

Hodgkin hepático solitario *

Por los D res.:

DIKCO FERNÁNDEZ ALFARO,²² CÉSAR MUÑIZ RUIZ²³

Fernández Alfaro. D. et al. *Hoigkin hepático solitario*. Rev Cub Med 13: 5, 1971.

Se presenta el estudio de un Hodgkin hepático solitario. Se plantea un diagnóstico clínico por valoración de sus síntomas subjetivos y objetivos, así como el diagnóstico causal por exclusión. Se concluye que el Hodgkin hepático solitario no existe, porque siempre se encuentran otras afecciones viscerales o ganglionares inaccesibles.

Invitado por los dirigentes de esta Jornada traemos una observación infrecuente de Enfermedad de Hodgkin, siendo nuestra intención presentarlo a vuestra consideración, no por su infrecuencia, sino por el ejercicio dialéctico que tuvimos que hacer en presencia de un íctero de este tipo sin haber visto ni leído alguno con anterioridad. En su discusión diagnóstica pudimos plantear por exclusión entre unas de sus posibilidades que se trataba de un íctero obstructivo intrahepático (colestasis intrahepática) y no Enfermedad de Hodgkin.

Se trata de un paciente de 62 años, que en noviembre de 1968 presentaba, hacía unas dos semanas: inapetencia, pérdida de peso, posteriormente orinas pigmentadas, tinte icterico en piel y mucosas, V por último heces hipocoloreadas y prurito intenso, falleciendo el 20 de marzo de 1970.

Cronológicamente el íctero se comportaba como hepático, sin embargo, su prurito intenso y persistente nos hizo plantear el diagnóstico sindrómico de íctero obs-

tractivo, a pesar de que no tenía hígado palpable, elemento frecuente en todo este tipo de íctero, a consecuencia de la hidro- hepatitis (debida al aumento de la enzima transferasa fosfatasa alcalina, sustituyendo los radicales OH de las sustancias existentes a nivel de los microsomas de la célula hepática, con los cuales forman agua en el interior celular, haciéndola tumefacta y agrandando el hígado) y presentando, sin embargo, bazo palpable y pereutible, hecho infrecuente en un íctero obstructivo.

Esta incongruencia que se nos planteaba, hizo surgir en nuestra mente la posibilidad de la Enfermedad de Hodgkin, ya que el prurito intenso y persistente, como padecía nuestro enfermo, y la esplenomegalia, son dos elementos muy frecuentes en dicha enfermedad.^{11,23}*

La presencia de una bilirrubinemia mixta, a predominio de la bilirrubina hidrosoluble. bilirrubinuria, presencia de sales biliares en la orina sin urobilinuria, nos hacían alejar del criterio hemolítico y hepatocelular de la ictericia, favoreciendo nuestra impresión de íctero obstructivo. Las pruebas hepáticas negativas con un aumento de la fosfatasa alcalina nos seguían alentando a pensar que existía la posibilidad de que se tratara de íctero obstructivo, a pesar de que éste puede tener pruebas he-

* Trabajo presentado en la II Jornada de Gastroenterología. Camagüey.

²² Jefe del departamento de endocrinología del hospital docente "10 de Octubre".

²³ Patólogo del hospital docente "10 de Octubre".

páticas positivas, como expresión de SU¹ frimiento de la célula hepática a partir del primer mes de iniciado, ya que a veces el íctero hepático del tipo pericolangio- lítico de Watson, ya sea viral o por drogas hepatotóxicas, puede producir un aumento de la fosfatasa alcalina con máxima de 16 unidades Bodansky; pero en este paciente era de 20 unidades, y además, no existían antecedentes de habersele administrado droga hepatotóxica alguna.

El hecho de que la bilirrubinemia pasaba poco de los 20 mg, que la fosfatasa alcalina no pasaba de 20 unidades Bodansky y que no existía acolia, nos inducían a considerar que el íctero obstructivo era factible que fuera intrahepático.

