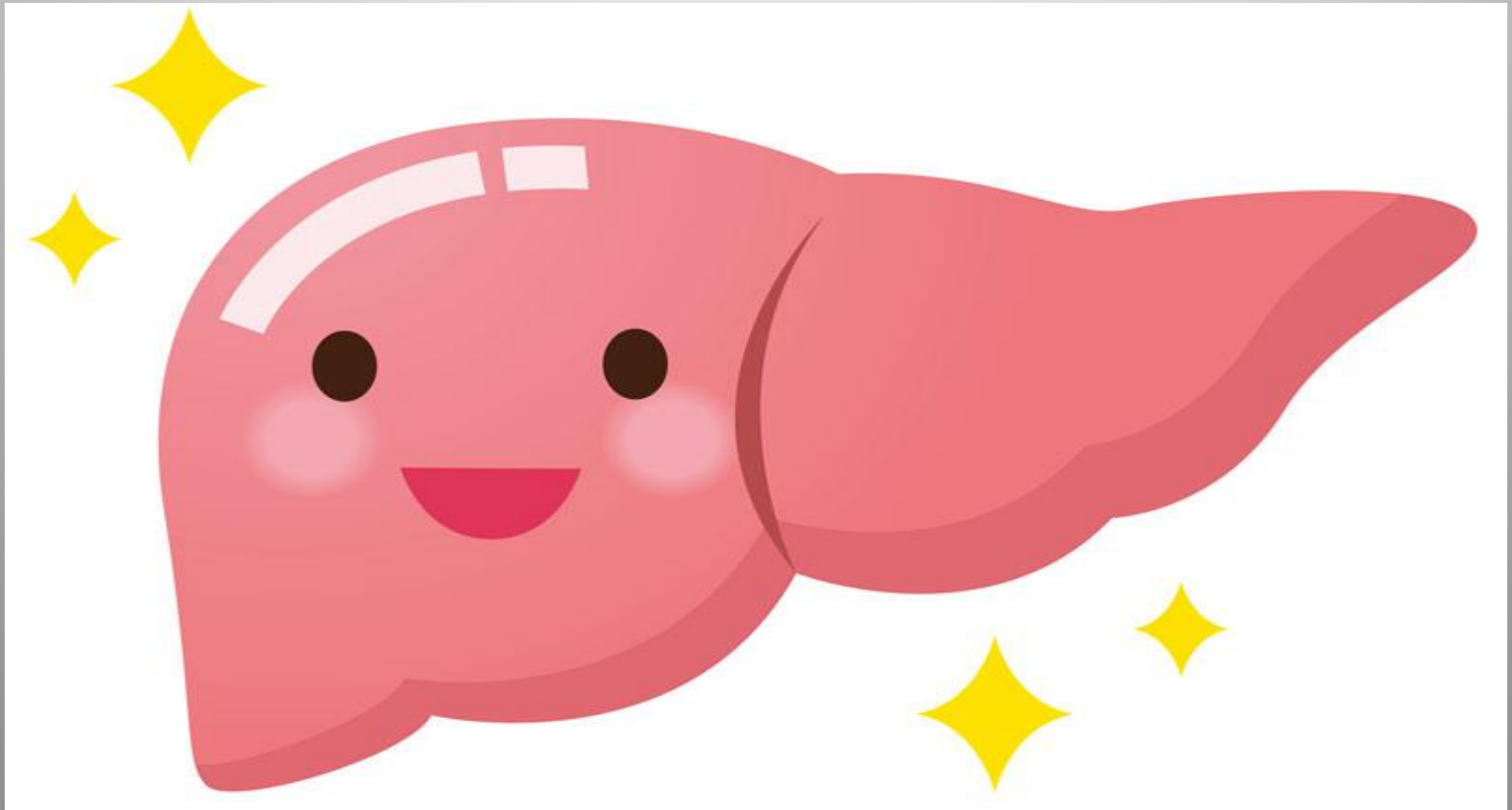


# TUMORES HEPATICOS



# TUMORES HEPATICOS BENIGNOS



# Clasificación histológica

## ***Tumores benignos***

- Adenoma hepatocelular
- Adenoma biliar
- Cistoadenoma biliar
- Papilomatosis biliar
- Hemangioma
- Hemangioma infantil
- Linfangioma
- Leiomioma
- Lipomatosis tumoral

## ***Lesiones seudotumorales***

- Hiperplasia nodular focal
- Seudolipoma
- Hamartoma mesenquimatoso
- Seudotumor inflamatorio
- Hiperplasia nodular regenerativa
- Nódulos de regeneración

# HEMANGIOMAS HEPATICOS

# Epidemiología

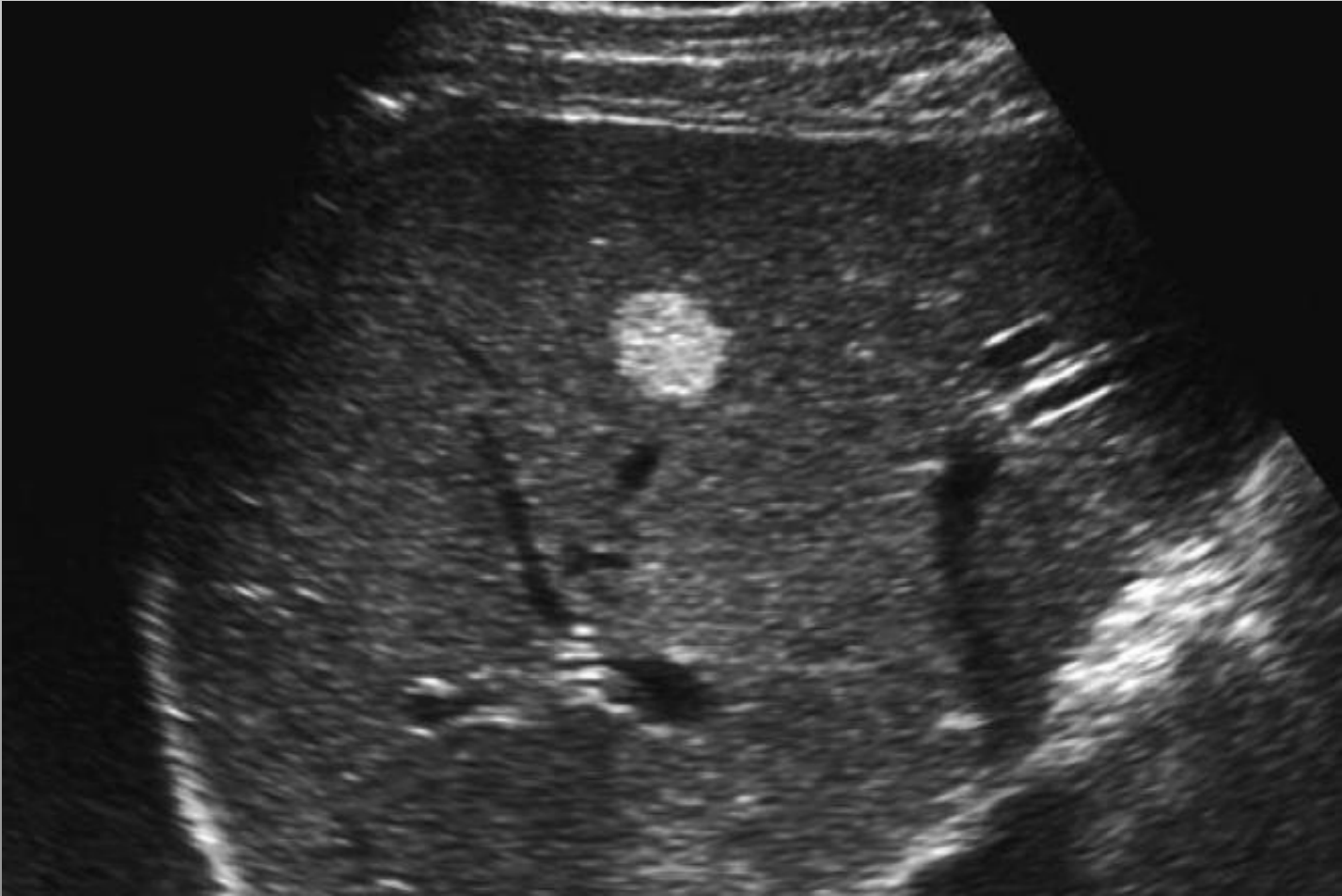
- Son los tumores benignos primarios más frecuentes
- Prevalencia de un 5% (técnicas de imagen)-20% (autopsias)
- Mujeres 30-50 años. Proporción variable de 1.2:1 a 6:1 (mujer: hombre)
- <4 cm y solitarios
- Asintomáticos

# Ap y clínica

- Macroscópicamente tienen consistencia blanda y esponjosa con sangre oscura y trombos
- Microscópicamente con grandes canales vasculares revestidos de cels endoteliales maduras y aplanadas encerrados en estroma fibroblástico
- Los hemangiomas gigantes pueden dar un síndrome de reacción inflamatoria y coagulopatía (Sd de Kasabach-Merritt)

# Diagnóstico

- Ecografía: masa hiperecogénica homogénea de márgenes bien definidos e intensificación acústica posterior, ausencia de signo de halo
- La RM es la técnica de mayor sensibilidad y especificidad (hipointensidad en T1 e hiperintensidad en T2).
- Hay hemangiomas atípicos que no se comportan de esta manera (muy pequeños, hemangiomas esclerosantes)
- Puede ser necesario en casos biopsia del nódulo. No está contraindicada.





