




# Hamartoma hepático más nódulo necrótico solitario: reporte de un caso y revisión de la literatura

**Autores** Vanessa Becerra , Luz Lizcano, Ángel Rivera, Simón Peraza , Luz Carreño, Olga Silva, Denny Castro .

**Afiliación** Centro de Control de Cáncer Gastrointestinal "Dr Luis E Anderson". San Cristóbal, Estado Táchira – Venezuela.

Autor de Correspondencia: Vanessa Becerra Correo: [vane19\\_1991@hotmail.com](mailto:vane19_1991@hotmail.com) ORCID: [0000-0002-0541-4240](https://orcid.org/0000-0002-0541-4240)

Revista GEN (Gastroenterología Nacional) 2024; 78(2): 85-88.

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

<https://doi.org/10.61155/2024.78.2.008>



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: 02/04/2024

Fecha de revisión: 08/05/2024

Fecha de aprobación: 06/06/2024

## Resumen

Los complejos de Von Meyenburg son hamartomas que surgen de los conductos biliares intrahepáticos. Las lesiones sintomáticas son poco comunes y las lesiones gigantes son extremadamente raras y al encontrarlas deben ser reseçadas, ya que hay informes de transformación maligna. Presentamos el caso de paciente femenina de 68 años de edad, quien refiere de 06 meses de evolución aumento progresivo del perímetro abdominal, asociado a dolor localizado en hipocondrio derecho, de carácter opresivo, moderada intensidad, no irradiado; asociado a saciedad precoz. En hemiabdomen derecho impresiona aumento de volumen, se palpa masa ovalada de aproximadamente 15 x 15 cm, blanda, depresible, no dolorosa, no pulsátil. Ecográficamente se observa en hígado (segmentos II y III), lesión quística, bien delimitada, de contenido homogéneo, de 14 x 15 x 17 cm de diámetro y tomográficamente, una imagen gigante, ovalada, con coeficiente de atenuación en rango líquido. Se realiza quistectomía hepática cuyos hallazgos anatomopatológicos reportan quiste biliar hepático y nódulo necrótico solitario.

**Palabras Clave:** Hamartoma, hígado, nódulo, solitario.

## HEPATIC HAMARTOMA PLUS SOLITARY NECROTIC NODULE: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

## Summary

Von Meyenburg complexes are hamartomas that arise from the intrahepatic bile ducts. Symptomatic lesions are uncommon and giant lesions are extremely rare and should be resected when found, as there are reports of malignant transformation. We present the case of a 68 year old female patient, who reports a 6 month history of progressive increase in abdominal circumference, associated with pain located in the right hypochondrium, of an oppressive nature, moderate intensity, and not radiating; associated with early satiety. In the right hemiabdomen, there is an increase in volume, an oval mass of approximately 15 x 15 cm, soft, depressible, not painful, not pulsatile. Ultrasonographically, a cystic lesion was observed in the liver (segments II and III), well delimited, with homogeneous content, 14 x 15 x 17 cm in diameter, and tomographically, a giant, oval image with an attenuation coefficient in the liquid range. Hepatic cystectomy was performed, the anatomopathological findings reported a hepatic biliary cyst and a solitary necrotic nodule.

**Key Words:** Hamartoma, liver, nodule, solitary.

## Introducción

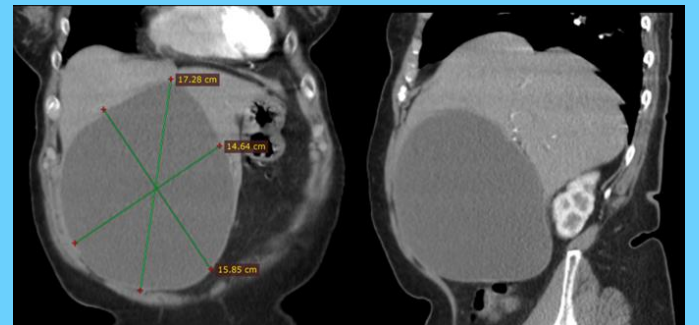
Los hamartomas de vías biliares fueron descritos por primera vez en 1918 por el patólogo suizo Hanns Von Meyenburg y consisten en conductos biliares quísticos dilatados, producto de la falta de involución del ducto biliar embrionario. Las lesiones gigantes son excepcionales y representan apenas el 0,4% de todos los casos. La mayoría son asintomáticos y cuando hay

molestias tales como dolor abdominal, masa palpable, saciedad precoz, obedecen a síntomas por compresión de órganos vecinos al alcanzar grandes dimensiones. El diagnóstico es principalmente incidental por medio de autopsias, estudios de imagen o de forma intraoperatoria. El tratamiento es conservador, por medio de vigilancia si las lesiones son pequeñas y asintomáticas y quirúrgico, si hay crecimiento de la lesión y presencia de síntomas, aunado a ello se han descrito casos de transformación maligna en quistes gigantes.