El proteinograma^{0,10} con un discreto aumento de la alfa₁ y betaglobulina con una gamma ligeramente elevada, nos recordaba el proteinograma reportado como propio de la Enfermedad de Hodgkin, cuando presenta participación hepática. La explicación del aumento de la gamma en el Hodgkin hepático; consiste en que el hígado solamente es formador de alfas, betaglobulinas y serina; la gamma se forma a nivel de los plasmocitos del S.R.H. lo que se interpreta por la formación, a nivel del hígado, de una sustancia de carácter antigénico que produce anticuerpos e inmunoglobulina, cuya función es transportar el anticuerpo unas veces inactivado (función fisiológica o defensiva) de la inmunoglobulina y otras veces reactivándola (función reactiva, agresora, patológica) contra el propio tejido que dio su origen a este fenómeno o en otros tejidos que se comportan como de choque o afectores. Por lo tanto, el aumento de la gamma en el Hodgkin hepático, tiene la misma explicación que para las hepatitis y cirrosis hepáticas, un fenómeno inmunobiológico.

El proteinograma de la Enfermedad de Hodgkin sin participación hepática es igual al del íctero obstructivo (aumento de las alfa y

betaglobulinas con gamma normal).^{8,10}

La hiposerinemia del paciente la interpretamos como expresión de insuficiencia hepatocelular o carencial (recordar que es un paciente inapetente, viejo, a cuya edad los desórdenes nutricionales se presentan con más facilidad, a consecuencia de un déficit en la formación endógena y reserva proteica).

Hasta aquí nuestra orientación era de un íctero obstructivo intrahepático con elementos de juicio que hacían pensar en la Enfermedad de Hodgkin. Frente a esta situación se imponía realizar la laparoscopia con biopsia hepática, laparotomía en búsqueda de ganglios en el hilio hepático, región periaórtica y retroperitoneo; colecistocolangiografía,^{0,11} prefiriendo hacerlo laparoscópicamente y no por vía transparietohepática, porque esta falla y sus imágenes con alguna frecuencia, son inferiores, a no ser que la vesícula haya sido extirpada o exista una pericolecistitis.

Sucedió en nuestro caso, que después de 3 fracasos en realizar una transparietocolangiografía se hizo la colecistocolangiografía, la que se realizó durante la laparotomía, indicada con otros fines.

La laparoscopia realizada en el Instituto de Gastroenterología,³⁷⁸ arrojó: hígado aumentado discretamente de tamaño, color verde, superficie lisa, borde fino, vesícula colapsada.

Bazo aumentado de tamaño, color rojo oscuro. Conclusiones: hígado colestésico sin poder precisar etiología. Se realiza biopsia hepática. Nosotros podemos señalar que un íctero con vesícula colapsada, plantea la presencia de una obstrucción intrahepática o extrahepática a partir de la encrucijada hepatocolecisto, hepático común o de ambos hepáticos.

El informe de la biopsia realizado por la Dra. *González* es de una severa colestasis y fibrosis periductal que sugiere colestasis de causas extrahepáticas.

La laparotomía exploradora realizada en nuestro hospital, por el Dr. *Pérez Orma*, informa: no existencia de ganglios en el hilio hepático, región periaórtica ni retroperitoneal, vesícula biliar colapsada, colcistocolangiografía con permeabilidad en las vías biliares intra y extrahepáticas, pasando el contraste al duodeno. El informe de la biopsia realizado por el Dr. *Ramiro García* es, el de ser compatible con un íctero obstructivo sin signos inflamatorios.

Necropsia realizada por el Dr. *Ramiro García* en el hospital docente "10 de Octubre": ascitis serosa; enfisema pulmonar; ateromatosis de la aorta torácica; adenopatías del hilio hepático que promedian entre 1,5 a 2 cm; bazo de dimensiones de 19 X 12 X 6, superficie color pardo-verdoso con punteados diseminados, de color blanco-grisáceo, superficie de sección de color rojo, con punteado similar; hígado de 31 X 22 X 10 cm, superficie de color pardo-verdoso, lisa, con punteados similares a los del bazo, superficie de sección amarillo-verdoso; vesícula periforme de paredes flácidas, de 10 cm de longitud en su eje mayor; estómago con la presencia en su primera porción de una úlcera péptica crónica de 2 cm de diámetro con fondo rojizo hemorrágico; intestinos delgados y grueso ocupado por un material de aspecto hemático.

