

PATOLOGIA TUMORAL DEL FETGE I LA VIA BILIAR

Guió

- **QUISTOS**
- **HIPERPLÀSIES NODULARS**
- **NEOPLÀSIES BENIGNES**
 - **ADENOMES / HEMANGIOMES**
- **TUMORS MALIGNES**
 - **HEPATOBLASTOMA / ANGIOSARCOMA**
 - **CARCINOMA HEPATOCEL·LULAR**
 - **COLANGIOCARCINOMA**
 - **METÀSTASIS**

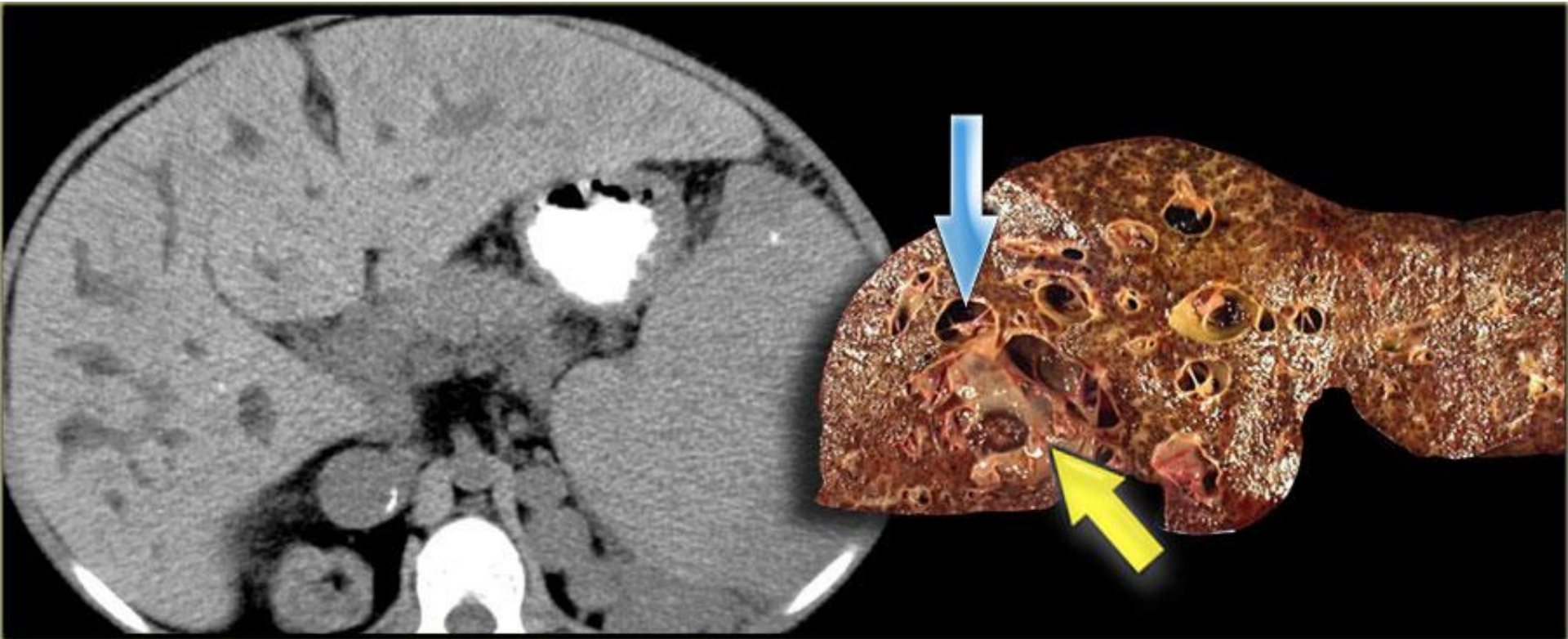
QUISTOS

- Quistos de colèdoc: congènits, predisposen a icterícia, càlculs i infeccions.
- Quistos simples: associats amb malaltia renal poliquística i revestits d'epiteli biliar aplanat.
- Malaltia hepàtica fibropoliquística: AR (xiquets) / AD (adults). Malformació congènita de l'arbre biliar. Són múltiples quistos hepàtics de gran dimensió (síndrome de Caroli si hi ha fibrosi).
 - Tres formes patològiques:
 - Complexos de Von Meyenburg.
 - Quistos biliars intrahepàtics o extrahepàtics.
 - Fibrosi hepàtica congènita.

QUISTOS SIMPLES



MALALTIA DE CAROLI



MALALTIA HEPÀTICA FIBROPOLIQUÍSTICA



NÒDULS I TUMORS

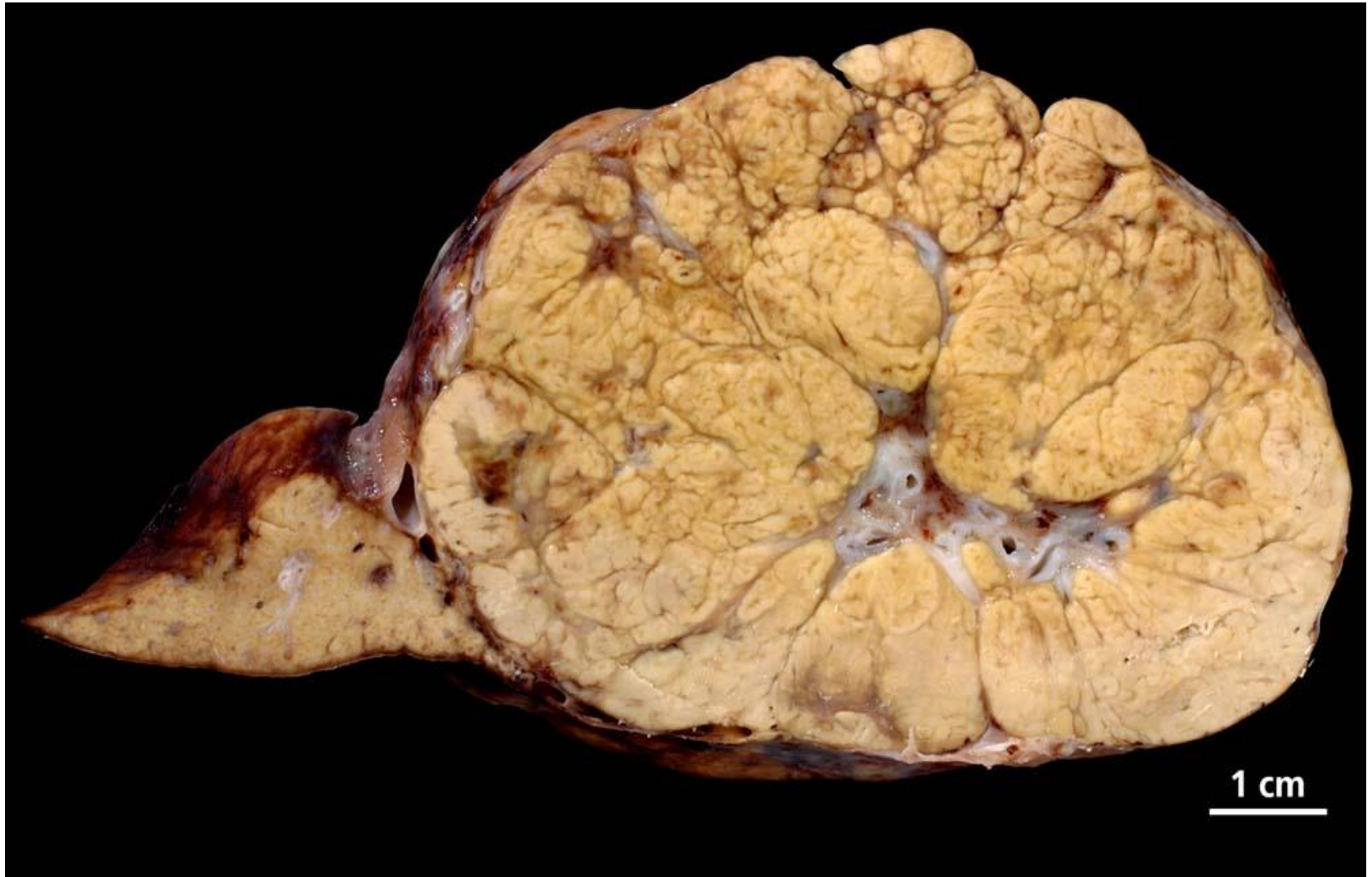
HIPERPLÀSIES NODULARS

- Hiperplàsia nodular focal: nòdul hepàtic ben delimitat, mal encapsulat i gran que mostra una cicatriu central amb vasos de gran calibre (artèries).
- Hiperplàsia regenerativa nodular: afecta tot el fetge amb nòduls esfèrics sense fibrosi (a diferència de la cirrosi).

