

Tumor neuroendocrino hepático primario: a propósito de un caso

Autores Kira León¹ , Libia Pinto², Rosalía Perazzo¹, Anny Sandoval-Castro³.

Afiliación 1. Adjunto de la Unidad de Gastroenterología Hospital General "Miguel Pérez Carreño". IVSS. Caracas, Venezuela.
2. Jefa de la Unidad de Gastroenterología Hospital General "Miguel Pérez Carreño". IVSS. Caracas, Venezuela.
3. Residente de Postgrado de Gastroenterología. Hospital General "Dr. Miguel Pérez Carreño". IVSS. Caracas, Venezuela.

Autor de Correspondencia: Kira León. Correo: rosaliaperazzo@hotmail.com ORCID: [0000-0002-9645-9822](https://orcid.org/0000-0002-9645-9822)

Revista GEN (Gastroenterología Nacional) 2024; 78(1): 49-51.

© Los Autores. Caracas, Venezuela - ISSN 2477-975X.

<https://doi.org/10.61155/2024.78.1.012>



Este es un artículo de acceso abierto publicado bajo los términos de la [Licencia Creative Commons Attribution \(CC BY\)](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

Fecha de recepción: 22/01/2024

Fecha de revisión: 26/02/2024

Fecha de aprobación: 08/03/2024

Resumen

Introducción: El Tumor neuroendocrino hepático primario, es una lesión rara del hígado, con incidencia de 1/500.000, representado menos del 1% de los tumores malignos, ligeramente frecuente en mujeres, de etiología aún desconocida. Puede manifestarse con dolor abdominal o plenitud, diarrea y pérdida de peso, 90% son asintomáticos, en casos raros se presenta como un síndrome carcinoide.

Presentación de caso: Femenino de 66 años, hipertensa, con evolución de 1 año, dado por pérdida de peso significativa, evacuaciones líquidas, aumento de volumen en hipocondrio derecho. Abdomen globoso, se palpa masa que abarca epigastrio, hipocondrio derecho y flanco derecho de 20x13 cm, duro, fijo, doloroso a la palpación. Laboratorios: anemia leve, hipokalemia leve. Ecografía abdominal: hepatomegalia, LOE hepático, hígado MT, derrame pleural bilateral. Citología líquido pleural negativo para malignidad. Biopsia hepática: Tumor maligno de células redondas pequeñas. Inmunohistoquímica: Cromogranina (+++) Positiva, Citoqueratinas 7 y 20 Negativas, CA negativo, Heppart Negativo, Antígeno leucocitario negativo, compatibles con tumor neuroendocrino hepático primario. **Discusión:** el carcinoma neuroendocrino hepático primario, es raro, puede cursar con síntomas inespecíficos, asintomáticos o con sensación de plenitud y evacuaciones líquidas. El diagnóstico se basa en AFP, ca 125 y ca 19-9 negativos, TC con evidencia de masa de baja densidad de componente quístico y estudio inmunohistoquímico. **Conclusiones:** En vista de tratarse de una lesión primaria y rara es primordial realizar diagnóstico diferencial con hepatocarcinoma, colangiocarcinoma o metástasis. El pronóstico depende de la detección y tratamiento a tiempo, dependiendo del tipo histológico, tamaño de la lesión y presencia de metástasis.

Palabras claves: Tumor neuroendocrino hepático primario.

PRIMARY HEPATIC NEUROENDOCRINE TUMOR: A CASE REPORT.