Diagnóstico microscópico del material de necropsia:^{8,9}

1. Enfermedad de Hodgkin.
2. Adenopatía de Hodgkin en el hilio hepático.
3. Hepatomegalia con infiltrado de Hodgkin.
4. Esplenomegalia con infiltrado de Hodgkin.
5. Nefrosis colémica.⁷
6. Enfisema pulmonar bilateral.
7. Ateroesclerosis generalizada,
8. Ascitis.

R. C. M.
SEPTIEMBRE-OCTUBRE. 1974

Como se podrá colegir, la laparoscopia, laparotomía, colcistocolangiografía y dos biopsias hepáticas con informes microscópicos por dos patólogos diferentes, solamente confirmaron la existencia de un hígado colestásico de etiología no inflamatoria, de tipo extrahepático para uno de los patólogos. Esto es significativo, ya que no es lo frecuente que suceda en un íctero obstructivo. Solamente, mediante la necropsia, se pudo hacer el diagnóstico positivo de la etiología de este íctero obstructivo.

Partiendo del hecho, de que se trataba de un íctero prolongado, en forma persistente, de evolución mortal, en un sujeto de 62 años, se plantean las siguientes posibilidades diagnósticas, que constan en su historia clínica, la que fue leída antes de iniciar la necropsia como cumplimiento de los reglamentos de este hospital docente.

1. Hodgkin con obstrucción intrahepática a nivel de los capilares biliares, situado entre los microsomas y canales biliares intercelulares o colangiolos.^{3,4}
2. Cirrosis posnecrótica con obstrucción en las microvellosidades y microsomas de la célula hepática.
3. Cirrosis biliar primitiva con obstrucción de los canales biliares intercelulares o colangiolos y los conductos biliares ínter o perilobulillares y tabales.
4. Colangiocarcinoma con obstrucción de los conductos biliares lobales y septales.
5. Colangioesclerosis primaria con obstrucción de los conductos biliares iguales al del colangiocarcinoma. pero además, toma los colangiolos y los conductos biliares ínter o perilobulillares.

Las demás causas de estasis intrahepáticas, son planteables, por ser benignas.

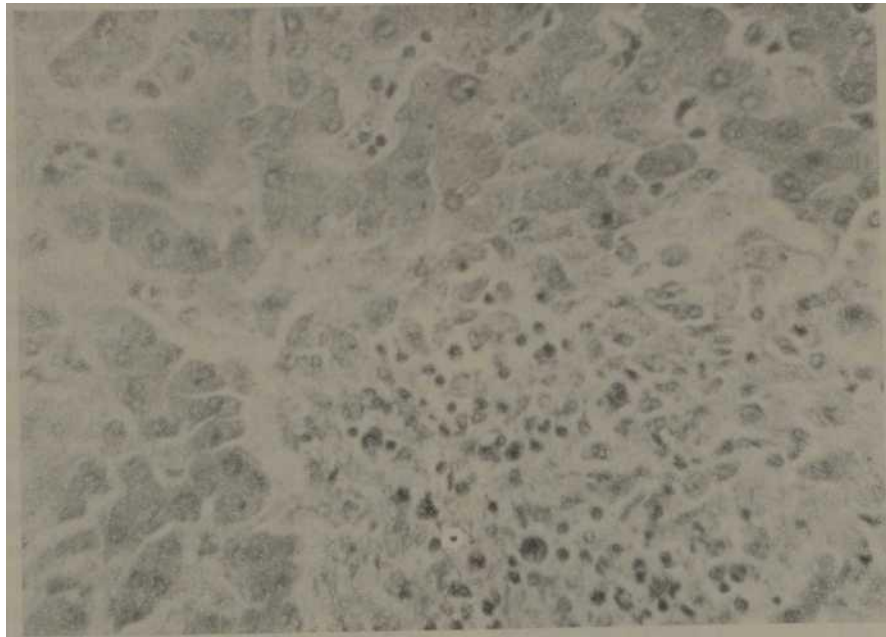


Fig. 1.—Vista a mayor aumento de la lámina anterior.