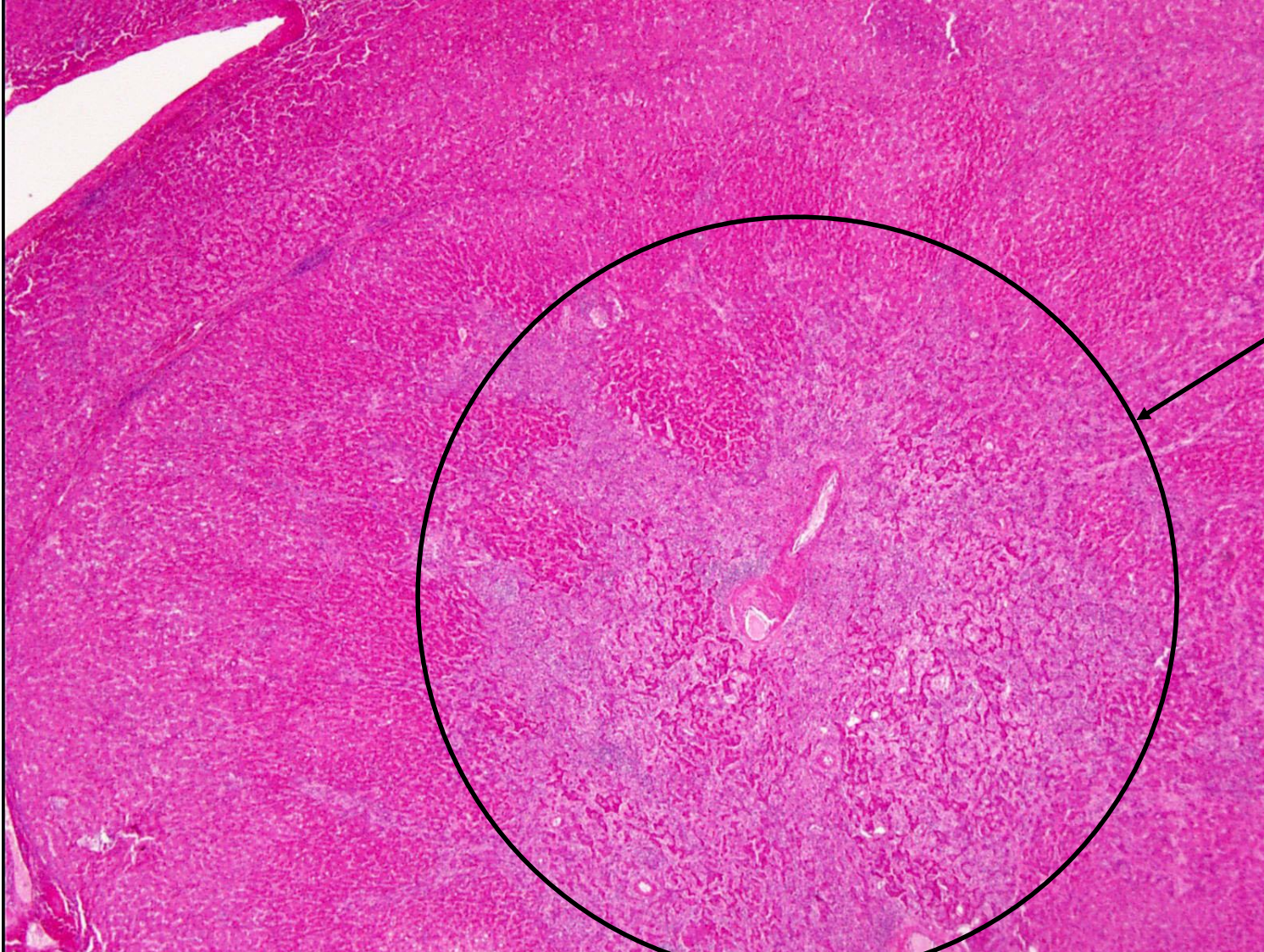
HIPERPLÀSIA NODULAR FOCAL



HIPERPLÀSIA NODULAR FOCAL

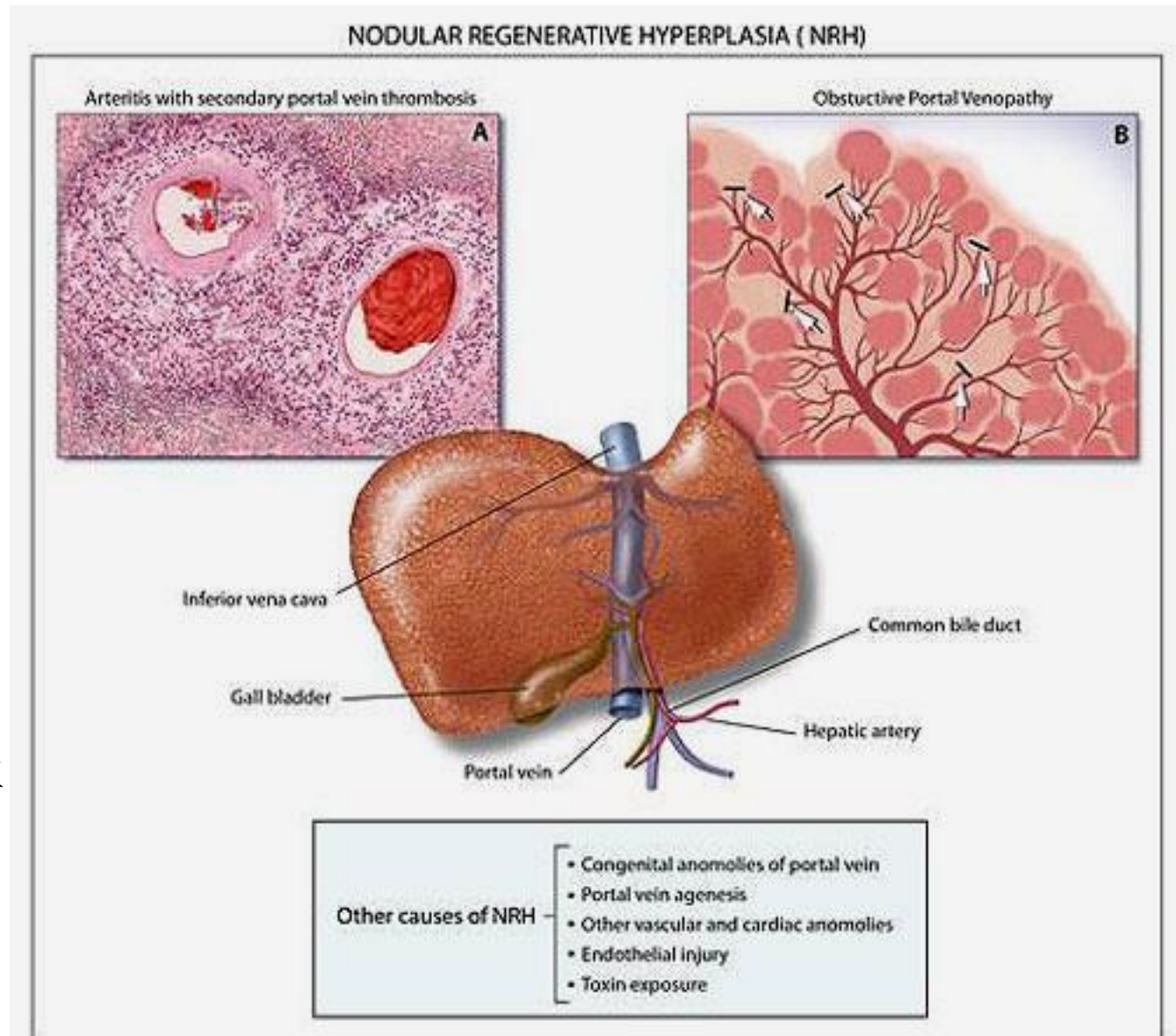


HIPERPLÀSIA NODULAR FOCAL