# Tratamiento

- Sólo necesitan los sintomáticos
- En casos de Sd de Kasabach-Merritt está indicado la extirpación quirúrgica
- Si no se puede, una embolización, corticoides, vincristina, TOH..

# Recomendaciones de las guías de práctica clínica de la EASL

- En lesiones <3 cm con imagen típica ecográfica es suficiente esta técnica diagnóstica
- En pacientes oncológicos o hepatópatas hay que realizar otras técnicas (CEUS, TC o RM)
- No es necesario seguimiento
- El embarazo y los ACO no están contraindicados
- El enfoque terapéutico en los típicos es conservador

# HIPERPLASIA NODULAR FOCAL

# Epidemiología

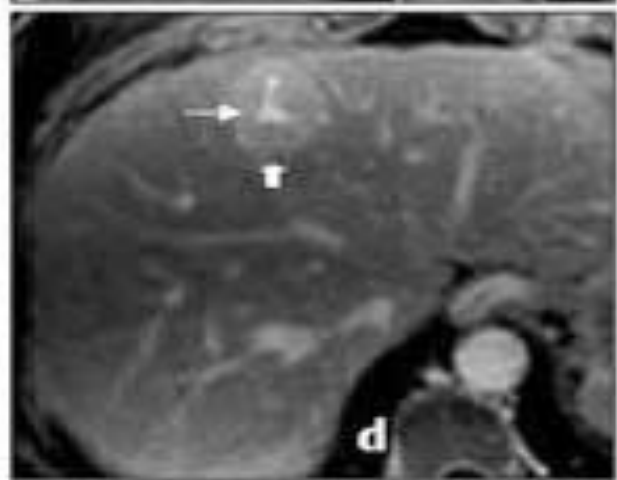
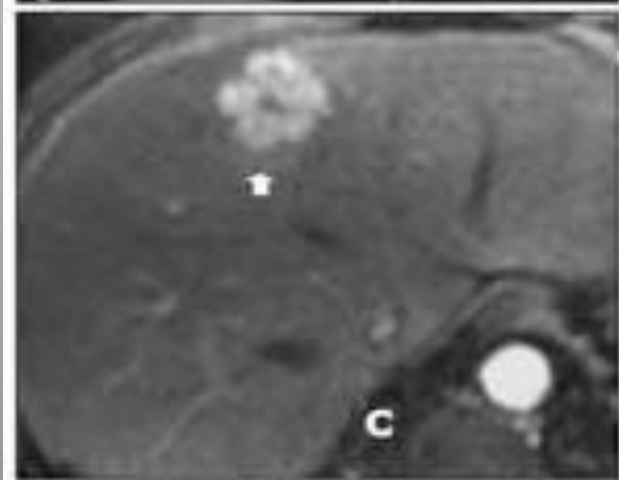
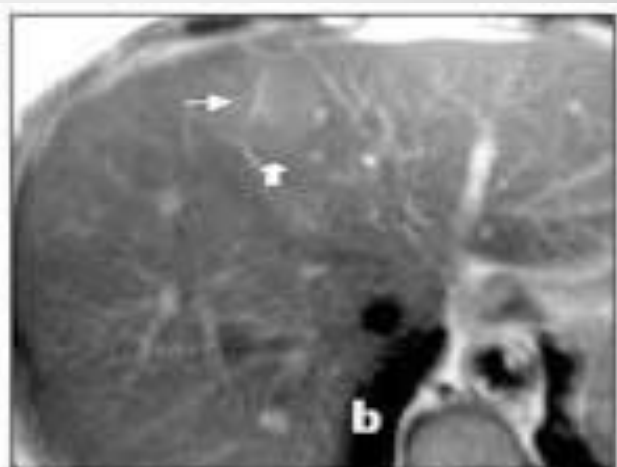
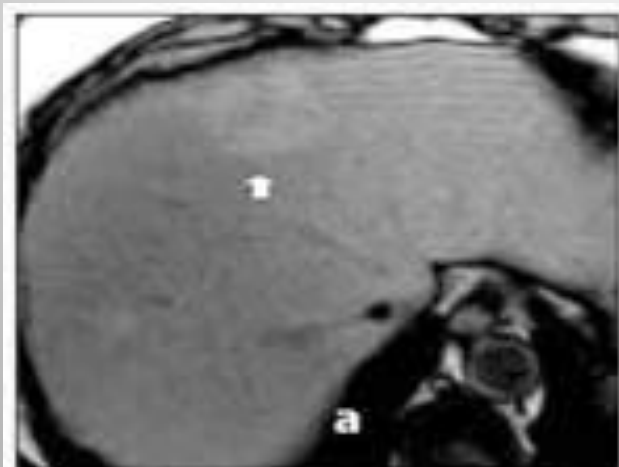
- Es el 2º tumor benigno más frecuente
- En autopsias la prevalencia es de 0.4-3%
- Predominio del sexo femenino (>90%)
- La media de edad 35-50 años
- Suele ser lesión solitaria <5 cm
- Un 20-30 % son lesiones múltiples
- Se asocian a hemangiomas en un 20%

# Fisiopatología, evolución natural y AP

- Proliferación hepatocelular policlonal como reacción hiperplásica a una malformación arterial
- Las lesiones se mantienen estables y son asintomáticas
- Masa solitaria bien delimitada y no encapsulada con cicatriz fibrosa central que contiene vasos arteriales distróficos.
- Variaciones; la más frecuente es <3 cm sin cicatriz central
- Puede haber múltiples en Sd Budd-Chiari, flebopatía portal obliterativa, telangiectasia hemorrágica hereditaria o la agenesia de la vena porta

# Diagnóstico

- Ecografía: hipo o isoecogénico con pseudocápsula que es por la compresión del tejido circundante. Con doppler: las arterias centrales en radios de rueda
- La RMN mayor sensibilidad (70-80%) y especificidad casi 100%
- T1 hipointenso, T2 levemente hiperintenso, contraste arterial, realce intenso homogéneo, fase portal lavado isointenso, con cicatriz central.
- Con contraste como el ácido gadoxénico la sensibilidad ha aumentado al 90%.
- En casos atípicos se puede biopsiar



# Tratamiento

- Se recomienda abordaje conservador
- Sólo tratamiento en lesiones pedunculadas, expansivas, exofíticas
- El método electivo es la resección
- Cuando hay diagnóstico firme no es preciso el seguimiento
- No se recomienda la suspensión de ACO ni seguimiento en el embarazo



# Recomendaciones de las guías de práctica clínica de la EASL

- La RM es la técnica con mayor rendimiento diagnóstico
- No es necesario seguimiento a menos que haya una hepatopatía vascular subyacente
- No se recomienda tratamiento

# ADENOMA HEPATOCELULAR

# Epidemiología

- Prevalencia 0.001%-0,004%
- 10 veces menos frecuente que la HNF
- Mujeres 35-40 años, 10:1 (con varones)
- Factores de riesgo: ACO, esteroides anabolizantes, mutación de la línea germinal HNF1A, glucogenosis, sd de MacCune Albright, enfermedades con desequilibrio hormonal sexual (ovario poliquístico, sd de Klinefelter)

# Fisiopatología, evolución natural y AP

- Proliferación de hepatocitos benignos dispuestos en patrón trabecular
- Riesgo de complicaciones, como hemorragia y transformación maligna, en >5 cm.
- Lesiones solitarias
- Tamaño diverso
- Curso más benigno en mujeres

# Clasificación molecular

1. AHC inactivados para HNF-1alfa (AHC-H), el 30-40%
2. Adenomas inflamatorios (AHC-1), 40-55%, más frecuente en enfermos con obesidad y alcoholismo
3. AHC con activación de beta-catenina (AHC-beta), el 10-20%, sobre todo en hombres y tiene riesgo de malignización
4. AHC no clasificados, 5-10 %