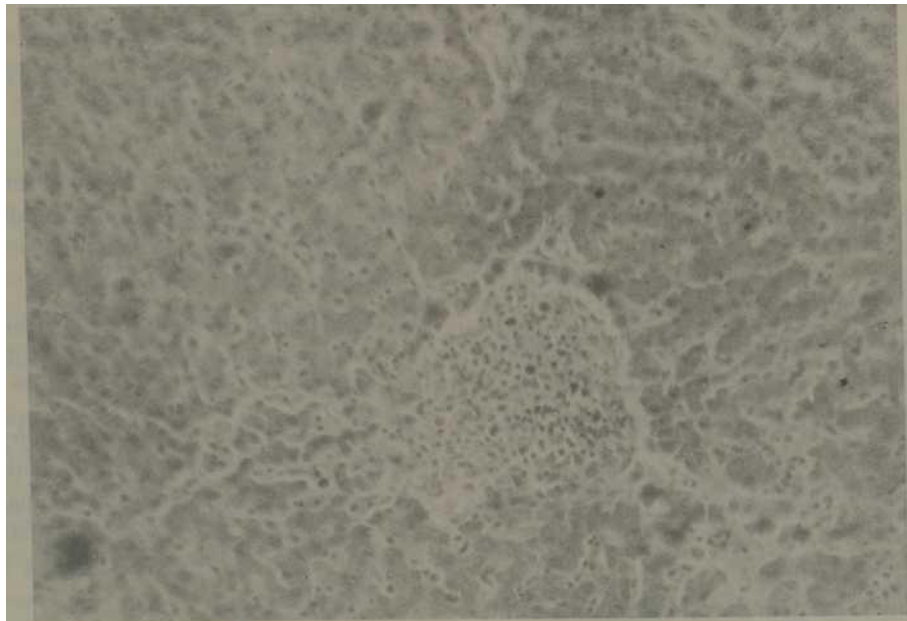


Fig. 1A—Examen o mediano aumento de un corte de hígado, que muestra área de infiltración en la que se observan varias células de Sternberg-Reed.



Fig. 2.—Corte de ganglio linfático que muestra distorsión de la estructura, área de fibrosis y células de Stern berg-Reed,

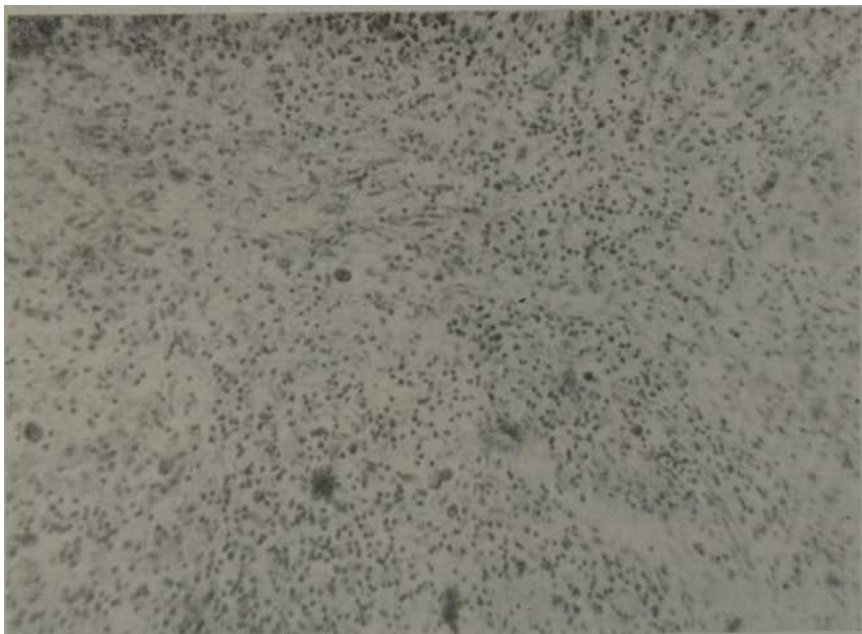


Fig. 3.—Fibrosis difusa y células de Sternberg-Reed litosis atítica. Corte y ganglio.