**Resumen del Caso:**

Femenina de 68 años de edad, hipertensa controlada; acude refiriendo de 06 meses de evolución, aumento progresivo del perímetro abdominal, asociado a dolor, localizado en hipocondrio derecho, carácter opresivo, moderada intensidad, no irradiado, el cual exacerbo desde hace 04 semanas posterior a caída de su propia altura; aunado a ello, refiere saciedad precoz. Al examen físico, el abdomen luce globoso a expensas de aumento de volumen en hemiabdomen derecho, con ruidos hidroáereos presentes, se palpa masa ovalada, de aproximadamente 15 cm x 15 cm de diámetro, blanda, depresible, no dolorosa, móvil, no pulsátil. Ecográficamente se observa en hígado, segmentos II y III, lesión de aspecto quístico, bien delimitada, de contenido homogéneo, denso, con ecos finos, difusos y áreas hiperecoicas aisladas en su interior, una de las cuales mide 2 cm x 1 cm de diámetro, sin presencia de tabiques, de 14 cm x 15 cm x 17 cm de diámetro y volumen de 2000 cc (Figura 1). En la tomografía abdominal contrastada se aprecia imagen ovalada de contornos definidos, con coeficiente de atenuación en rango líquido de 15 cm x 11 cm x 17 cm de diámetro, que desplaza en sentido contralateral la aorta abdominal, cabeza y cuerpo de páncreas (Figura 2). Se realizan estudios endoscópicos en los cuales no se evidencia lesiones intraluminales.

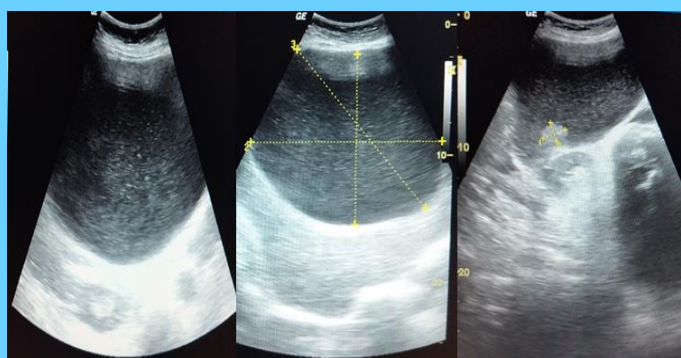
cálculo y desplazamiento a la izquierda de cámara gástrica por compresión (Figura 3). Anatomía patológica concluye la pieza quirúrgica como quiste biliar hepático y nódulo necrótico solitario (Figura 4).



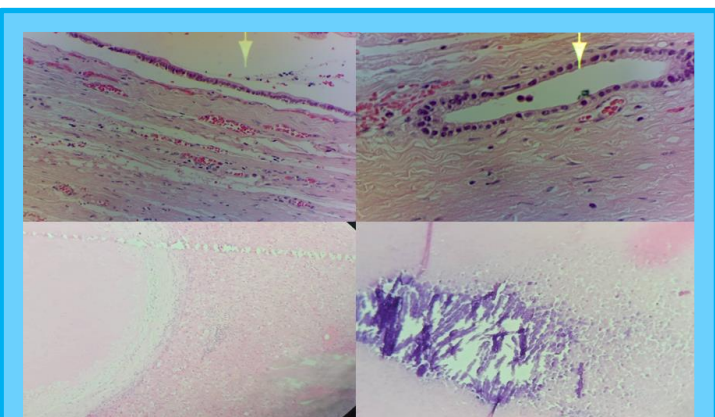
**Figura 2.** Imagen ovalada de contornos definidos, con coeficiente de atenuación en rango líquido.



**Figura 3.** Lesión quística con vesícula adherida..



**Figura 1.** Lesión de aspecto quístico, bien delimitada, de contenido homogéneo, denso y área hiperecoica aislada en su interior.