Summary

Introduction: Primary hepatic neuroendocrine tumor is a rare lesion of the liver, with an incidence of 1/500,000, representing less than 1% of malignant tumors, slightly common in women, of still unknown etiology. It can manifest with abdominal pain or fullness, diarrhea and weight loss, 90% are asymptomatic, in rare cases it presents as a carcinoid syndrome. **Case presentation:** 66-year-old female, hypertensive, with a 1-year evolution, due to significant weight loss, liquid stools, increased volume in the right hypochondrium. Globular abdomen, mass is palpable that covers the epigastrium, right hypochondrium and right flank measuring 20x13 cm, hard, fixed, painful on palpation. Laboratories: mild anemia, mild hypokalemia. Abdominal ultrasound: hepatomegaly, hepatic LOE, MT liver, bilateral pleural effusion. Pleural fluid cytology negative for malignancy. Liver biopsy: Malignant small round cell tumor. Immunohistochemistry: Chromogranin (+++) Positive, Cytokeratins 7 and 20 Negative, CA negative, Heppart Negative, Leukocyte Antigen negative, compatible with primary hepatic neuroendocrine tumor. **Discussion:** primary hepatic neuroendocrine carcinoma is rare, it can present with non-specific symptoms, asymptomatic or with a sensation of fullness and liquid stools. The diagnosis is based on AFP, negative ca 125 and ca 19-9, CT with evidence of low-density mass of cystic component and immunohistochemical study. **Conclusions:** Given that it is a primary and rare lesion, it is

essential to perform a differential diagnosis with hepatocarcinoma, cholangiocarcinoma or metastasis. The prognosis depends on timely detection and treatment, depending on the histological type, size of the lesion and presence of metastasis.

Key words: Primary hepatic neuroendocrine tumor.

Introducción

El Tumor neuroendocrino hepático primario, es una lesión rara del hígado, con incidencia de 1/500.000, representado menos del 1% de los tumores malignos, ligeramente frecuente en mujeres, de etiología aún desconocida. Puede manifestarse con dolor abdominal o plenitud, diarrea y pérdida de peso, 90% son asintomáticos, en casos raros se presenta como un síndrome carcinoide.

Presentación de caso

Femenino de 66 años, hipertensa, con evolución de 1 año, dado por pérdida de peso significativa, evacuaciones líquidas, aumento de volumen en hipocondrio derecho. **Examen funcional:** astenia y cambios en el hábito evacuatorio. **Examen físico:** luce en regulares condiciones generales, afebril, eupneica, constitución meso mórfica. **Cardiopulmonar:** Tórax simétrico, hipo expansible, disminuidos en ambas bases pulmonares, ruidos cardiacos rítmicos y regulares, sin soplo ni galope. Abdomen globoso, se palpa masa que abarca epigastrio, hipocondrio derecho y flanco derecho de 20x13 cm, duro, fijo, ruidos hidroaéreos presentes, doloroso a la palpación. **Extremidades:** simétricas, eutróficas, sin edema. **Neurológico:** vígil, consciente, orientado en tiempo, espacio y persona. Lenguaje coherente.

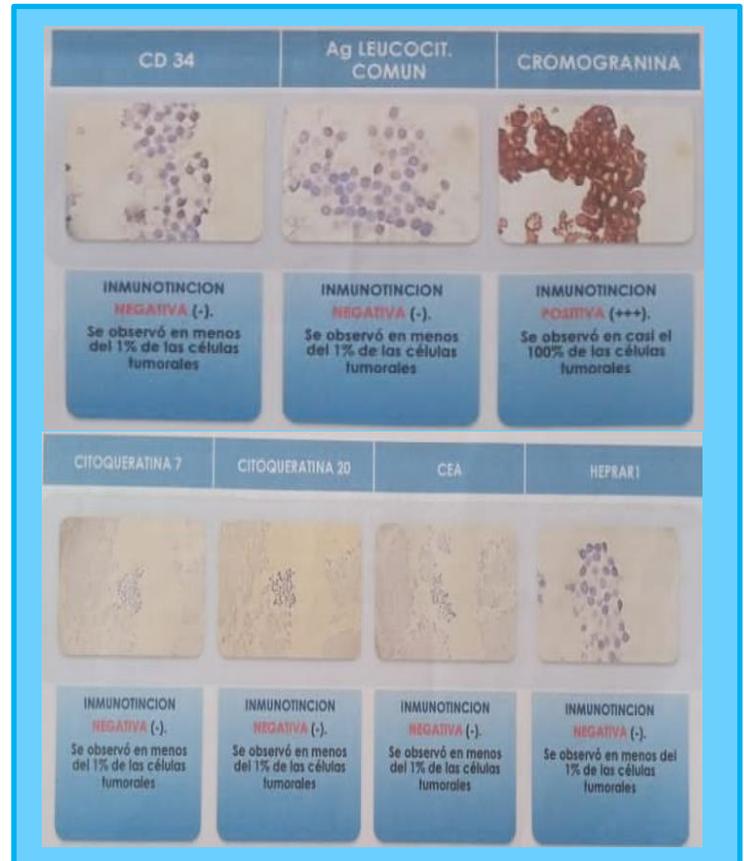
Laboratorios: anemia leve, hipokalemia leve. Glicemia, urea y creatinina dentro de límites normales. Hipoalbuminemia leve. Aminotransferasas dentro de rango normal. Alfafetoproteína 7.00 UI/L (< 10). **Ecografía abdominal:** hepatomegalia, LOE hepático, hígado MT, derrame pleural bilateral. Citología líquido pleural negativo para malignidad. **Biopsia hepática:** Tumor maligno de células redondas pequeñas. **Inmunohistoquímica:** Cromogranina (+++) Positiva, Citoqueratinas 7 y 20 Negativas, CA negativo, Heppart Negativo, Antígeno leucocitario negativo, compatibles con tumor neuroendocrino hepático primario.