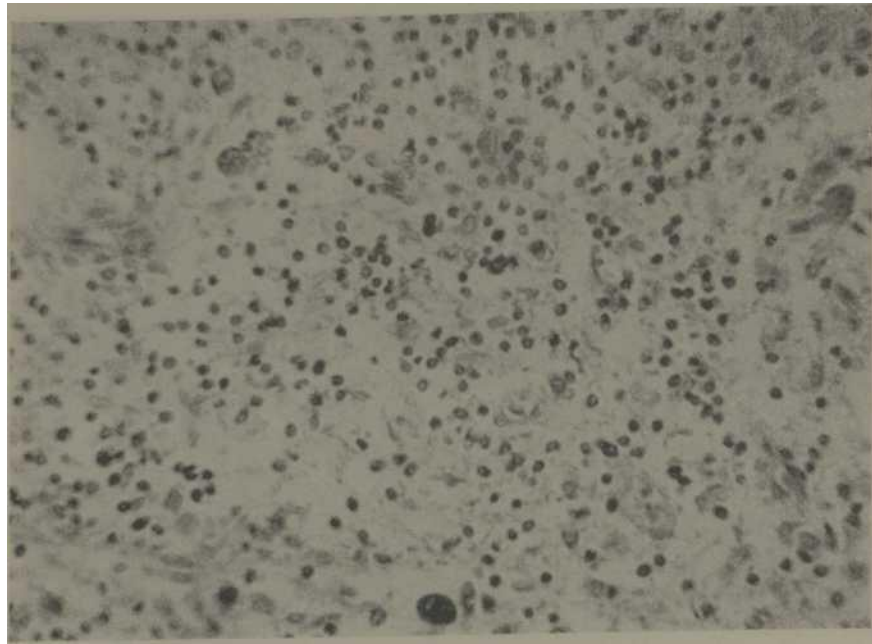


Fig. 4.—Corte de bazo que muestra eosinofilos y células de Sternberg-Reed,

ñas, en edad juvenil, con antecedentes de ingestión de sustancias hepatotóxicas.

CONCLUSIONES

1. El diagnóstico de la Enfermedad de Hodgkin se puede plantear clínicamente por la existencia de:

- a) Adenopatías periféricas y/o profundas de consistencia dura, indolora, sin periadenitis o independientes, no supurado; pueden hacerse dolorosas cuando se ingieren bebidas alcohólicas; pueden llegar a ser del tamaño de un guisante a un garbanzo o en forma de un paquete de ganglios con desigual tamaño; en esta circunstancia pueden no ser todos independientes, no adheridos a los planos superficiales ni profundos.
- b) Manifestaciones de compresión mediastinal, radicales con edema (edema de miembros inferiores que puede ser de origen cardíaco, hepático, renal o nutricional).

- c) Esplenomegalia (en el 50 ó 60% de los casos de Enfermedad de Hodgkin está presente).
- d) Fiebre de todos los tipos, con mayor frecuencia y más características de la Enfermedad de Hodgkin cuando es del tipo ondulante de base estrecha, característica que la diferencia de la fiebre ondulante producida por brucelosis.
- e) Prurito intenso, rebelde, intratable, nocturno o a predominio nocturno.
- f) Sudoración abundante nocturna o con predominio nocturno, sin mal olor como sucede en la brucelosis.
- g) Artralgias, poliartralgias, dolores difusos de localización imprecisa, nocturnos o a predominio nocturno, a veces pueden ser marcados.

La fiebre, sudoración y dolores son elementos de juicio de gran fuerza en la sospecha de una Enfermedad de Hodgkin.

- h) Evolución crónica progresiva y mortal con profundo quebrantamiento del estado general (inapetencia, anorexia, pérdida de peso y astenia).
- i) El examen histológico es la prueba más feaciente para el diagnóstico. Pero un examen negativo no niega ~ O la enfermedad en forma categórica si clínicamente se plantea su diagnóstico.
- j) La localización hepática es una de las más infrecuentes, al punto de que existen textos que no la señalan, y los que la refieren, señalan su infrecuencia.
- k) Consideramos que toda localización visceral solitaria de la Enfermedad de Hodgkin, no existe, pudiéndose hablar en esa forma cuando se expresa que es en el orden clínico.

no debe olvidarse que la Enfermedad de Hodgkin es sistémica del tejido reticulo-histiocitario, que se encuentra notablemente difundida por todo el organismo, y aquello que durante años parecía localizado en un órgano, se difunde, y durante su proceso evolutivo, que es progresivo, aparece una nueva localización que ésta puede no ser accesible a la mano del médico y hasta para la laparoscopia, laparotomía, colecistocolangiografía y aun para la biopsia, como sucedió en este caso. Solamente la necropsia, con el examen microscópico de los tejidos lesionados, de material de sus cortes, es como se puede llegar a su diagnóstico positivo y ejemplo de esto es el caso nuestro. Hablando con el profesor *Muñiz*, patólogo de nuestro Hospital, en relación con este criterio, nos dice: "Una vez hablando con mi maestro, el profesor *Ackerman*, en relación con el Hodgkin visceral solitario o múltiple visceral, me refería antes de hablar de este tipo de Enfermedad de Hodgkin, tengo que hacer examen microscópico, de no menos de 200 ganglios".