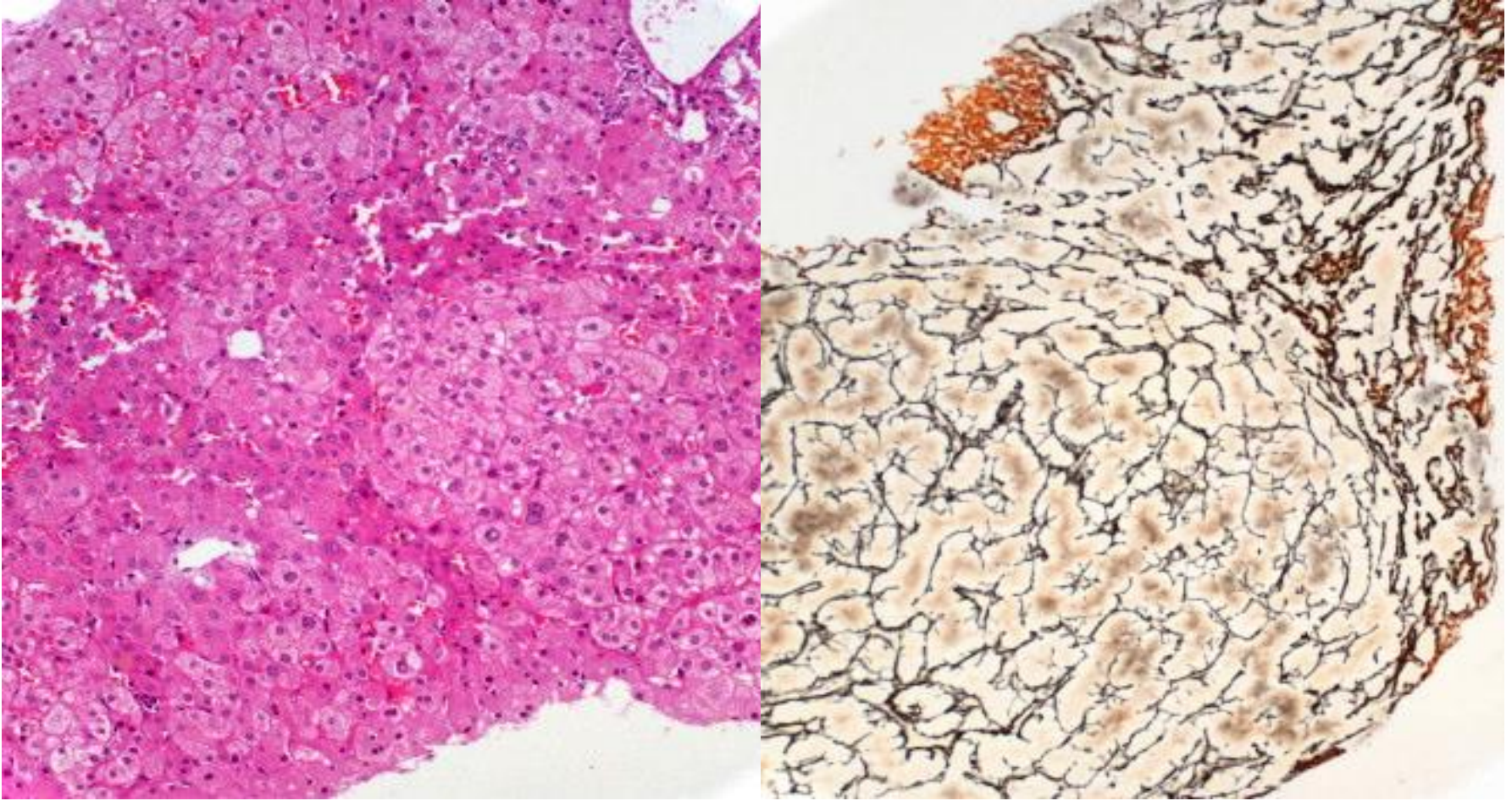


HIPERPLÀSIA NODULAR REGENERATIVA

- Ribet d'hepatòcits atrofics.
- Produeix HT portal.
- S'associa a trastorns de flux hepàtic.