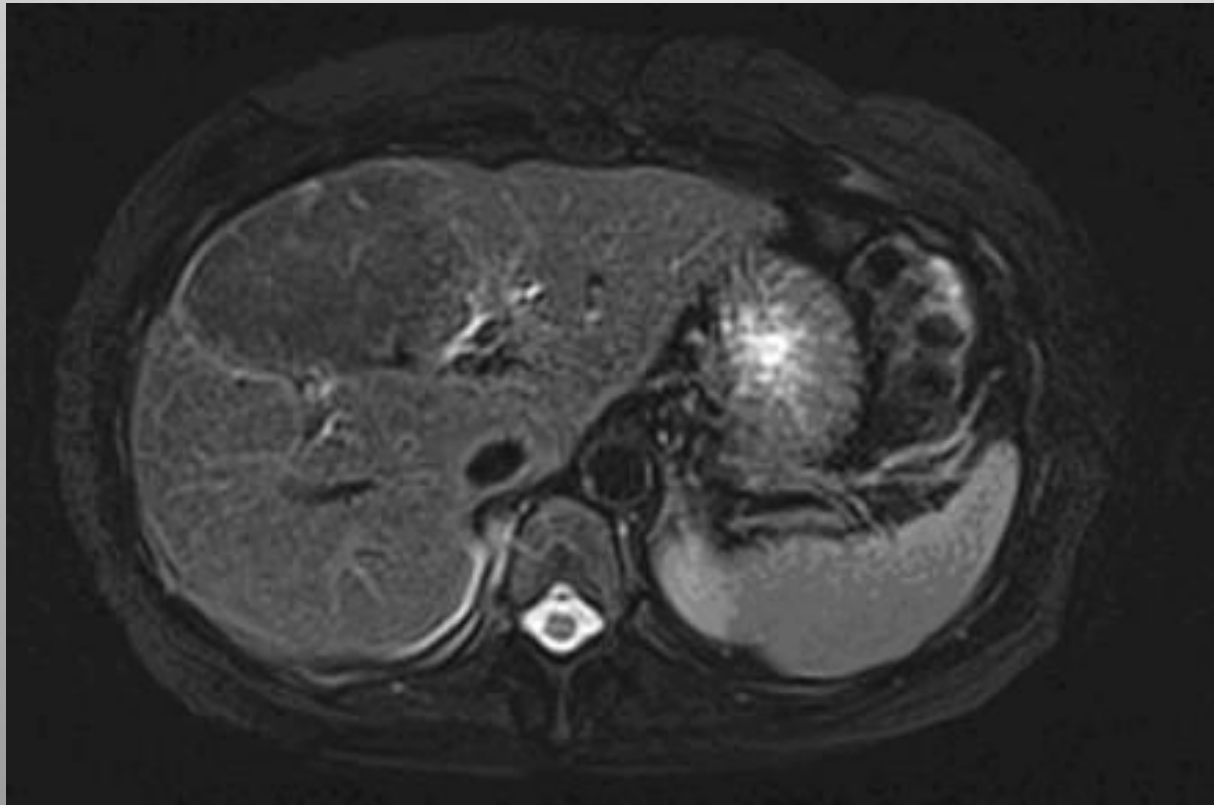
Tabla 2. Características clave de los AHC según su subtipo molecular.

Características típicas				
Alteraciones genéticas	Anatomía patológica	IHC	Clínica	RM**
Mutaciones de <i>HNF1-A</i> (30-40%)	Esteatosis extensa	LFABP negativa	Adenomatosis, MODY3	Pérdida de señal difusa y homogénea en T1 en la fase opuesta
Inflamatorio <i>Gp130</i> (65%), <i>GNAS</i> (5%), <i>STAT3</i> (5%), <i>FRK</i> (10%), <i>JAK1</i> (2%)	Infiltración inflamatoria Agrupaciones de vasos sanguíneos Dilatación sinusoidal	LFABP positiva SAA (± PCR) positiva	Obesidad Consumo de alcohol	Hiperintensidad fuerte en T2 y captación de contraste persistente en la fase tardía con el empleo de medios de contraste de RM
Mutaciones de $\beta$ -catenina* exón 3 (5-10%)	Atipias celulares Formaciones pseudoglandulares Colestasis	LFABP positiva GS positiva (difuso) $\beta$ -catenina nuclear positiva	Varones Uso de andrógenos Aumento del riesgo de CHC	Sin características específicas. A menudo heterogéneo en T1 y T2. Ausencia de pérdida de señal en T1 en la fase opuesta
Mutaciones de $\beta$ -catenina exones 7-8 (5-10%)	Ausencia de características típicas o fenotipo inflamatorio	GS positiva (leve y moteada) $\beta$ -catenina nuclear negativa		Sin características específicas
No clasificado (5-10%)	Ninguna	LFABP positiva SAA/PCR negativa $\beta$ -catenina nuclear negativa		Sin características específicas

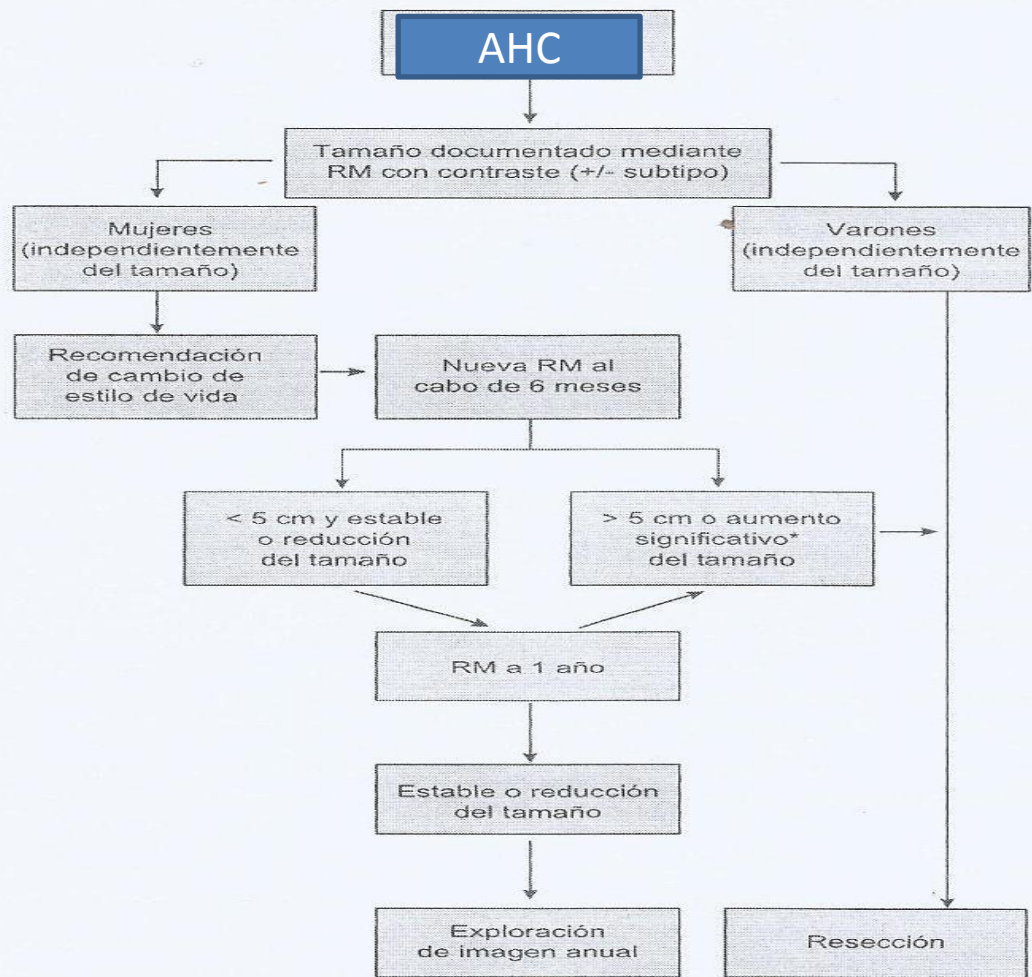
\* 50% de los AHC con mutación de la  $\beta$ -catenina muestran también un fenotipo inflamatorio.

\*\* Con el empleo de medios de contraste de RM específicos hepáticos y secuencias hepatobiliares, la mayor parte de los AHC muestran una hipointensidad. Sin embargo, son isointensos o hiperintensos en esas secuencias y parecen corresponder principalmente a un AHC inflamatorio. El Gd-BOPA brinda la posibilidad de evaluar tanto la fase tardía como la hepatobiliar.

PCR, proteína C reactiva; GS, glutamina sintasa; IHC, inmunohistoquímica; LFABP, proteína transportadora de ácidos grasos hepáticos; SAA, amiloide A en suero.







**Figura 4. Manejo recomendado de un presunto AHC.** Es necesaria una RM en la situación inicial para ayudar a confirmar el diagnóstico de AHC y caracterizarlo. En los varones, la resección es el tratamiento de elección. En las mujeres es apropiado un periodo de observación de 6 meses, después del cambio de estilo de vida. La resección está indicada en las lesiones que muestran de manera persistente un tamaño superior a los 5 cm o que aumentan de tamaño. En las lesiones más pequeñas, puede adoptarse un enfoque conservador con uso de exploraciones de diagnóstico por la imagen a intervalos. En los centros especializados en los que se utiliza la determinación del subtipo mediante RM, pueden ser preferibles intervalos de tiempo más prolongados entre las exploraciones de imagen para los AHC-H. La biopsia se reserva para los casos en los que el diagnóstico de AHC es incierto en las exploraciones de imagen y es preciso descartar un cáncer. \* $\geq 20\%$  del diámetro.