SUMMARY

Fernández Alfaro, J. et al. *Solitary hepatic Hodgkin's disease*. Rev Cub Med 13: 5, 1974.

One patient with solitary hepatic Hodgkin's disease is presented. A clinical diagnosis performed by an assessment of his subjective and objective symptoms, and a causal diagnosis performed by exclusion are indicated. It is concluded that the diagnosis of solitary hepatic Hodgkin's disease is not possible, since always other inaccessible visceral or ganglionic lesions are found.

RESUME

Fernández Alfaro, D. et al. *La maladie de Hodgkin hépatique solitaire*. Rev Cub Med 13: 5, 1974.

Ce travail comprend l'étude d'un cas de la maladie de Hodgkin hépatique solitaire. On établit un diagnostic clinique par valoration de ses symptômes subjectifs et objectifs, ainsi que le diagnostic causal par exclusion. On conclut que le diagnostic de Hodgkin hépatique solitaire n'existe pas, puisqu'on trouve toujours d'autres localisations viscérales ou ganglionnaires inaccessibles.

PE3KME

fepHaaflec Ajii4japo JL, h up. OfHHOKaa ne'seHOHHan dojie3Hi> rojrKKHHa. **Rev Cufc Med 13: 5, 1974.**

npescTaKTCfleTCH Hsyqemie ojiHoro tíaiBHorohhhokem ne^eHoraiiM hom. BHjtEHraeTCfl MHHjreecKirii juraos, ocnoBaHHHfi Ha oneme cytíteK- THBHXX h oóieKTHBHXX chmdtomob, a TaKxe Ha ochose nprMHHoroh íHar- H03a no HCKjntraeHHB. ZamijtHaeTCfl, hto flaarH03a 3Toro 3afiojieBaHHH He cymecTByeT, TaK KBK Bcerfla onje^anTCH Epyriae HejocTynHHe Bucnepajiir- **Húe ara raHrjraoHapHHe JioKajimaum.**

BIBLIOGRAFIA

1. —*Patey, D. H.* A contribution to the study of Hodgkin's disease a late followup. *Br J Surg* 58: 387-9, may 71.
2. —*Roujean, J. et al.* Febrile, cachectizing and icteric form of Hodgkin's disease or viral infection of undetermined etiology *Sem Hop Paris* 47: 841-7, 14 marzo 1971 (francés- Francia).
3. *Perlin, E. et al.* Laparotomy for staging of Hodgkin's disease. *Lancet* 1: 494, 6 marzo 1971.
4. —*Domingo Albos, A.* Development and clinical aspects of the initial phases of Hodgkin's in relation to its histopathologica características. *Rev Clin Esp* 118: 13-8, 15. jun 1970.
5. —*Lowenbram, S. et al.* Diagnostic laparotomy and splenectomy for staging Hodgkin's disease. *Ann Intern Med* 72: 655-63, may 1970.
6. —Prognosis in Hodgkin's disease. *Med J* 2: 128-9, 18 april 1970.
7. —*Ghosh, L. et al.* Nephrotic syndrome: a prodrome to lymphoma. *Ann Intern Med* 72: 379-82, marzo 1970.
8. —*Cross, R. M.* Hodgkin's disease: histological classification and diagnosis. *J Clin Pathol* 22: 165-82, marzo 1969.
9. —*Katz, A. et al.* Granulomatous thymoma or Hodgkin's disease of thymus? A clinical and histologic study and a reevaluation. *Cáncer* 23: 1-15, jan. 1969.
10. —*Lukash, W. M. et al.* Unusual gastric lesions. Clinica features. *Arch Surg (Chicago)* 98: 34-34, jan. 1969.
11. —*Roujean, J.* Nosologic classification of malignant hemoreticulopathies. *Rev Tuberc (Paris)* 31: 671-81, jul-aug 68 (francés- Francia).