



Nota clínica

Hiperplasia nodular regenerativa hepática asociada a inmunodeficiencia común variable y a otras comorbilidades



Rafael León^{a,*}, Rosario Sánchez-Martínez^a, José M. Palazón^{b,c}, Artemio Payá^d, José M. Ramos^{a,c} y Héctor Pinargote^a

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

^b Servicio de Medicina Digestiva, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

^c Departamento de Medicina Clínica, Universidad Miguel Hernández, Elche, Alicante, España

^d Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 1 de septiembre de 2015

Aceptado el 5 de noviembre de 2015

On-line el 23 de diciembre de 2015

Palabras clave:

Hiperplasia nodular regenerativa
Inmunodeficiencia común variable
Hipertensión portal

Keywords:

Nodular regenerative hyperplasia
Common variable immunodeficiency
Portal hypertension

R E S U M E N

Fundamento y objetivo: Actualmente no se dispone de muchos datos sobre la evolución de la hiperplasia nodular regenerativa (HNR) asociada o no a enfermedades de base, y en concreto de la asociada a inmunodeficiencia común variable (IDCV). Se presentan 20 casos de HNR y se analizan las diferencias entre los casos asociados a IDCV y los relacionados con otras enfermedades.

Métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo durante un período de 14 años.

Resultados: De los 20 pacientes, 12 eran hombres; la mediana de edad fue de 51 años. La IDCV fue la principal enfermedad asociada con HNR. En los pacientes con IDCV y HNR la hemorragia gastrointestinal fue más común, todos tenían elevación de FA y GGT y ninguno tenía valores de albúmina y bilirrubina alterados comparados con los pacientes sin IDCV. De los pacientes con HNR en seguimiento han fallecido el 50% de los asociados a IDCV (2/4) frente al 33,3% (5/15) sin IDCV.

Conclusiones: La HNR en los pacientes con IDCV parece manifestarse más con datos bioquímicos de colestasis anictérica e hipertensión portal y podría asociar una supervivencia menor.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Nodular regenerative hyperplasia associated with common variable immunodeficiency and other comorbidities

A B S T R A C T

Background and objective: Currently, there are not many data on the evolution of nodular regenerative hyperplasia (NRH) associated or not with underlying diseases and in particular that associated with common variable immunodeficiency (CVID). Twenty cases of NRH are presented, and the differences between the cases associated with CVID and those related to other diseases are analysed.

Methods: Retrospective and descriptive study over a period of 14 years.

Results: Twelve out of the 20 patients were men; the median age was 51 years. CVID was the main illness associated with NRH. In patients with CVID and NRH, gastrointestinal haemorrhage was more common, all the patients had high gamma glutamyl transferase and alkaline phosphatase and none had altered albumin and bilirubin levels compared to the patients without CVID. On follow-up, 50% of patients with CVID (2/4) had died compared to 33.3% (5/15) without CVID.

Conclusions: NRH in patients with CVID seems to have more biochemical data of anicteric cholestasis and portal hypertension and could be associated with lower survival.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: leonr86@hotmail.com (R. León).

Introducción

La hiperplasia nodular regenerativa (HNR) es la principal causa de hipertensión portal intrahepática no cirrótica en los países occidentales; comprende el 27% de todos los casos de hipertensión portal sin cirrosis en Europa y alrededor del 14% en Japón^{1–5}.

Se caracteriza por la transformación benigna del parénquima hepático en pequeños nódulos regenerativos distribuidos uniformemente por todo el hígado con una mínima o nula fibrosis en las zonas perisinusoidal o periportal, acompañados de áreas de hiperplasia regenerativa que alternan con otras de atrofia¹. La HNR se asocia con infiltración de células T intrasinusoidales, endotelitis de la vena porta, enfermedad autoinmunitaria y anomalías linfocitarias periféricas, lo que evidencia un mecanismo autoinmunitario⁶.

Aunque nuestro conocimiento actual se limita a informes de casos individuales y a series de casos, el número de pacientes diagnosticados de HNR ha aumentado de forma importante en los últimos años^{1,6}. La HNR puede desarrollarse como resultado de una enfermedad subyacente, generalmente autoinmunitaria, inflamatoria, o de origen neoplásico^{7,8}. Existen varias enfermedades y condiciones que se asocian con HNR, como la hipertensión pulmonar, la artritis reumatoide, la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana, el lupus eritematoso, la enfermedad de Crohn/colitis ulcerosa o la enfermedad celíaca¹.

La inmunodeficiencia común variable (IDCV) se asocia con un defecto de los linfocitos B y la producción de anticuerpos, así como a defectos celulares del sistema inmunitario⁹. Cursa con infecciones bacterianas recurrentes, sobre todo sinopulmonares, manifestaciones gastrointestinales y enfermedades autoinmunitarias y neoplásicas. En la revisión de Hartleb et al.¹ sobre la HNR, solo incluían 2 casos de IDCV asociada. Sin embargo, Ward et al.¹⁰ y Malamut et al.¹¹ mostraron que la HNR era la principal enfermedad hepática en pacientes con IDCV y alteración de las enzimas hepáticas no filiada en los que se realizaba biopsia hepática.