# AHC en gestante

- Ecografías cada 6-12 semanas para el tamaño
- Si aumenta de tamaño antes de las 24 semanas se prefiere la cirugía resectiva
- Si es después se puede considerar la embolización

# Lesiones múltiples

- Hasta en la mitad de los casos, más frecuente en las mujeres que toman ACO y con sd metabólico, excepcional en hombres
- Mejoran al suspender ACO y reducir peso, progresan con la obesidad
- El tratamiento se basa en el tamaño del tumor más grande
- Si afecta a un solo lóbulo se puede pensar en resección hepática y en los casos más generalizados resección de los adenomas de mayor tamaño es una opción
- El TOH no se recomienda pero puede ser una opción en los individuos con hepatopatía subyacente

# Recomendaciones de las guías de práctica clínica de la EASL

- La RM es la técnica diagnóstica de elección
- Las decisiones terapéuticas se basan en el sexo, el tamaño y el patrón de progresión
- De momento no está justificado recomendar la histopatología ni la determinación del subtipo molecular
- Un AHC con un sangrado que comporte inestabilidad hemodinámica ha de ser objeto de embolización, si en el seguimiento hay lesión viable es indicación de resección

# HIPERPLASIA NODULAR REGENERATIVA

# Definición

- Múltiples nódulos compuestos por hepatocitos con atrofia acinar y oclusión variable de los vasos portales
- Dos variantes anatómicas: la hiperplasia nodular regenerativa con transformación difusa del parénquima en nódulos usualmente entre 1- 3 mm, y la transformación parcial nodular hepática con nódulos entre 3 y 40 mm sobre todo en la región perihiliar, preservando sectores sin nodularidad
- Se ha asociado con múltiples enfermedades como persistencia de ductus venoso, telangiectasia hemorrágica hereditaria, síndrome de Down, enfermedad de Felty, tuberculosis, artritis reumatoidea, esclerodermia, lupus eritematoso sistémico, EII, celiaquía, poliarteritis nodosa, IDCV y otras

# Epidemiología, fisiopatología, AP

- Es la causa más frecuente de hipertensión portal intrahepática no cirrótica: 27% de HTP sin cirrosis en Europa y 14% en Japón.
- Infiltración de céls T intrasinusoidales, endotelitis de la v. porta, anomalías linfocíticas periféricas sugiere mecanismo autoinmune
- Alteraciones de la perfusión microvascular que produce daño en los hepatocitos y tb regeneración de éstos.
- Se forman nódulos que comprimen el parénquima, vena porta y venas centrales y se desarrolla HTP.
- No hay engrosamiento de las vénulas portales ni fibrosis

# Diagnóstico y tratamiento

- Clínica de HTP
- Colestasis disociada
- En ecografía son nódulos isoecoicos pero tb hipoecoicos con anillo hipoecoico (sugiere Mx)
- En TC son hipodensos inespecíficos
- La RM es la mejor técnica, los nódulos son isointensos en T2 y con focos de alta intensidad en T1.
- El tratamiento es el mismo de la HTP

# QUISTES HEPATICOS





# Definición

- Espacios anómalos llenos de líquido en parénquima hepático y árbol biliar
- Tres tipos:-enfermedades fibroquísticas
  - cistoadenomas y cistoadenocarcinomas
  - quistes hidatídicos

# Enfermedades fibroquísticas

Defectos de la placa ductal

- Quistes simples
- Hepatopatía poliquística
- Enfermedad poliquística asociada a nefropatía poliquística autosómica recesiva
- Complejos de von Meyenburg
- La enfermedad de Caroli
- Fibrosis hepática congénita
- Quistes de colédoco tipo IV

# QUISTES SIMPLES

# Definición, prevalencia, clínica

- Son formaciones quísticas no comunicadas con el árbol biliar
- Prevalencia: 1% de las autopsias
- Tamaño de mm a 17 l (el más grande)
- Más frecuentes LHD
- Más frecuentes en mujeres (1.5:1 en asintomáticos y 9:1 en sintomáticos)
- Los grandes son los sintomáticos
- Causan atrofia de su lóbulo e hipertrofia del otro
- Complicaciones: hemorragia, infección bacteriana, torsión del pedículo, rotura, obstrucción biliar

# Técnicas de imagen

- Ecografía: es la técnica de elección. Espacio unilocular anecoico lleno de líquido con paredes imperceptibles y refuerzo posterior. Indicado en seguimiento.
- TC: baja atenuación y no realza tras el contraste
- RM: señal similar al agua. No realza con gadolinio. Baja señal en T1 y alta intensidad en T2.



2105748 08

11.7cm / 24Hz

TIs 0.2 KARIN. 20.08.2007 10:03:13 AM

EN LOB IZO

Kidney  
Har-Bajo  
Pot 100 %  
Gn 1  
C7 / M7  
P5 / E1



Quiste hepatico simple

1 D 5.33cm  
2 D 4.40cm

# Tratamiento y seguimiento

- Asintomáticos: no requieren tto. Si es >4 cm seguimiento con eco a los 3 meses del diagnóstico y luego a los 6-12 meses. Si a los 2-3 años no ha variado no necesita más controles.
- Sintomáticos: ver si es el dx correcto. Buscar otras causas de los síntomas. La punción-aspiración sirve de diagnóstico (si mejora el dolor) pero vuelve a rellenarse. Se puede realizar junto con esclerosis con alcohol, minociclina u otros. La resección o destechamiento por laparoscopia tiene buenos resultados.

# POLIQUISTOSIS HEPATICA DEL ADULTO



# Definición, epidemiología

- Es una enfermedad hereditaria autosómica dominante
- Múltiples lesiones quísticas de origen biliar en más del 50 % del parénquima hepático, de 30 cm a mm.
- Es una enfermedad infrecuente con una prevalencia de 0,05-0,53 %
- En la cuarta década de vida con crecimiento continuo en nº y tamaño
- Existe una variante autosómica recesiva (NPQAR, nefropatía poliquística autosómica recesiva,) caracterizada por dilataciones fusiformes no obstructivas de los conductos colectores renales y malformaciones de la vía biliar, con ectasia de los conductos biliares y fibrosis periporta

# Definición, epidemiología

- Principalmente se asocia a enfermedad renal poliquística, lo que se conoce como nefropatía poliquística autosómica dominante (NPQAD)
- Puede presentarse tb de forma aislada: hepatopatía poliquística autosómica dominante (HPQAD).
- Puede estar asociada a poliquistosis en otros órganos, como el páncreas o el pulmón (menos frecuente)
- La NPQ tiene su origen en mutaciones de dos genes: PKD1 (85 % de los casos) y PKD2 (15 % de los casos)
- La prevalencia de PHA en pacientes con NPQ es del 58 % en pacientes de 15 a 24 años, 85 % en pacientes de 25 a 34 años y 94 % en pacientes de 35 a 46 años
- Las mutaciones relacionadas con la HPQ se desconocen

# Diagnóstico y tratamiento

- La ecografía es la técnica de elección
- Normalmente son asintomáticos
- El tto está reservado a los sintomáticos
- Tto médico son análogos de la somatostatina
- La técnica de drenaje y quirúrgico similar a los quistes simples
- A veces es necesaria la resección hepática
- Rara vez se necesita TOH y si tiene insuficiencia renal, doble trasplante



# COMPLEJOS DE VON MEYENBURG

- Microhamartomas biliares
- Frecuentes y asintomáticos
- Cada complejo se compone de vías biliares intra e interlobulillares inmersas en estroma fibroso
- Pequeños y múltiples
- En todos los enfermos con fibrosis hepática congénita
- Puede coexistir con la enfermedad de Caroli o la NPQAD
- Puede desarrollarse un colangioCa periférico