HIPERPLÀSIA NODULAR REGENERATIVA

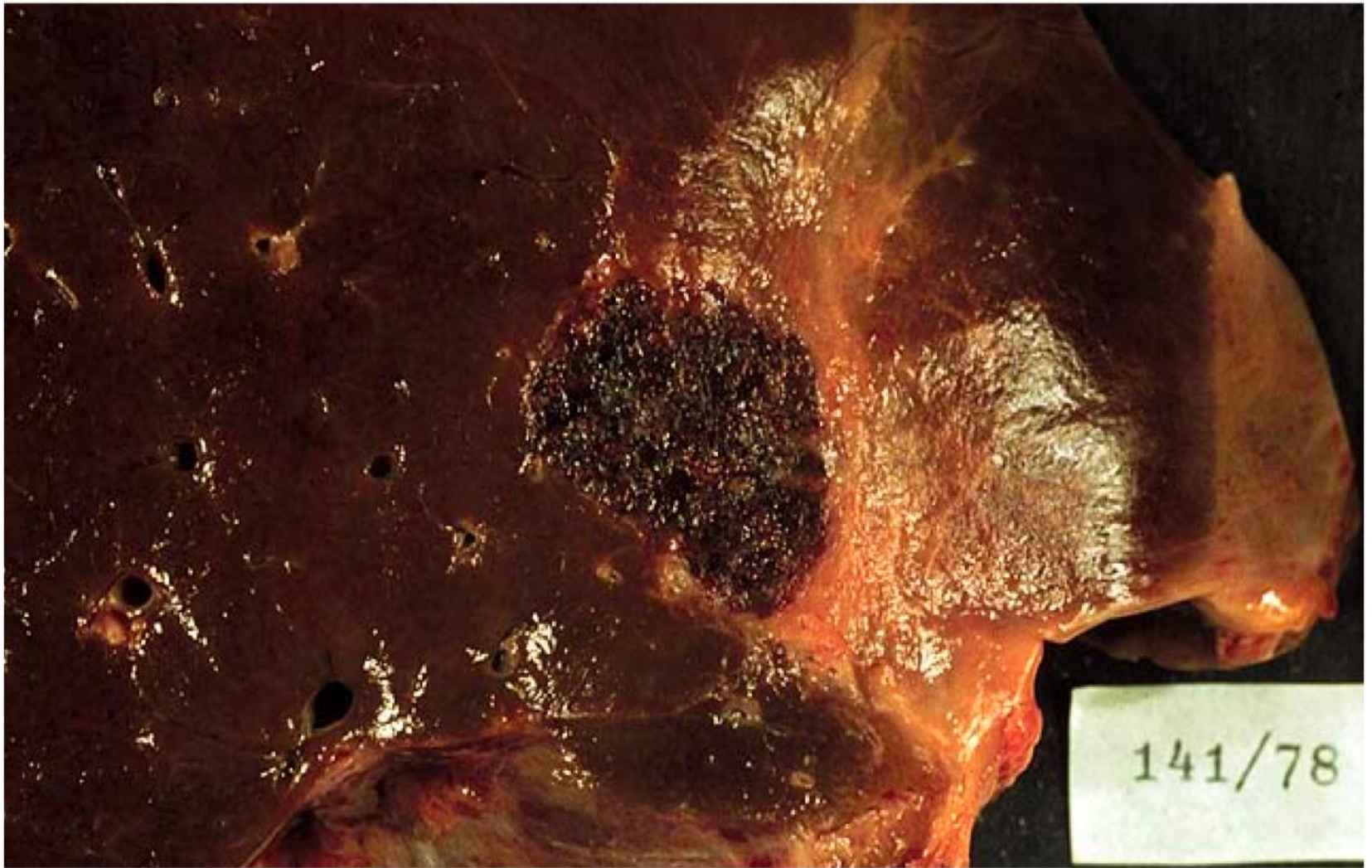


NEOPLÀSIES BENIGNES

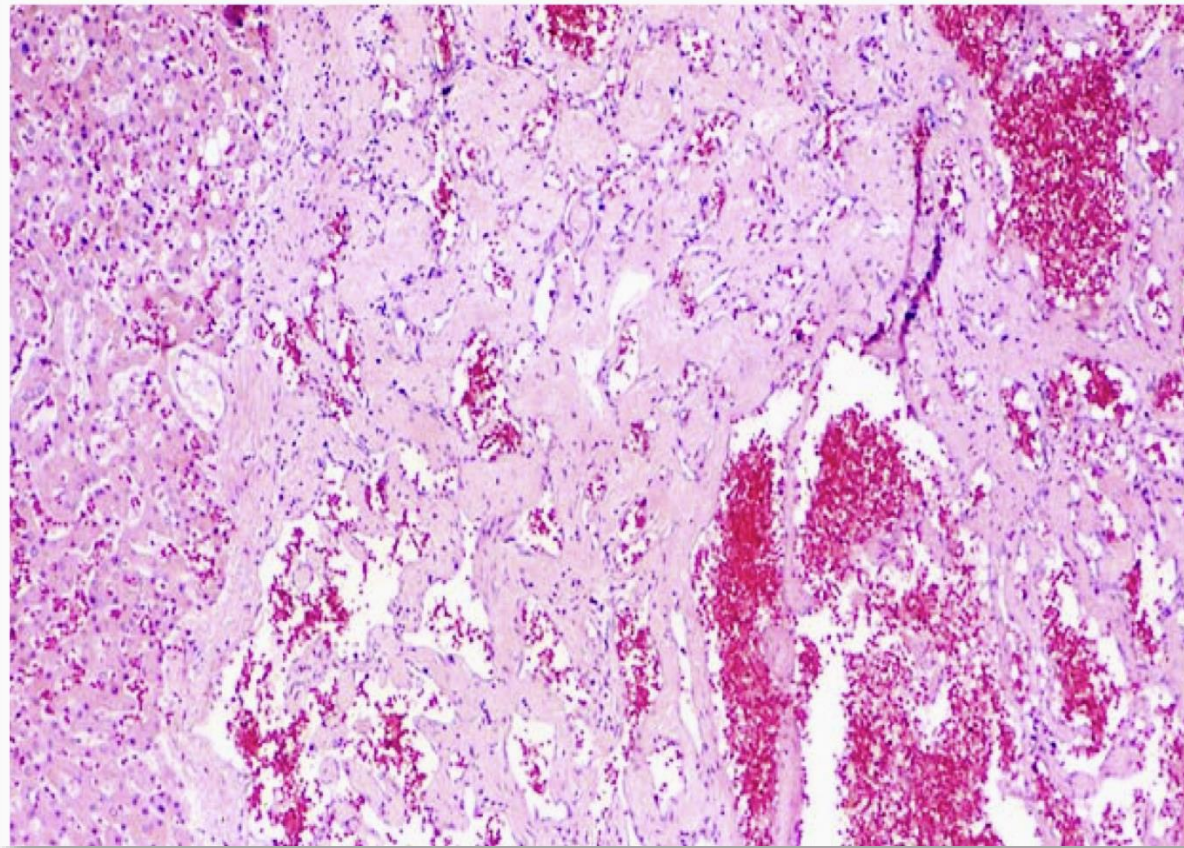
HEMANGIOMA CAVERNÓS HEPÀTIC

- **Tumor benigne més freqüent.**
- **Nòduls roig-blavosos de consistència tova (< 2 cm).**
- **Subcapsulars.**
- **Es confonen amb metàstasi.**

HEMANGIOMA HEPÀTIC



HEMANGIOMA HEPÀTIC CAVERNÓS



dxd metástasi

ADENOMA HEPATOCEL·LULAR

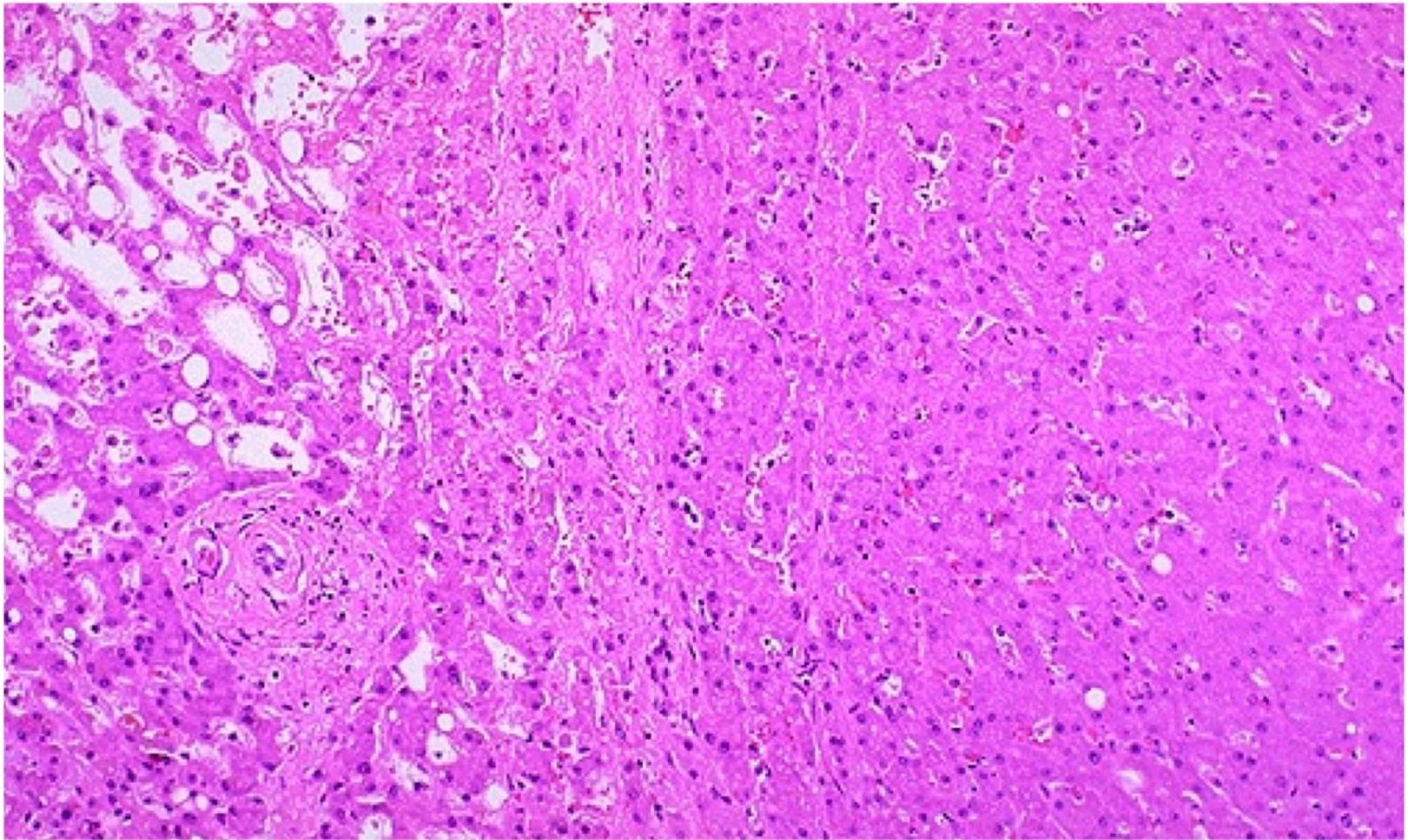
- Més freqüent en dones joves (ACO).
- Regressió després de deixar els ACO.
- Poden confondre's amb hepatocarcinoma.
- Subcapsulars: pitjor pronòstic, risc de trencament.
- Rarament es transformen en carcinoma (mut. β -catenina més risc).
- Tres subtipus moleculars i patològics:
 - Mutac. HNF1- α
 - Mutac. β -catenina
 - Inflammatoris

ADENOMA HEPATOCEL·LULAR



ADENOMA (de cèl·lules hepàtiques):