El objetivo de este artículo es presentar una serie de 20 casos de HNR diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 14 años y analizar las diferencias entre los casos asociados a IDCV y los relacionados con otras enfermedades.

Métodos

Diseño

Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo desde enero de 2000 a diciembre de 2013. Para ello se efectuó una búsqueda en la base de datos del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital General Universitario de Alicante (España) y se identificaron los pacientes con diagnóstico histológico de HNR en los informes de biopsias hepáticas realizadas durante el período de estudio; es importante destacar que la principal indicación de realizar biopsia hepática en estos pacientes fue la hipertensión portal no cirrótica y/o la alteración enzimática no explicada. En enero de 2013, el hospital proporcionaba atención médica a una población de 215.000 habitantes según censo en la ciudad de Alicante y su entorno. El hospital contaba con 735 camas y es un centro de referencia para los pacientes con insuficiencia hepática grave susceptible de trasplante hepático desde diciembre de 2012.

Variables

Las variables registradas fueron: edad, sexo, antecedentes de alcoholismo, enfermedades asociadas, presencia de varices esofágicas, hemorragia gastrointestinal por hipertensión portal, ascitis; pruebas de función hepática: aspartato aminotransferasa, alanina aminotransferasa, fosfatasa alcalina (FA), gamma-glutamilo-

transpeptidasa (GGT), índice de Quick, recuento de plaquetas, leucocitos, albúmina y serología de los virus de las hepatitis B y C.

Análisis estadístico

El análisis estadístico se realizó con SPSS® 22.0 (IBM, Chicago, Illinois, EE. UU.). Se realizó un análisis descriptivo de los casos de HNR. Las variables cualitativas se representaron con valor absoluto y porcentaje, y las variables cuantitativas, como mediana y recorrido intercuartílico (RIC). Para la comparación bivalente entre los pacientes con HNR e IDCV y los que no tenían IDCV se empleó la prueba de la Chi cuadrado y la prueba U de Mann-Whitney para variables cualitativas y cuantitativas, respectivamente. La supervivencia se evaluó mediante curvas de Kaplan-Meier.

Resultados

Se revisaron 20 casos de HNR, de los que 12 eran hombres y 8 mujeres; la mediana de edad fue de 51 años (RIC 40–73,3). Seis (30%) pacientes tenían más de 70 años de edad. Las principales enfermedades asociadas a la HNR en nuestra serie fueron las hematológicas y la inmunodeficiencia (n=8; 40%). La IDCV fue la principal enfermedad asociada con HNR (n=4), seguida por la enfermedad inflamatoria intestinal, Crohn/colitis ulcerosa (n=2). Las características de todos los pacientes con HNR están presentes en la [tabla 1](#). El 70% de los pacientes tenía varices esofágicas y el 25% presentó hemorragia gastrointestinal. Un 70% de los pacientes tenía esplenomegalia, un 50% ascitis y un 40% hepatomegalia. La pancitopenia estaba presente en el 45% de los pacientes.

Durante el período del estudio 30 casos de IDCV fueron diagnosticados en nuestro hospital, de los cuales a 4 (13,3%) se les realizó una biopsia hepática y todos ellos tenían HNR (4/4, 100%). De los 4 casos de IDCV, 2 eran hombres con una mediana de edad de 42,5 años (rango 37 a 76 años), la mitad de ellos tenía varices esofágicas y ninguno presentó hemorragia gastrointestinal al diagnóstico. Un paciente tuvo ascitis, 3 esplenomegalia, 2 hepatomegalia y 3 pancitopenia. Todos presentaban un aumento de FA y GGT. Los valores de bilirrubina y albúmina fueron normales en todos los pacientes. La [tabla 2](#) muestra las diferencias de los pacientes con IDCV y otras causas de HNR subyacentes. La hemorragia gastrointestinal fue más común en IDCV, todos los pacientes tenían elevación de FA y GGT y ninguno tenía valores de albúmina <30 g/l y bilirrubina total >1,3 mg/dl comparados con los que tenían HNR asociada a otras enfermedades. Han fallecido 2 de los 4 pacientes con IDCV, lo que ocurrió a los 3 y 16 meses del diagnóstico por una complicación no relacionada con la HNR; los otros 2 pacientes llevan en seguimiento 38 y 44 meses. De los 16 pacientes sin IDCV, en uno no se dispone de seguimiento. De los 15 en seguimiento fallecieron 5 (33,3%), asociándose 2 de estas muertes a una complicación de la hipertensión portal (hemorragia digestiva alta). La mediana de seguimiento de los pacientes fue menor en aquellos con IDCV que en el resto de los pacientes ([tabla 2](#)). En la curva de supervivencia de Kaplan-Meier ([fig. 1](#)) se puede apreciar una menor supervivencia en los pacientes con IDCV, sin alcanzar significación estadística (p=0,21).

Discusión

La HNR es una anomalía que se caracteriza por alteraciones en la perfusión microvascular, lo que conduce, por un lado, a un daño en los hepatocitos, y por otro, a la regeneración de estos. Esto da lugar a la formación de nódulos que comprimen el parénquima hepático circundante, así como la vena porta y las venas centrales, lo que condiciona el desarrollo de hipertensión portal⁷. De manera

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3797978>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3797978>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)