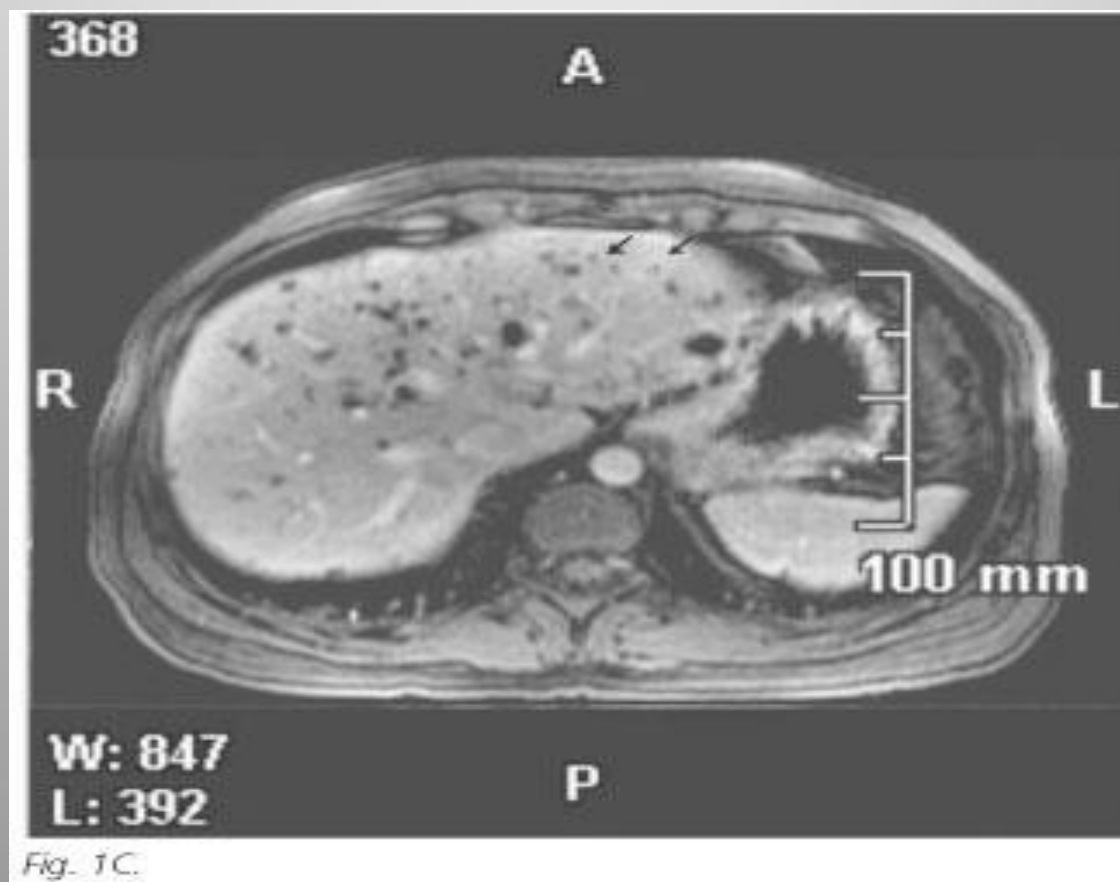
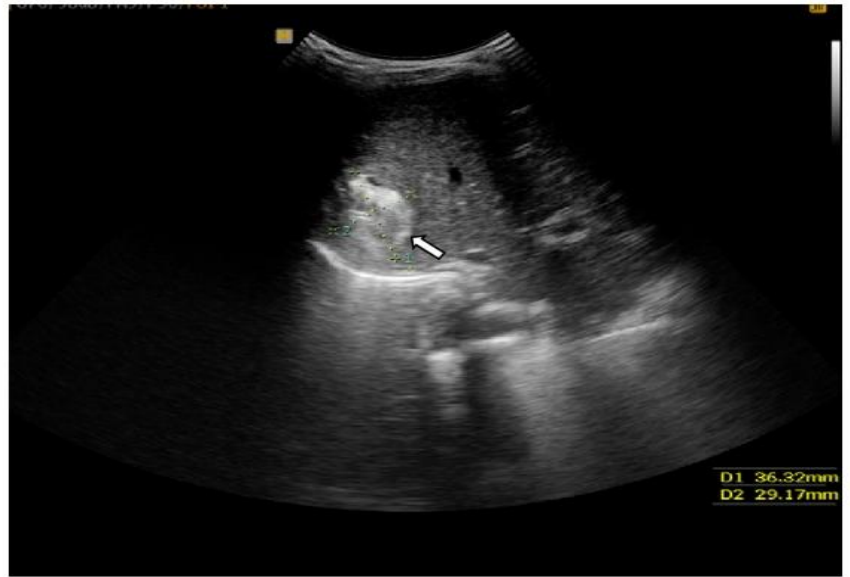


Fig. 1C.

# QUISTE CILIADO HEPATICO DEL INTESTINO ANTERIOR

- Raros, solitarios, de 0.4 mm-9 cm.
- Más frecuente en hombres y en LHI
- La histología del QCH es patognomónica,
- Pared con 4 capas: 1ªepitelio columnar ciliado pseudoestratificado2ª tejido conectivo3ªmúsculo liso 4ªtejido fibroso
- Ecográficamente, puede presentar aspecto sólido, lesiones quísticas, uniloculares e hipoecoicas
- TC basal son lesiones hipodensas que no captan con contraste; algunos son sólidos
- RM son hiperintensas en T2, mientras que en T1 presentan distintas densidades
- Se puede malignizar a carcinoma escamoso
- Tratamiento quirúrgico





# QUISTES BILIARES

- Dilataciones quísticas de los conductos biliares solitarias o múltiples (enfermedad de Caroli)
- También se llaman quistes de colédoco tipo V
- Riesgo de malignización moderado
- La vía biliar extrahepática es normal
- Diagnóstico por eco, TC o RM
- Manejo difícil por estar intraparenquimatoso. Ideal quirúrgico. Evitar colangitis, sepsis.

# ENFERMEDAD DE CAROLI

# Introducción

- Enfermedad congénita AR
- Dilatación segmentaria, multifocal de los conductos biliares intrahepáticos. Las porciones ectásicas forman quistes.
- Dos variantes: la enfermedad de Caroli con ectasia biliar y sin otras anomalías hepáticas y el síndrome de Caroli asociado a fibrosis hepática congénita (la más común)
- Se puede asociar con NPQAR y también con NPQAD
- Se puede asociar con nefronoptosis tipo 3, sd de Meckel-Gruber, sd de COACH, sd de Joubert, sd de Bardet-Biedl, sd orofaciodigital
- Es un defecto del desarrollo de la placa ductal
- Puede afectar un sólo lóbulo, más frecuente el izquierdo

# Clínica y diagnóstico

- La estasis de la bilis predispone al barro biliar y las calcificaciones
- Son frecuentes las colangitis agudas que se pueden complicar con sepsis, abscesos hepáticos
- Puede producir Cirrosis Biliar Secundaria
- Ecografía: formaciones quísticas de distinto tamaño difusas o focales asociadas o no a dilatación de las vías biliares segmentarias
- Diagnóstico con colangioRM o con CPRE
- No suele ser necesaria la biopsia



# Tratamiento

- Antibióticos para la colangitis aguda, a veces periódicos profilácticos
- Suplementos de Vit liposolubles
- Profilaxis para la HTP
- Esfinterotomía , extracción de los cálculos accesibles y litotricia
- Ac. Ursodesoxicólico (10-20 mg/kg/d)
- Si afecta a un lóbulo se puede hacer resección quirúrgica
- Enfermos muy afectados por las colangitis y las manifestaciones de la HTP pueden requerir TOH
- Pronóstico variable y depende de las asociaciones con otros síndromes. Pueden degenerar a colangioCa el 7%.

# CISTOADENOMAS

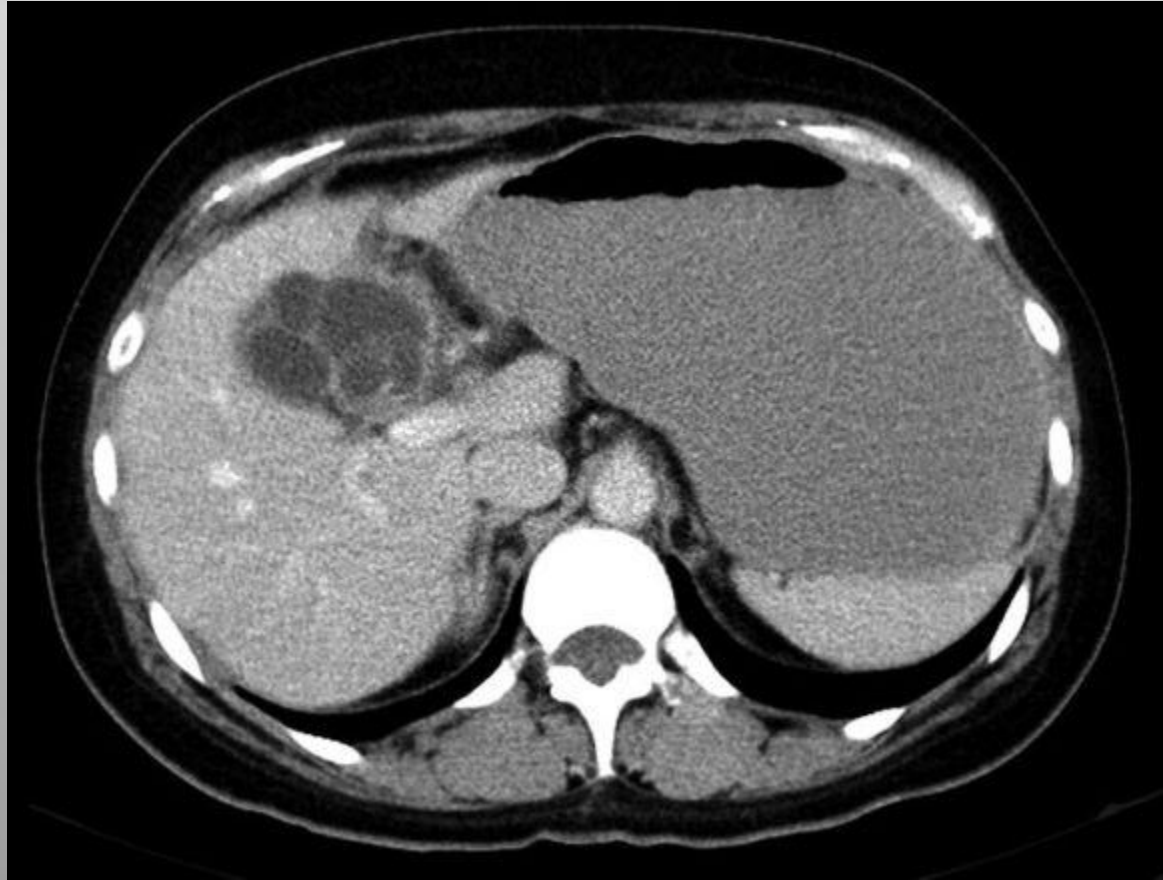
# Definición, epidemiología y clínica

- Neoplasia quística mucinosa no invasiva
- Raros
- También se dan en la vía biliar extrahepática
- En edad adulta
- Más frecuente en mujeres
- Alcanzan gran tamaño
- Pueden ser asintomáticos o hallazgo casual
- Síntomas: sensación de masa, dispepsia, anorexia.