- Com fetge normal però sense conductes biliars ni espais porta

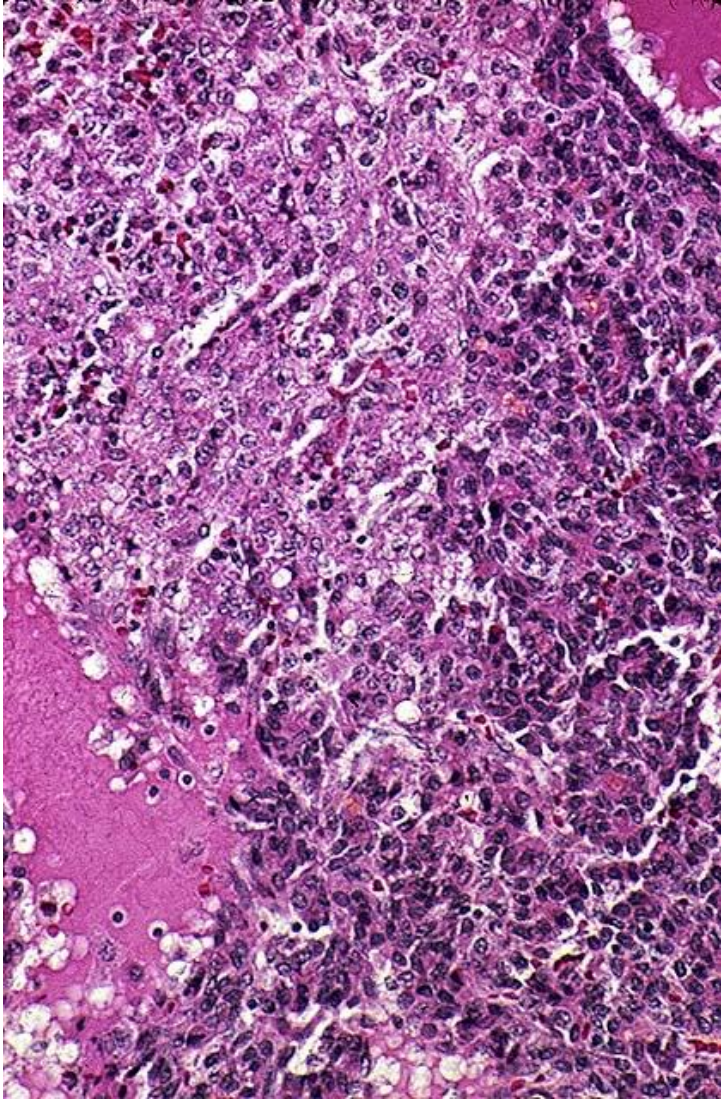


TUMORS MALIGNES

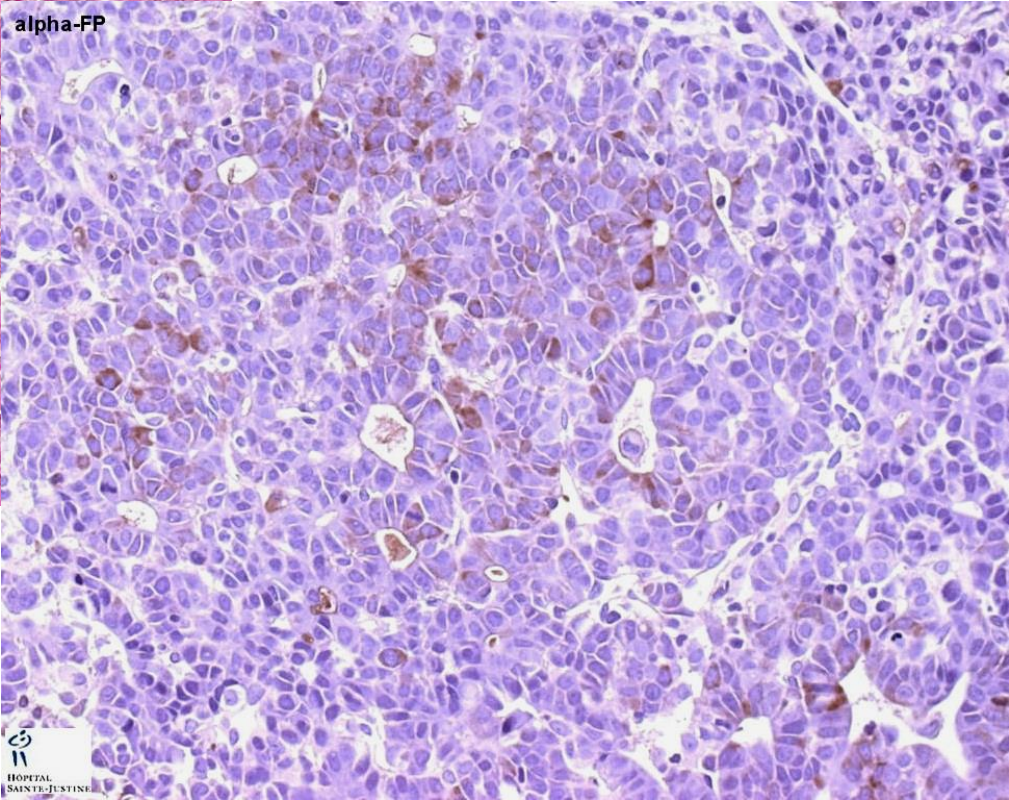
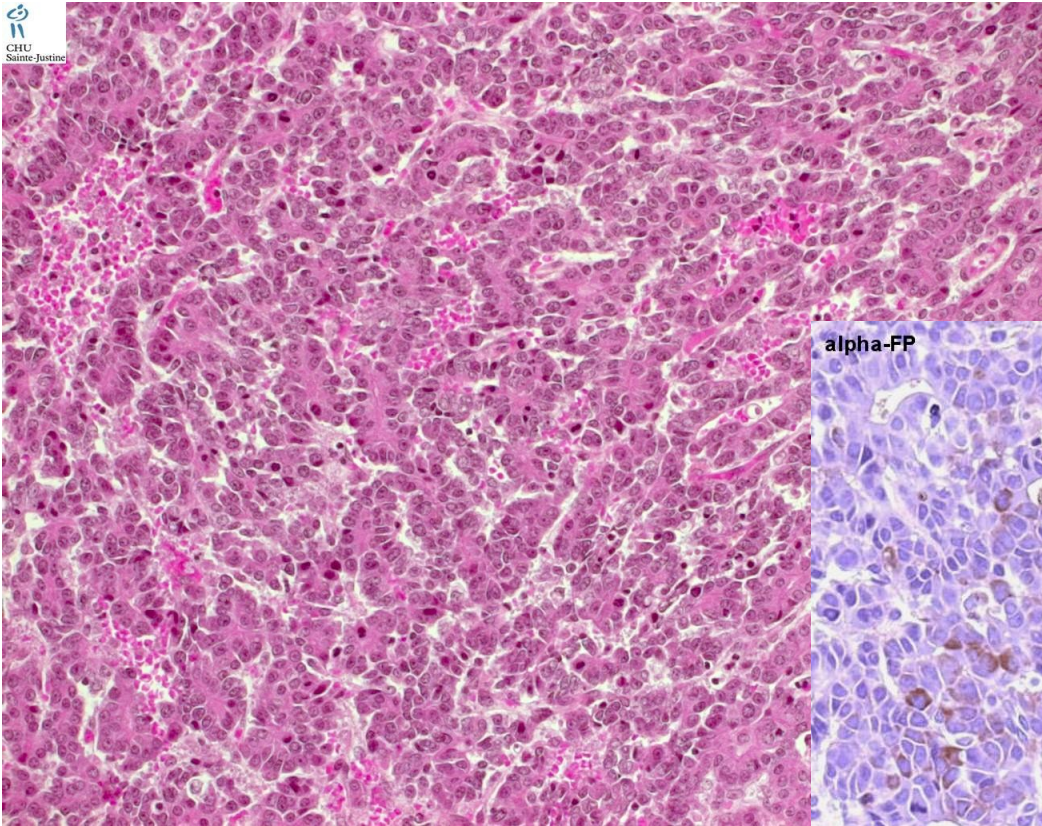
HEPATOBLASTOMA

- Tumor agressiu de xiquets (primers 18 mesos - 5 anys).
- Tumor hepàtic més freqüent en la infància.
- Cèl·lules blàstiques embrionàries que recorden el fetge fetal.
- Variants:
 - Tipus epitelial.
 - Tipus mixt (comp. epitelial i mesenquimatós).
- Mutacions en la via WNT/beta-catenina.
- S'associa a PAF.

