

## CASO CLÍNICO

# METÁSTASIS HEPÁTICAS DE TUMOR NEUROENDOCRINO COMO HALLAZGO INCIDENTAL EN EL EXPLANTE DE UN PACIENTE CON POLIQUISTOSIS HEPÁTICA MASIVA

LIVER METASTASES OF PANCREATIC NEUROENDOCRINE TUMOR AS AN INCIDENTAL FINDING IN THE EXPLANT OF A PATIENT WITH LIVER POLYCYSTIC DISEASE

Lara Romero C<sup>1</sup>, Poyato González A<sup>2</sup>, Rubiales Trujillano S<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario de Puerto Real. Cádiz.

<sup>2</sup>Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

### Resumen

La poliquistosis hepática es una entidad infrecuente que en su forma masiva consiste en incontables quistes hepáticos que pueden producir una hepatomegalia gigante y sintomática, con desestructuración del parénquima hepático por la ocupación de los quistes e incluso desplazamiento de órganos intraabdominales. Estas alteraciones anatómicas pueden hacer que lesiones intraabdominales puedan pasar desapercibidas, incluyendo lesiones malignas, a pesar de las pruebas de imagen que se incluyen en el estudio pretrasplante. Presentamos el caso de un paciente joven con una poliquistosis

hepática masiva que recibe un trasplante hepático, detectando de forma casual metástasis de tumor neuroendocrino en el explante hepático. Tras estudio más exhaustivo para localizar el tumor neuroendocrino primario, se detecta un tumor neuroendocrino pancreático para el cual el paciente inició tratamiento pertinente con análogos de somatostatina.

**Palabras clave:** poliquistosis hepática, trasplante hepático, tumor neuroendocrino.

### Abstract

The liver polycystic disease is a rare disease consisting of multiple cysts. The massive form consists of countless cysts producing a giant symptomatic hepatomegaly, destructuring liver parenchyma due to the cysts and also anatomical intraabdominal changes. These anatomical alterations can hide intraabdominal malignant lesions in spite of imaging investigations previous to transplant. We report the case of a patient with a massive symptomatic polycystic hepatic disease who underwent a liver transplant, whose multilobulated hepatomegaly hindered a pancreatic neuroendocrine tumour with

#### CORRESPONDENCIA

Carmen Lara Romero  
Hospital Universitario de Puerto Real  
11510. Puerto Real. Cádiz  
[carmenlararomero@gmail.com](mailto:carmenlararomero@gmail.com)

Fecha de envío: 07/01/2021

Fecha de aceptación: 16/11/2021

hepatic metastases, only observed in the liver explant study. After an extensive study to find the primary tumour, it was localized on the pancreas, so the patient started the corresponding treatment with somatostatin analogues.

**Keywords:** liver polycystic disease, liver transplant, neuroendocrine tumor.

## Introducción

Presentamos el caso de un paciente con una poliquistosis hepática masiva con una hepatomegalia sintomática muy llamativa que desplaza al resto de órganos intraabdominales. La alteración anatómica intraabdominal y del propio parénquima hepático hacen imposible el diagnóstico de un tumor neuroendocrino de páncreas con metástasis hepáticas, que son detectadas en el análisis del explante hepático una vez que el paciente recibe un trasplante hepático.

## Caso Clínico

Presentamos el caso de un varón de 42 años que consulta por distensión abdominal lenta pero progresiva, detectándose en una ecografía abdominal de rutina una llamativa hepatomegalia con una poliquistosis hepática masiva que ocupa la práctica totalidad del abdomen, desplazando el resto de vísceras abdominales a pelvis y flanco izquierdo. Al diagnóstico el paciente presenta signos de hipertensión portal con ascitis ecográfica, que es bien controlada con diuréticos y en la endoscopia oral no se aprecian varices esofagogástricas. El paciente no ha presentado episodios de encefalopatía hepática ni ha requerido ingreso hospitalario, siendo su manejo siempre ambulatorio. Clínicamente el paciente presenta disconfort abdominal, que alivia con paracetamol de forma ocasional. No presenta alteración del ritmo intestinal ni otros síntomas acompañantes. Se decide derivar a la unidad de trasplante hepático de referencia, siendo aceptado para el mismo e incluyéndose en lista activa bajo indicación especial. Tras 5 meses en lista activa finalmente es trasplantado con éxito, hallando en la intervención una hepatomegalia masiva con múltiples quistes de contenido seroso y hemático sucio. En el estudio anatomopatológico del explante hepático se detectan múltiples metástasis de tumor neuroendocrino grado II, con inmunohistoquímica positiva para cromogranina e índice Ki 67 del 10%.