**Figura 4.** A, pared del quiste revestida de epitelio cúbico; B, ductos biliares revestidos por epitelio fibroso; C, nódulo con zonas de necrosis; D, calcificaciones del nódulo.

Es llevada a mesa operatoria, donde se realiza quistectomía hepática, cuyos hallazgos comprendieron, lesión quística en segmentos III, IV y V de hígado, de 20 cm x 20 cm de diámetro, vesícula biliar adherida a pared quística, lesión de aspecto

## Discusión

Los hamartomas de las vías biliares también se denominan complejos de Von Meyenburg, desde su primer registro en 1918 por el patólogo suizo Hanns Von Meyenburg y consisten en conductos biliares quísticos dilatados incrustados en un estroma fibroso, los cuales pueden alcanzar tamaños variables<sup>1,2</sup>. Se teoriza que estas lesiones son resultado de la falta de involución del ducto biliar embrionario, por lo cual los ductos persistentes, se dilatan cuando la bilis se espesa y finalmente forman quistes macroscópicos<sup>2,3</sup>.

Tienen una incidencia del 5% y las lesiones gigantes son extremadamente raras, representando el 0,4% de todos los casos; no tienen predilección por género, pueden ser únicos o múltiples, con tamaños promedio de 0,5 a 1,5 cm de diámetro y pueden presentarse en el contexto de enfermedad poliquística o de Caroli<sup>1,3,4</sup>. Se han descrito casos de transformación maligna a colangiocarcinoma cuando los quistes son gigantes<sup>4</sup>.

La mayoría de estas lesiones permanecen asintomáticas y su diagnóstico es predominantemente incidental, por medio de autopsias, estudios radiológicos o en el examen macroscópico del hígado intraoperatorio; sin embargo, cuando alcanzan grandes tamaños, pueden causar síntomas por compresión a estructuras vecinas, tales como, dolor abdominal, saciedad precoz, aumento de perímetro abdominal, masa palpable, vómitos, aumento de peso e ictericia obstructiva<sup>1,4</sup>. En caso de rotura puede ocasionar hemorragia. Los niveles séricos de alfafetoproteína suelen ser normales, al igual que las pruebas de función hepática<sup>5</sup>.

La apariencia clásica de los hamartomas hepáticos en la ecografía es de una masa quística compleja con tabiques internos; en la tomografía se demuestra una masa quística compleja con realce septal y estromal sólido<sup>1,5</sup>. En este tipo de lesiones, se ha descrito que la modalidad más precisa es la resonancia con gadolinio, donde se observa una intensidad de señal alta de los componentes quísticos en las imágenes ponderadas en T2, con una intensidad variable en las imágenes ponderadas en T1 para el líquido proteico del quiste<sup>6</sup>.

Patológicamente se muestran componentes sólidos y quísticos en proporciones variables; estas estructuras no se comunican directamente con el árbol biliar y contienen líquido amarillento con material gelatinoso ocasional. Los conductos biliares ramificados similares a la malformación de la placa ductal también están presentes<sup>6</sup>. Ocasionalmente se observa degeneración quística y hematopoyesis extramedular; las estructuras quísticas más grandes no suelen estar revestidas por epitelio. Los hepatocitos atrapados a menudo se identifican en la periferia de la lesión. También se ha informado la presencia inusual de hepatocitos inmaduros con esteatosis extensa. El diagnóstico generalmente se realiza sobre la base de hematoxilina y eosina solas. Se pueden utilizar tinciones inmunohistoquímicas para excluir otras consideraciones diagnósticas; tales como citoqueratinas, vimentina, desmina, actina de músculo liso y a – 1 antitripsina<sup>6</sup>.

La resección quirúrgica con márgenes negativos es el tratamiento principal, aunque la recurrencia puede ocurrir en el marco de márgenes de resección positivos y el trasplante de hígado puede considerarse en casos irresecables<sup>1,3,6</sup>. En pacientes asintomáticos, se recomienda seguimiento y en el caso de evidenciar crecimiento de la lesión e inicio de sintomatológica, se procede con la resección quirúrgica<sup>6</sup>.