Hepatoblastoma



Hepatoblastoma



CARCINOMA HEPATOCEL·LULAR

- **Més freqüent a l'Àsia (infecció crònica VHB , VHC i aflatoxines): pic d'incidència entre 20-40 anys; més freqüent en homes.**

- **Etiopatogènia**

VHB (proteïna X → activació d'oncògens) i VHC (proteïna *core*), etilisme crònic i aflatoxines en la dieta (mutacions p53). Altres causes: hemocromatosi; dèficit d'alfa1-antitripsina, malaltia de Wilson i síndrome metabòlica.

- **Morfologia**

MACRO: tumor únic, múltiple o infiltratiu difús. Sovint es produeix invasió vascular que arriba a la vena cava.

MICRO: ben diferenciats (CARCINOMA FIBROLAMINAR) en homes i dones joves → pobrament diferenciats.

CARCINOMA HEPATOCEL·LULAR

- **Lesions precursorses o premalignes**

- Canvis de cèl·lula gran i petita.

- Nòduls amb displàsies de grau baix i alt.

- **Morfologia**

MACRO: tumor únic, múltiple o infiltratiu difús.

Sovint es produeix invasió vascular que ateny la vena cava.

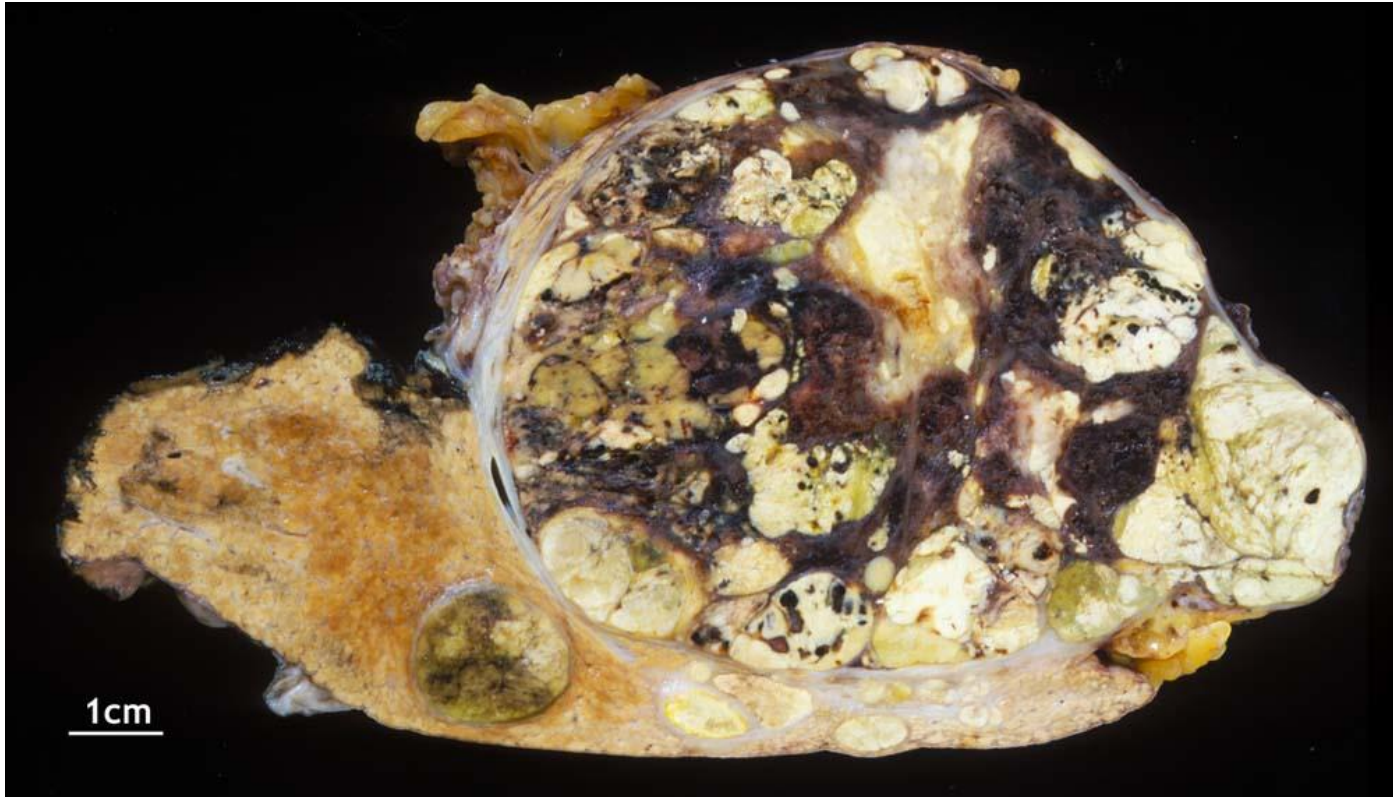
MICRO: ben diferenciats → pobrament diferenciats.

CARCINOMA HEPATOCEL·LULAR



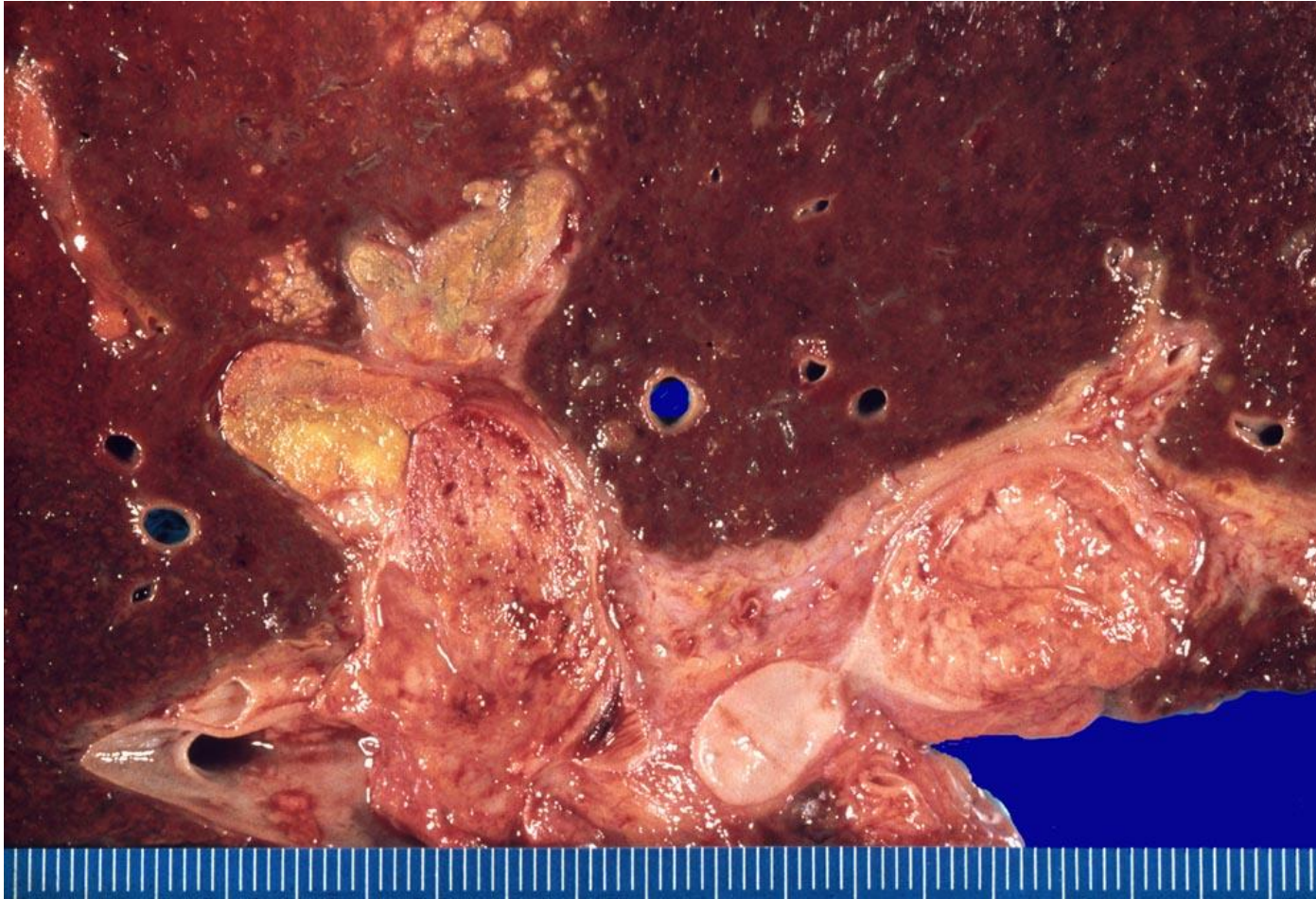
Mutacions genètiques inicials beta-catenina i p53.