Paciente quien curso con evolución clínica tórpida, fallece por MT pulmonar.

Discusión:

El carcinoma neuroendocrino hepático primario, es raro, puede cursar con síntomas inespecíficos, asintomáticos o con sensación de plenitud y evacuaciones líquidas. En la

actualidad algunos autores solo reportan 60-150 casos en la literatura actual. Son de difícil diagnóstico, por lo que amerita confirmación histológica y exclusión de metástasis hepáticas, el sexo femenino se ve ligeramente más afectado que el masculino (4:1), con distribución por grupo etario de 18 a 84 años de edad. La etiología sigue siendo desconocida, pero se sospecha que surge de las células de la cresta neural o con hipótesis de inflamación crónica de las células de los conductos biliares que originen una metaplasia intestinal



El diagnóstico se basa en AFP, Ca 125 y Ca 19-9 negativos, TC con evidencia de masa de baja densidad de componente quístico y estudio inmunohistoquímico, este último juega un papel fundamental en la caracterización de esta patología, dado por la negatividad de citoqueratinas 7 y 20 sugiriendo tumor primario del hígado, descartándose lesión metastásica de origen gastrointestinal por negatividad para CEA, o negativo para Hepatocarcinoma por Heppart negativo. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica mediante hepatectomía con una supervivencia a cinco años de 74-80% si la afectación es unilobular, si es multilobular de 18%. Este tipo de tumores pueden causar metástasis extra hepáticas a hueso, ganglio linfático y pulmón. La quimioterapia es otra alternativa, siendo adecuada en pacientes con lesiones no resecables, mientras que la quimioembolización transarterial sigue siendo controversial.

Conclusión

Los tumores neuroendocrinos primarios de hígado, son extremadamente raros, representando el 0.3% de los tumores neuroendocrino gastrointestinales. Siendo un diagnóstico de desafío, en vista de tratarse de una lesión primaria y rara es primordial realizar diagnóstico diferencial con hepatocarcinoma, colangiocarcinoma o metástasis. El pronóstico depende de la detección y tratamiento a tiempo, dependiendo del tipo histológico, tamaño de la lesión y presencia de metástasis.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen conflicto de interés.

Fuente de financiamiento

No se recibió financiamiento.

Referencias

1. Gamboa-Jimenez, TI, Arreola-Rosalesa, RL. Tumor neuroendocrino quístico primario de hígado: reporte de un caso. *Revista Medica del Instituto Mexicano del Seguro Social* (2022) Disponible on line: <https://www.redalyc.org/journal/4577/457758201011/html/>
2. Gray, S. Tumor neuroendocrino de origen primario desconocido. Reporte de casos clinicos. *Revista Sinergia Medica*. Vol 8. Num 3 (2023). Disponible on line: <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/988>
3. Acevedo, L. Manzo, A. Tumor neuroendocrino primario en Hígado. Experiencia de un caso. *Rev Venez Oncol*. Vol 25 (4): 272-276. (2013).
4. Romero, G. Tumor carcinoide hepático. A propósito de un caso. *GEN*, 76(4), 158–162.