# Técnicas de diagnóstico y tratamiento

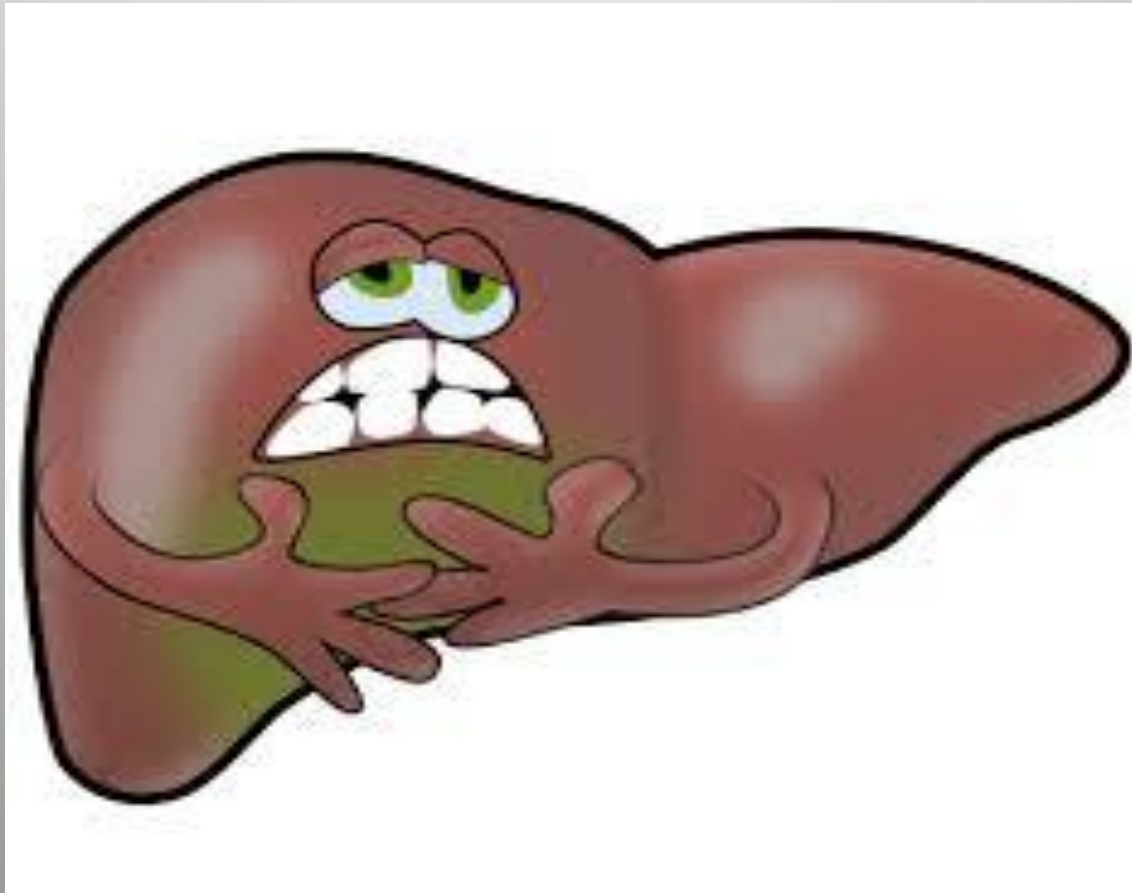
- Ecografía: anecoico, líquido, ovoide o globulosa, márgenes irregulares, ecos internos
- TC: área de baja densidad con tabicaciones internas y nodulaciones en la pared
- La histología es esencial: epitelio cuboideo mucosecretor de tipo biliar en un estroma fibroso mesenquimal.
- Por su poder de malignización (15%) la cirugía es el tto de elección



# CISTOADENOCARCINOMA

- También llamado neoplasia quística mucinosa con carcinoma invasivo
- Diagnóstico difícil
- Suele ser multilocular, pared gruesa con grandes masas protruyendo hacia el interior del quiste
- Si se sospecha el tratamiento es la resección reglada hepática.
- Es potencialmente curable con la excisión completa

# TUMORES HEPATICOS MALIGNOS



# Clasificación histológica

- Hepatocitos
  - hepatocarcinoma
  - carcinoma fibrolamelar
- Epitelio biliar:
  - colangiocarcinoma
  - cistoadenocarcinoma
- Mezcla: colangiocarcinoma con hepatocarcinoma

# Clasificación histológica

- mesénquima:
  - angiosarcoma
  - hemangioendotelioma epiteloide
  - sarcoma indiferenciado
  - fibrosarcoma
  - leiomiosarcoma
  - histiocitoma fibrótico maligno
  - rabdomyosarcoma
  - tumor rabdoide maligno
- mixto (mesénquima y hepatocitos): hepatoblastoma

# HEPATOCCARCINOMA

# Epidemiología

- Neoplasia primaria hepática maligna más frecuente
- 6ª neoplasia más frecuente del mundo
- 3ª causa de muerte por cáncer
- 1ª incidencia en sudeste asiático y Africa subsahariana por VHB, aflatoxinas:15/100000
- 2ª sur de Europa con España por VHC y alcohol,:5-10/100000
- 3ª norte de Europa y América: 5/100000
- Va cambiando por vacunación de VHB, tratamientos de VHC, aumento CHC en diabetes y sd metabólico
- El riesgo de CHC en cirrosis aumenta el 3-7% anual
- El uso del café y estatinas disminuye el riesgo
- Coinfectados aumenta el riesgo