CARCINOMA HEPATOCEL·LULAR



Lesions precursoras: displàsies cel·lulars (canvi de cèl·lules gran i petita); nòduls displàstics de grau baix i alt en cirrosi.

CARCINOMA HEPATOCEL·LULAR

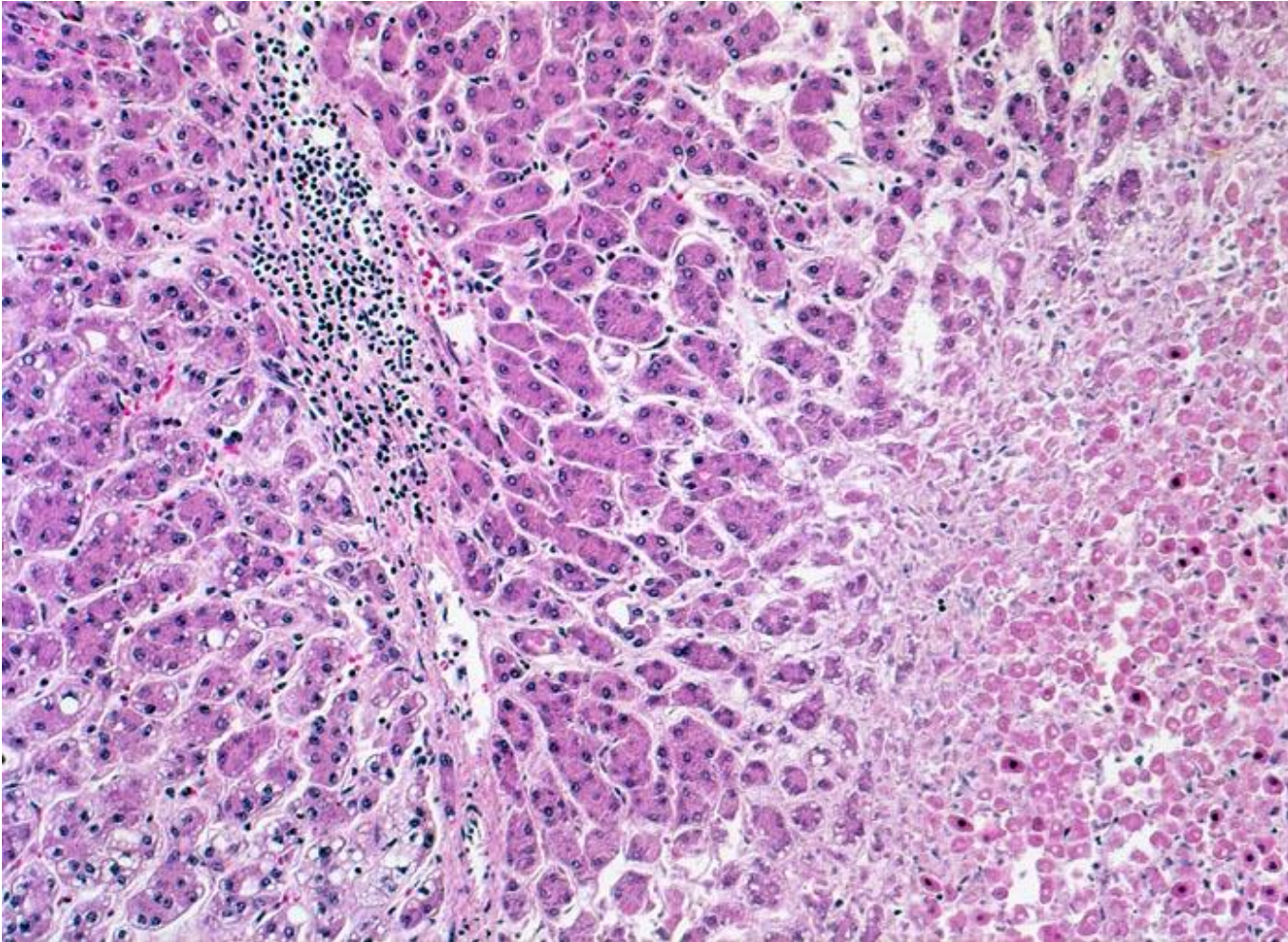


Patrons

- Unifocal
- Multifocal
- Difús

Freqüents les metàstasis intrahepàtiques

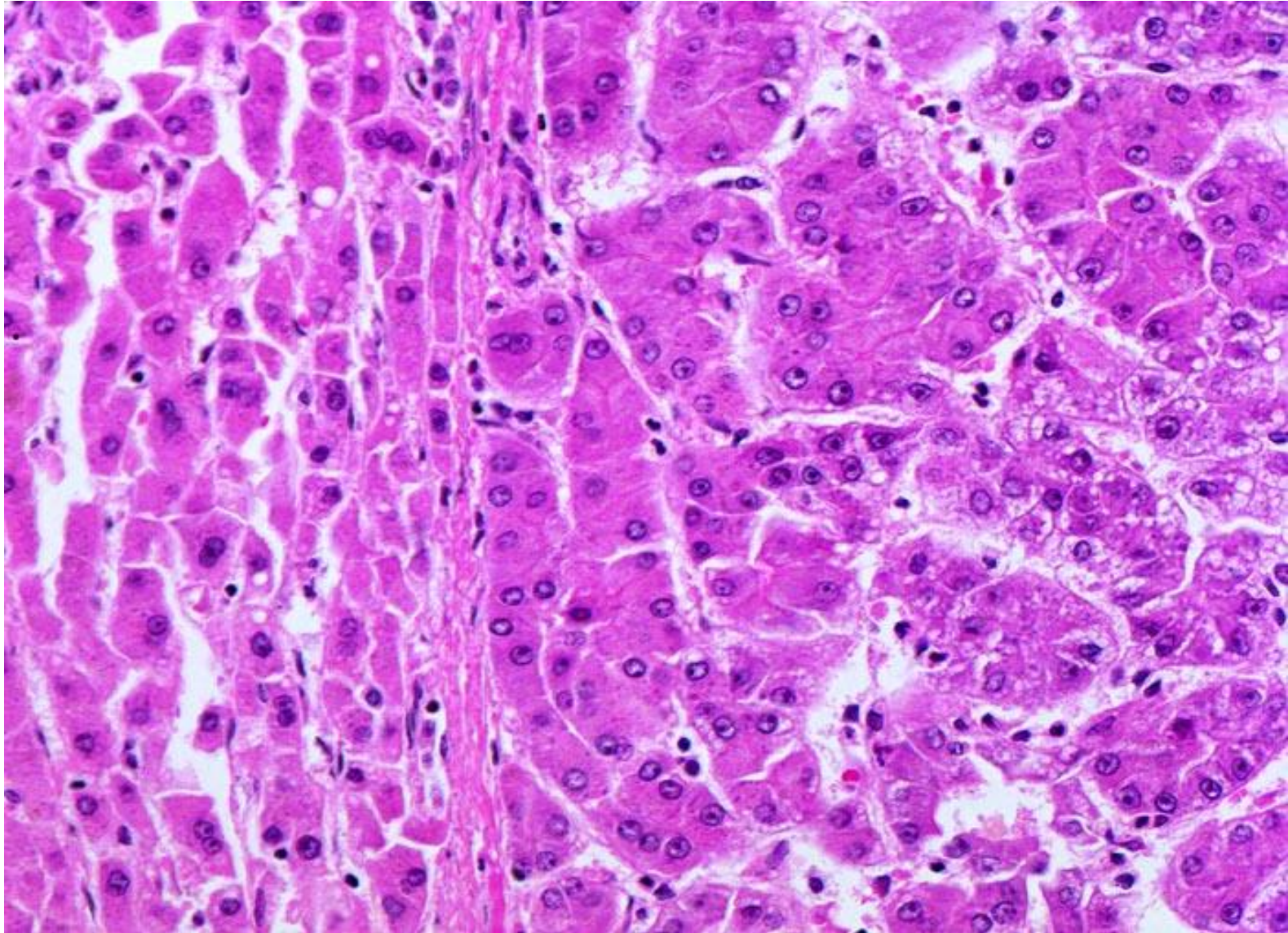
Carcinoma hepatocel·lular (ben diferenciat)