Por otra parte, los nódulos necróticos solitarios, son poco comunes y fueron encontrados por primera vez en 1983 por Shepherd, son lesiones subcapsulares, que contienen un núcleo necrótico rodeado de tejido fibroso de colágeno<sup>7,8</sup>. Predominan en pacientes masculinos entre 50 – 70 años de edad, se localizan con mayor frecuencia en la superficie del lóbulo hepático derecho, con tamaños de 10 – 14 mm de diámetro<sup>9</sup>. La etiología no está clara; sin embargo, se ha descrito, que puede incluir trauma, infección parasitaria, hemangioma esclerosante y reacciones alérgicas y de defensa por antecedentes de cáncer gastrointestinal<sup>7,9</sup>.

Tomográficamente, los nódulos suelen presentarse como nódulos bien definidos, hipodensos o isodensos y por lo general no muestran realce al contraste, pero se puede observar un realce del borde delgado, así como también pueden tener calcificaciones<sup>10,11</sup>. Por resonancia magnética, en T1 muestran una intensidad baja de señal o en T2 una intensidad variable<sup>11</sup>.

Este tipo de lesiones al no poder distinguirse apropiadamente de una metástasis hepática o de un tumor hepático primario, suelen resecarse quirúrgicamente y su diagnóstico preciso lo ofrece es el estudio anatomopatológico<sup>8,9,12</sup>.

## Conflictos de interés

El autor declara que no tiene conflicto de interés.

## Fuente de financiamiento

No se recibió financiamiento.

## Referencias

- Sharma, M., Bansal, P., & Goyal, N. K. (2014). Adult hepatic mesenchymal hamartoma: an unusual case. *Journal of Laboratory Physicians*, 6(2), 124–126
- Martins-Filho, S. N., & Putra, J. (2020). Hepatic mesenchymal hamartoma and undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a pathologic review. *Hepatic Oncology*, 7(2), HEP19
- Ninh, T. P., Dinh, T. Q., My, T.-T. T., Hieu, B. K., Bang, L. V., & Duc, N. M. (2021). Hepatic mesenchymal hamartoma: The role of radiology in diagnosis and management. *Radiology Case Reports*, 16(8), 2139–2141
- Monteiro de Barros, J., Stell, D., Bracey, T. S., & Mavroeidis, V. K. (2020). Diffuse liver hamartomatosis (diffuse von Meyenburg complexes) mimicking hepatic metastases on a

- background of previous cancer. *Annals of the Royal College of Surgeons of England*, 102(9), e1–e4
5. Siddiqui, M. A., & McKenna, B. J. (2006). Hepatic mesenchymal hamartoma: a short review. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*, 130(10), 1567–1569
  6. Singh, Y., Cawich, S. O., Ramjit, C., & Naraynsingh, V. (2017). Rare liver tumor: symptomatic giant von Meyenburg complex. *Journal of Surgical Case Reports*, 2016(11), rjw195
  7. Hwang, J. Y., Lee, J. E., & Jung, M. J. (2020). A challenging case of solitary necrotic nodules of the liver mimicking hepatic metastases: CT, MRI, and PET-CT findings. *Journal of the Belgian Society of Radiology*, 104(1), 16
  8. Zhang, X., Fang, W., Zeng, L., & Liu, F. (2021). Huge solitary necrotic nodule of the liver: a rare case report with review of literature. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*, 14(10), 1065–1068
  9. Peng, Y.-L., Liu, L.-P., Zhang, Y.-J., Liu, J.-J., & Yu, X.-L. (2022). Focal solitary necrotic nodules in fatty liver: characteristics on conventional and contrast-enhanced ultrasonography. *Journal of Ultrasound*, 25(4), 847–854
  10. Delis, S. G., Kelgiorgi, D. A., Sofianidis, A. A., Triantopoulou, C. C., Papailiou, I. A., & Dervenis, C. G. (2009). Solitary necrotic nodule of the liver mimicking hepatocellular carcinoma: a case report. *Cases Journal*, 2(1), 85
  11. Mzoughi, Z., Slama, S. B., Bacha, D., Romdhane, H., Bayar, R., Sassi, A., & Lahmar, A. (2016). Le nodule nécrotique solitaire du foie: à propos de deux cas. *The Pan African medical journal*, 25, 183
  12. Wang, L. X., Liu, K., Lin, G. W., & Zhai, R. Y. (2012). Solitary necrotic nodules of the liver: Histology and diagnosis with CT and MRI. *Hepatitis Monthly*, 12(8), e6212