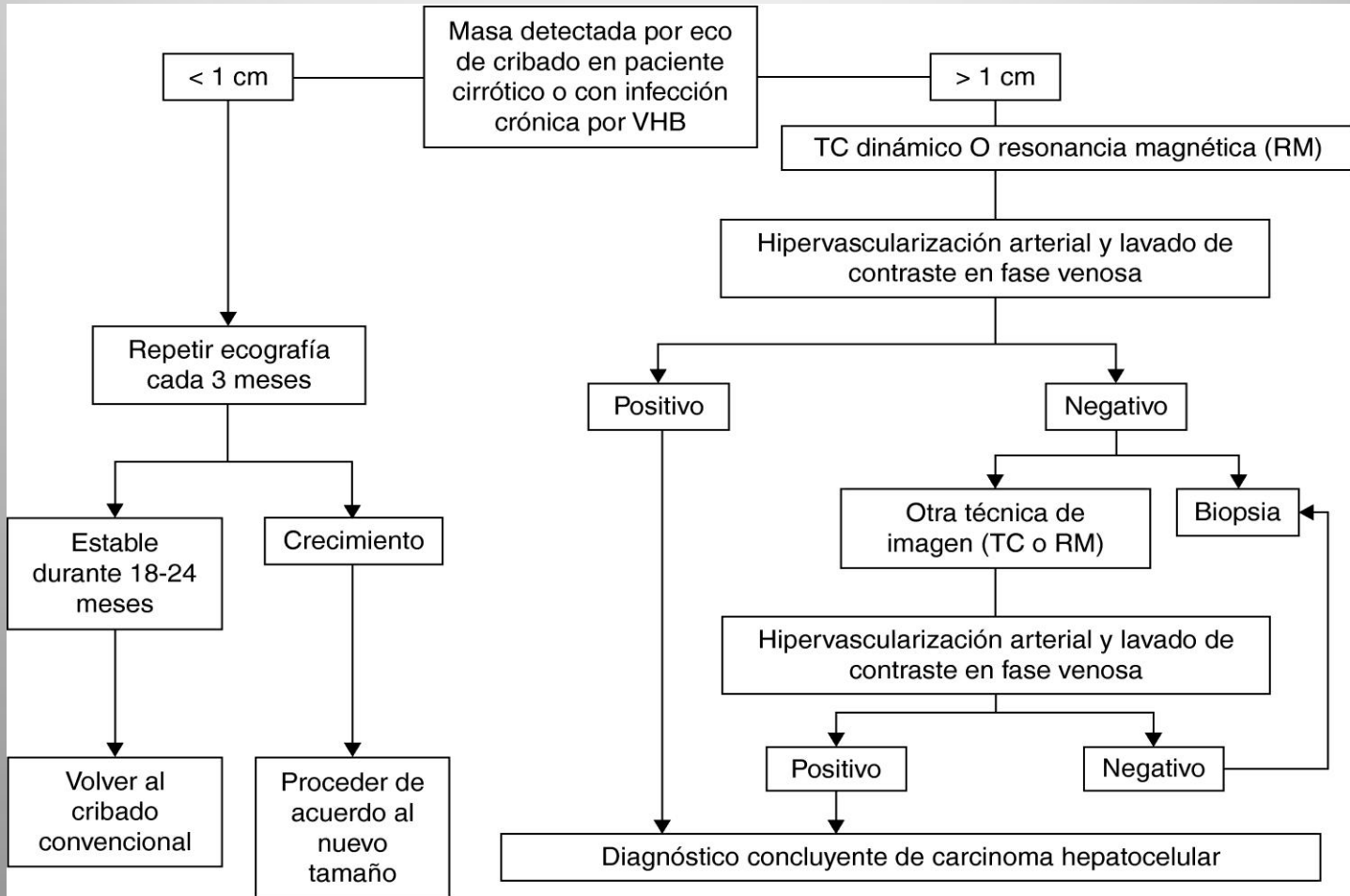
# Prevención

- Evitar factores de riesgo: vacuna de VHB, la infección VHC, aflatoxinas, alcohol o sd metabólico con campañas para mejorar condiciones socio-sanitarias y hábitos de vida
- Si el factor de riesgo está adquirido hay que evitar la progresión a cirrosis con tratamiento antiviral y abandono de hábitos

# Diagnóstico precoz

- Cribado: realización de un test de forma repetida con el objetivo de disminuir la mortalidad asociada a una neoplasia
- En nuestro medio >80% de CHC se asocia con cirrosis. Se intenta diagnosticar cuando está asintomático.
- La técnica de elección es la ecografía realizada por personal experto
- No está recomendada la afetoprt
- El intervalo de cribado cada 6 meses
- Los enfermos con estadio avanzado con muchas complicaciones dado su pronóstico no hace falta el cribado, si se puede se mandan a TOH (no cambia si tiene CHC) y si no, no va a mejorar su supervivencia.

# Diagnóstico



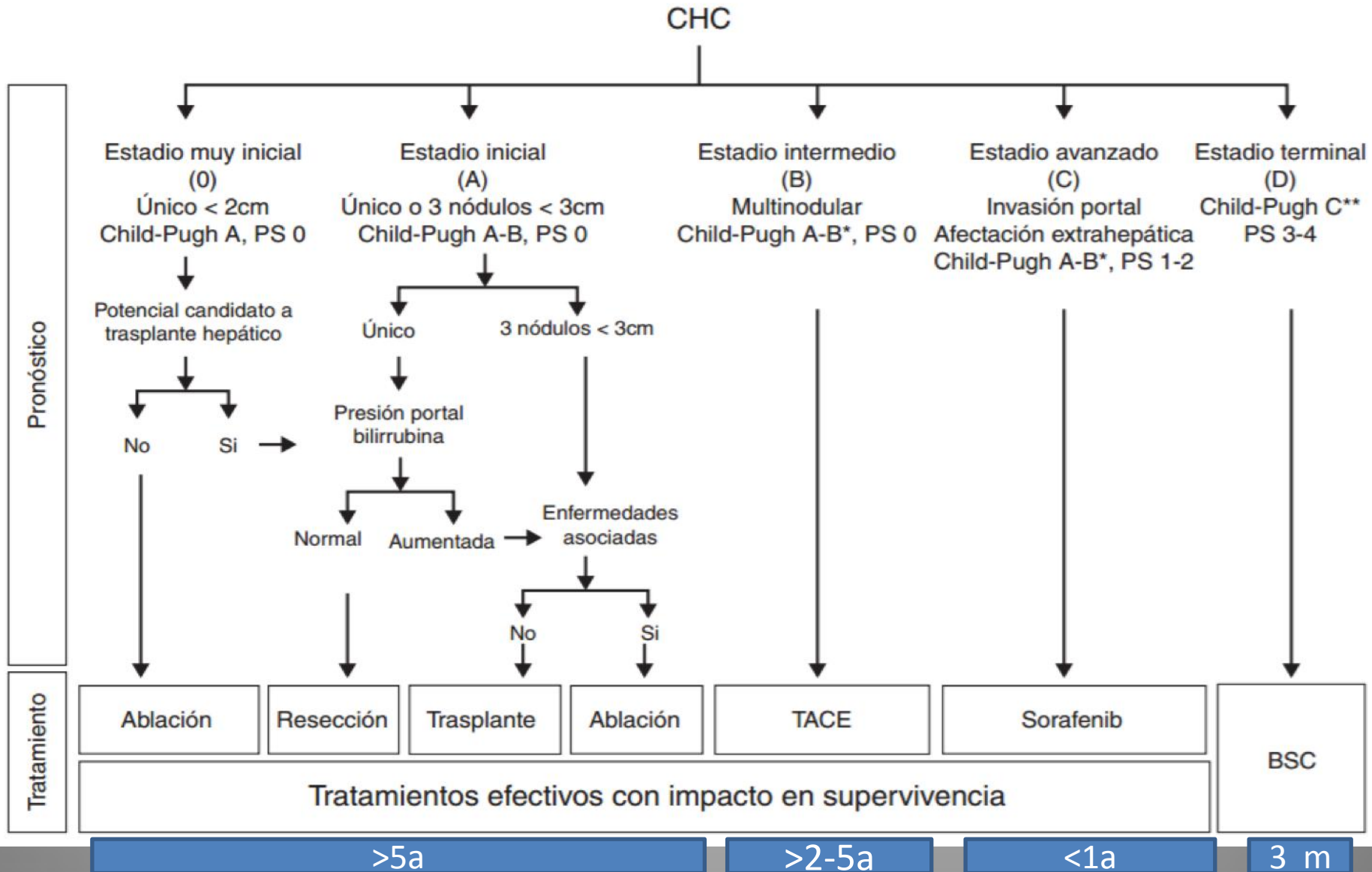
# Diagnóstico

- Nódulos <1 cm por eco deben seguirse con eco cada 3 meses. Si a los 2 años sigue igual volver a eco cada 6 meses
- >1 cm pueden ser diagnosticados de CHC si presentan en 1 técnica de imagen captación de contraste en fase arterial y lavado en fase venosa (TC o RM)
- Si el patrón vascular no es específico se recomienda punción
- Si la histología de la punción es negativa no descarta el CHC y se recomienda nueva punción o seguimiento estrecho
- En enfermos sin cirrosis no valen los criterios radiológicos y se necesita punción
- La determinación de  $\alpha$ -fetoproteína no es útil para el diagnóstico



# Pronóstico

Se ha de considerar el estadio tumoral, la función hepática y los síntomas



# Tratamiento

- Con los programas de cribado se diagnostican en estadios más iniciales
- Se necesita un equipo multidisciplinar: hepatólogos, radiólogos, cirujanos, patólogos y oncólogos para el manejo
- En estadios iniciales: tratamientos curativos (resección, TOH y RF)
- En estadios intermedios: la TACE
- En estadios avanzados: sorafenib
- En estadios terminales: medidas paliativas
- Concepto de migración: si un enfermo en un estadio el tto no es efectivo o no se puede dar se migra al siguiente . También está aceptado que si mejora su estado puede migrar en el otro sentido

# Resección quirúrgica

- Es la 1ª opción en tumores únicos sobre hígado no cirrótico
- En cirróticos con Br normal y sin HTP (gradiente <10 mmHg)
- Resecciones anatómicas con márgenes libres de enfermedad
- Si en la pieza hay invasión microvascular y/o satelitosis es mal pronóstico y recidiva precoz por lo que se propone remitir a TOH
- No hay tratamiento adyuvante para prevenir la recidiva



# Trasplante hepático

- Criterios de Milán: tumor único  $\leq 5$  cm o hasta 3 nódulos  $< 3$  cm.
- Aumentar el nº de donantes con hígados esteatósicos, edad avanzada, a corazón parado, trasplante dominó o de donante vivo.
- No está reconocido la expansión de los criterios de inclusión
- Cuando el tiempo en lista de espera es  $> 6$  meses se puede considerar tratamientos locorregionales

# Ablación

- Técnica de elección en CHC inicial en los que no se puede operar ni trasplantar (por otras enfermedades)
- Por instilación de sustancias químicas : alcohol o ácido acético o por modificación de la temperatura intratumoral: RF, crioablación, microondas o láser.
- RF y alcoholización son similares en  $T_m < 2$  cm
- La RF es la técnica de elección en  $> 2$  cm (no se recomienda en subcapsulares, adyacentes a la vesícula, hilio o corazón o en contacto con vasos sanguíneos)
- Las microondas en los casos de contacto con vasos.
- En  $T_m < 2$  cm la eficacia de RF es similar a la cirugía