Se procede entonces a realizar un estudio más exhaustivo con el fin de diagnosticar el tumor neuroendocrino primario. Analíticamente destacan niveles elevados de cromogranina A. Se realiza estudio endoscópico (endoscopia digestiva alta y colonoscopia) que resultan negativos para malignidad. Se realiza SPECT-TC y Octreoscan en los que se evidencia captación patológica ósea en parrilla costal, columna y sacro compatible con metástasis. En un nuevo TAC de abdomen se aprecia un lesión exofítica de 18mm a nivel de istmo pancreático no visualizada en el estudio pretrasplante dada la alteración anatómica del resto de vísceras intraabdominales al encontrarse desplazadas por el hígado. Tras presentarse en comité multidisciplinar se decide iniciar tratamiento con análogos de somatostatina, atribuyendo el tumor neuroendocrino primario a un origen intestinal, muy posiblemente pancreático, encontrándose el paciente y las lesiones estables 6 meses

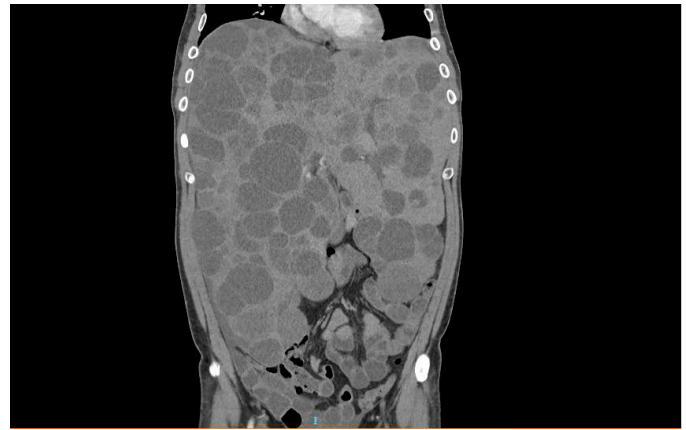


Figura 1

Corte coronal de TAC de abdomen antes del trasplante hepático en el que se aprecia la llamativa poliquistosis hepática desplazando al resto de vísceras intraabdominales.

tras inicio del tratamiento.

## Discusión

La poliquistosis hepática del adulto es una enfermedad rara caracterizada por el engrandecimiento crónico del hígado debido a la aparición progresiva de quistes y/o aumento de los mismos<sup>1</sup>. En su forma masiva (>15 quistes) puede llegar a producir disfunción hepática o ser sintomáticos, llegando a necesitar un trasplante hepático<sup>2</sup>. Existe un número relevante de tumores incidentales detectados en los explantes hepáticos de los pacientes trasplantados, principalmente hepatocarcinomas y colangiocarcinomas y en menor medida lesiones metastásicas<sup>3</sup>.

En el caso presentado nos encontramos dos situaciones particulares: por un lado, la existencia de una poliquistosis hepática masiva que desplaza órganos y supone una alteración anatómica intraabdominal importante, y por otro, el hallazgo casual de metástasis hepáticas de un tumor neuroendocrino grado II en un hígado con un parénquima hepático alterado por la ocupación de los quistes. La detección de lesiones neoplásicas hepáticas pequeñas constituye un reto diagnóstico en pacientes cirróticos, siendo aún más difícil su detección en pacientes con poliquistosis hepática masiva, dada la desestructuración del parénquima hepático como ocurre en este caso. Los tumores neuroendocrinos del páncreas se presentan con metástasis hepáticas hasta en el 75% de los pacientes diagnosticados<sup>4</sup>. En nuestro caso no pudo objetivarse el tumor primario mediante pruebas de imagen en el estudio pretrasplante debido a la compresión de órganos intraabdominales por la hepatomegalia masiva. Con este caso arrojamamos el debate de la utilización de pruebas de imagen más específicas para la detección de malignidad (PET/Octreoscan/TAC o RMN dinámicos/ecografía

avanzada con contraste) en pacientes con poliquistosis hepática.

## Bibliografía

1. Ampuero J, Bañales J, Soriano G, Crespo J, Olcoz JL, Diago M Moisés Diago, et al. La poliquistosis hepática del adulto (PHA) en España: análisis de una encuesta estructurada analizando la experiencia y actitud de los especialistas de digestivo españoles. *Rev Esp Enferm Dig.* 2014;106(4):263-75.
2. García-Gil F, Güemes AS, Esteban EG, Lamata F, Sousa R, Serrano MT, et al. Trasplante de hígado en la poliquistosis hepática gigante con insuficiencia hepática terminal. *Rev Esp Enferm Dig.* 2008;100(1):7.
3. Pérez P, Rodríguez-Perálvarez M, Guerrero L, González V, Sánchez R, Centeno M, et al. Incidental hepatocellular carcinoma after liver transplantation: Prevalence, histopathological features and prognostic impact. *PLoS ONE* 2017; 12(4): e0175010. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0175010>.
4. Steinmüller T, Kianmanesh R, Falconi M, Scarpa, A, Taal B, Kwekkeboom B, et al. Consensus Guidelines for the Management of Patients with Liver Metastases from Digestive (Neuro)endocrine Tumors: Foregut, Midgut, Hindgut, and Unknown Primary. *Neuroendocrinology* 2008;87:47-62. doi: 10.1159/000111037.