# TACE y otros tratamientos locorregionales

- En pacientes con CHC intermedio
- Contraindicado: Child>B8, afectación extensa de ambos lóbulos, trombosis portal, fístula arteriovenosa no tratable, anastomosis bilioentérica, stent biliar y aclaramiento de creat<30 ml/min
- Cateterización selectiva de la arteria hepática y supraselectiva de las nutrias del Tm e inyección de QT y oclusión del flujo arterial
- Está indicado en CHC multinodular en asintomáticos sin enfermedad extrahepática ni vascular
- Añadir tratamiento sistémico no está indicado
- En enfermos con trombosis portal estaría indicado radioembolización con Ytrio-90

# Tratamiento sistémico

- La quimioterapia convencional es ineficaz
- El único agente que aumenta la supervivencia es el sorafenib
- Bloquea vías de la hepatogénesis; reduce la angiogénesis y enlentece la proliferación celular
- Dosis de 400 mg/12 h en enfermos con CHC avanzado y buena función hepática
- Efectos adversos como diarrea, dermatológicos o HTA se asocian a mejor supervivencia
- Se ha aprobado como 2ª línea en enfermos tratados previamente con sorafenib el regorafenib
- Están en estudio otros tratamientos pero aún no están autorizados (lenvatinib)

# COLANGIOCARCINOMA INTRAHEPATICO

# Definición y epidemiología

- Adenocarcinoma originado en los ductos biliares en cualquier porción del árbol biliar intrahepático
- 2º Tm maligno hepático más frecuente (10-20%)
- Mayor incidencia en el sudeste asiático, se piensa por infección de parásitos y por factores dietéticos
- La incidencia en los últimos años ha aumentado x3 pero puede ser al mejorar los métodos diagnósticos
- En mayores de 50-60 años
- Igual en ambos sexos

# Etiología y patogénesis

- Etiología desconocida
- Factores de riesgo
- Carcinogénesis relacionado con duración y severidad de la exposición
- Se ha visto mutación del p53, con sobreexpresión de su proteína.

# Factores de riesgo

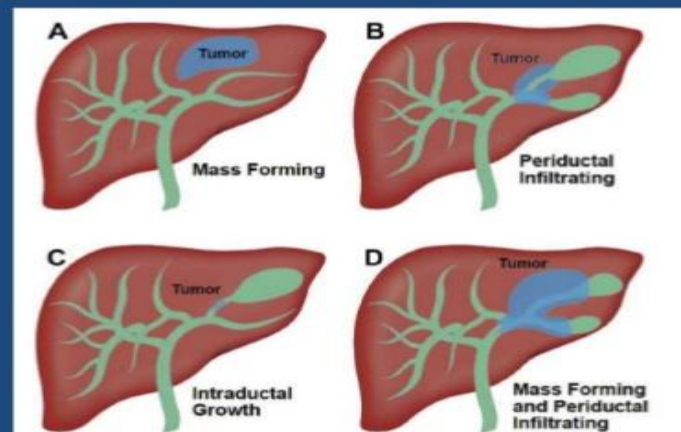
<b>Enf . Inflammatorias crónicas biliares y no biliares</b>	<b>Malformación biliar, trastornos del desarrollo y metabólicos</b>	<b>Varios</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>-CEP</li><li>-CBP</li><li>-EII</li><li>-Hepatitis</li><li>-Trematodos hepáticos: <i>Clonorchis sinensis</i> y <i>Opisthorchis viverrini</i></li><li>-Virus: VHB, VHC, VEB, VIH</li><li>-Colangitis piogénica recurrente</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>-Enfermedad de Caroli</li><li>-Atresia de la v. biliar</li><li>-Fibrosis hepática congénita</li><li>-Quistes</li><li>-Hígado poliquistico</li><li>-Anomalías pancreatobiliares</li><li>-Enfermedades metabólicas: hemocromatosis, déficit de <math>\alpha</math>1antitripsina</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>-Fármacos: anabolizantes, esteroides androgénicos, ACO</li><li>-Diabetes</li><li>-Obesidad</li><li>-Consumo excesivo de alcohol</li><li>-Radioterapia</li><li>-Exposición a dioxinas, cloruro de polivinilo, thorotrast</li></ul>



# Clasificación

- Masa intrahepática (el 40-42%)
- Crecimiento intraductal (8-14%), mejor pronóstico
- Periductales e infiltrantes (8-20%), peor pronóstico
- Mixtos (26-42%)

## Colangiocarcinoma Intrahepático Clasificación



# Clínica

- Algunos asintomáticos
- Ictericia
- Dolor, molestia en HD
- Masa en el HD
- Fiebre
- Astenia
- Pérdida de peso

# Test de laboratorio

- Elevación de FA y GGT
- Elevación de Br
- Elevación de Ca 19.9



# Técnicas de imagen

- Ecografía: LOE hepática y dilatación de la v. biliar intrahepática
- TC y RM dinámicas, mejor RM con colangioRM que localiza la obstrucción biliar
- Baja intensidad en T1 y es moderadamente intenso en T2.
- Con contraste, el tumor suele presentar un realce progresivo en las fases arterial, venosa portal y retrasada por lo que se distingue del CHC
- PET-TAC puede tener papel en el estadiaje

# Histología

- Si se contempla la cirugía mejor no hacer biopsia por la posibilidad de siembra peritoneal
- Suele ser un Tm grande y solitario pero tb multifocal
- Puede dar Mx en el hígado y se distribuyen de forma irregular
- Mx en adenopatías en 50%
- Al estar la v. biliar dilatada puede dar CB2<sup>a</sup>
- Adenocarcinomas bien o moderadamente diferenciados
- Suelen tener el estroma muy colagenizado
- Importante la IHQ en el diagnóstico (reactividad para CK7 y 19)

# Diagnóstico diferencial y pronóstico

- Para el diagnóstico es imprescindible la confirmación histológica
- Es difícil por la ubicación, tamaño y por la marcada desmoplasia
- Son indistinguibles de los adenocarcinomas metastásicos, sobre todo los derivados del intestino anterior: pulmón, esófago, estómago y páncreas, por lo que hay que descartarlos
- Tasa de supervivencia a 1 año del 28% y a los 5 años inferior al 5%

# Cirugía

- Es el tratamiento de elección
- Se precisan márgenes quirúrgicos libres
- Sin signos de metástasis extrahepática
- Sin invasión o envoltura de la vena porta o la arteria hepática principales
- Sin afectación bilateral segmentaria de las vías biliares
- Sin atrofia del lóbulo hepático contralateral.
- El paciente debe ser apto para la cirugía y tener suficiente reserva hepática
- Está indicada la linfadenectomía regional

# Otros tratamientos

- Si hay obstrucción de la vía biliar intentar prótesis biliar metálica
- La quimioembolización y la radioembolización han sido efectivos pero aún no se puede recomendar
- La quimioterapia transarterial no está recomendada
- La radioterapia no se puede recomendar pero con tratamientos adyuvantes ha dado buen resultado
- La radiofrecuencia se recomienda en tumores <3 cm que no pueden resecarse por las características del enfermo
- El cisplatino y gemcitabina en ECOG 0 y 1 es la QT estándar pero no parece mejorar la supervivencia
- El trasplante en casos muy seleccionados y sin invasión linfovascular



# Bibliografía

- Uptodate, revisado en Marzo-Abril de 2018
- Rodés, J. Tratado de hepatología clínica. Barcelona: Ediciones Científicas y Técnicas S.A; 1993; 1181-1249
- Sleisenger&Fordtran. Enfermedades Gastrointestinales y Hepáticas. X edición. Madrid. Editorial Médica panamericana; 2017; 1677-1704.
- European Association for the Study of the Liver (EASL). Guías de práctica clínica de la EASL sobre el tratamiento de los tumores hepáticos benignos. Journal of Hepatology. 2016; 65: 386-398
- Forner A, et al. Diagnóstico y tratamiento del carcinoma hepatocelular. Actualización de consenso de la AEEH, SEOM, SERAM, SERVEI y SETH. Med Clin (Barc).2016.
- López, R. Tumores hepáticos malignos no hepatocelulares.2ª parte. Aspectos morfológicos y estudios auxiliares de importancia útiles para el diagnóstico histopatológico. Rev Col Gastroenterol.2015;30: 361-372
- De la Serna S, et al. Quiste ciliado hepático, diagnóstico diferencial de lesiones hepáticas del segmento iv. Cir Esp 2016;94:545-7.



O FIGADO  
SE DA VIDA

ADICADO A  
XAIME  
QUINTANILLA ULLA  
-DOCTOR-

A O LONGO DA HISTORIA  
O HOME PERSIGUEO  
SANAR OS SEUS MALES  
PARA AXUDARLLE  
NESTE EMPENO  
ESTAS A FACER  
UN GRAN TRABALLO  
INDOSO AGRADUCEMENTO/  
BALÓN 1987