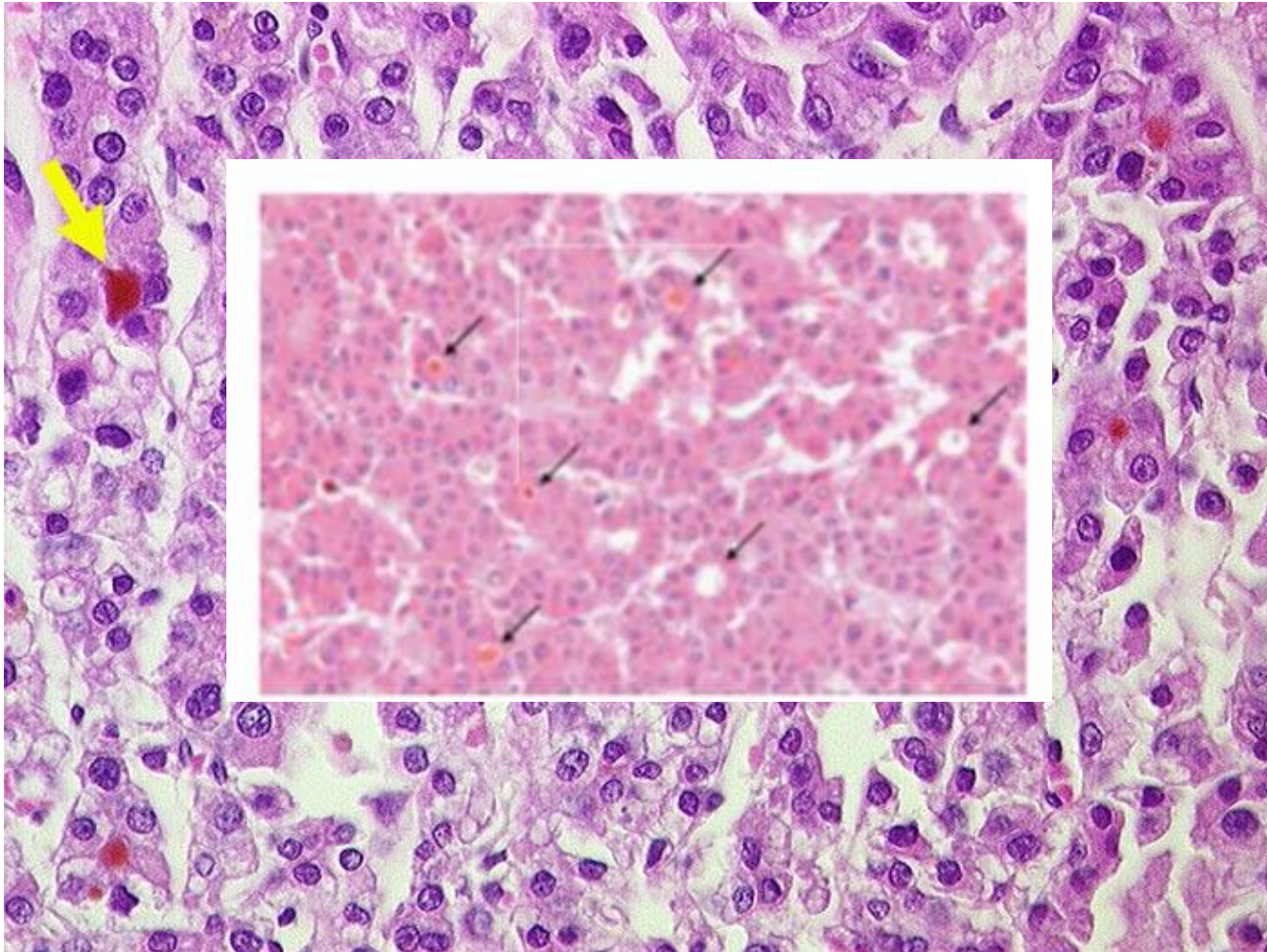
Elevació d'alfa-fetoproteïna en el 50% de casos.

Detecció inicial en proves d'imatge.

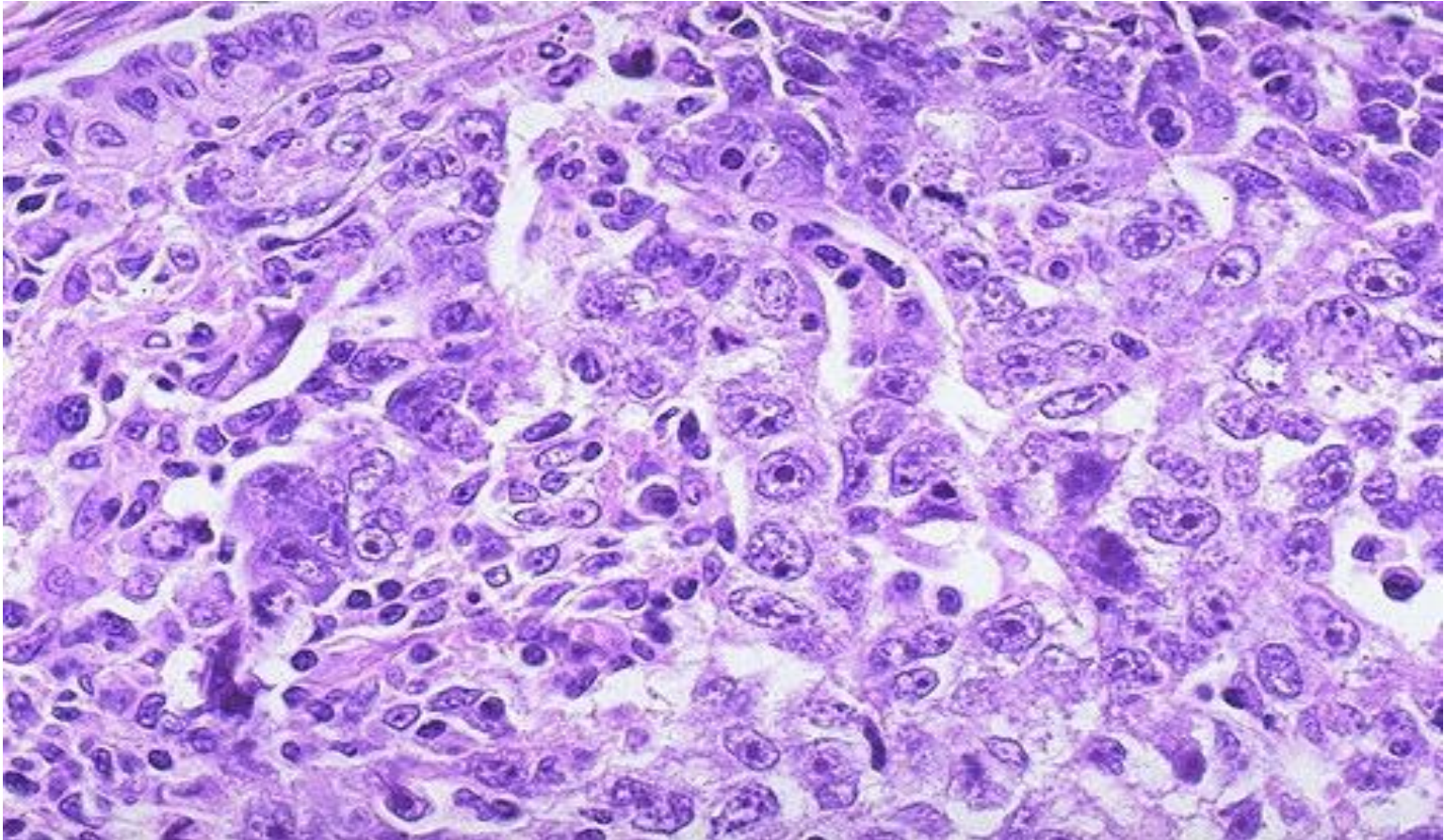
Carcinoma hepatocel·lular (ben diferenciat)



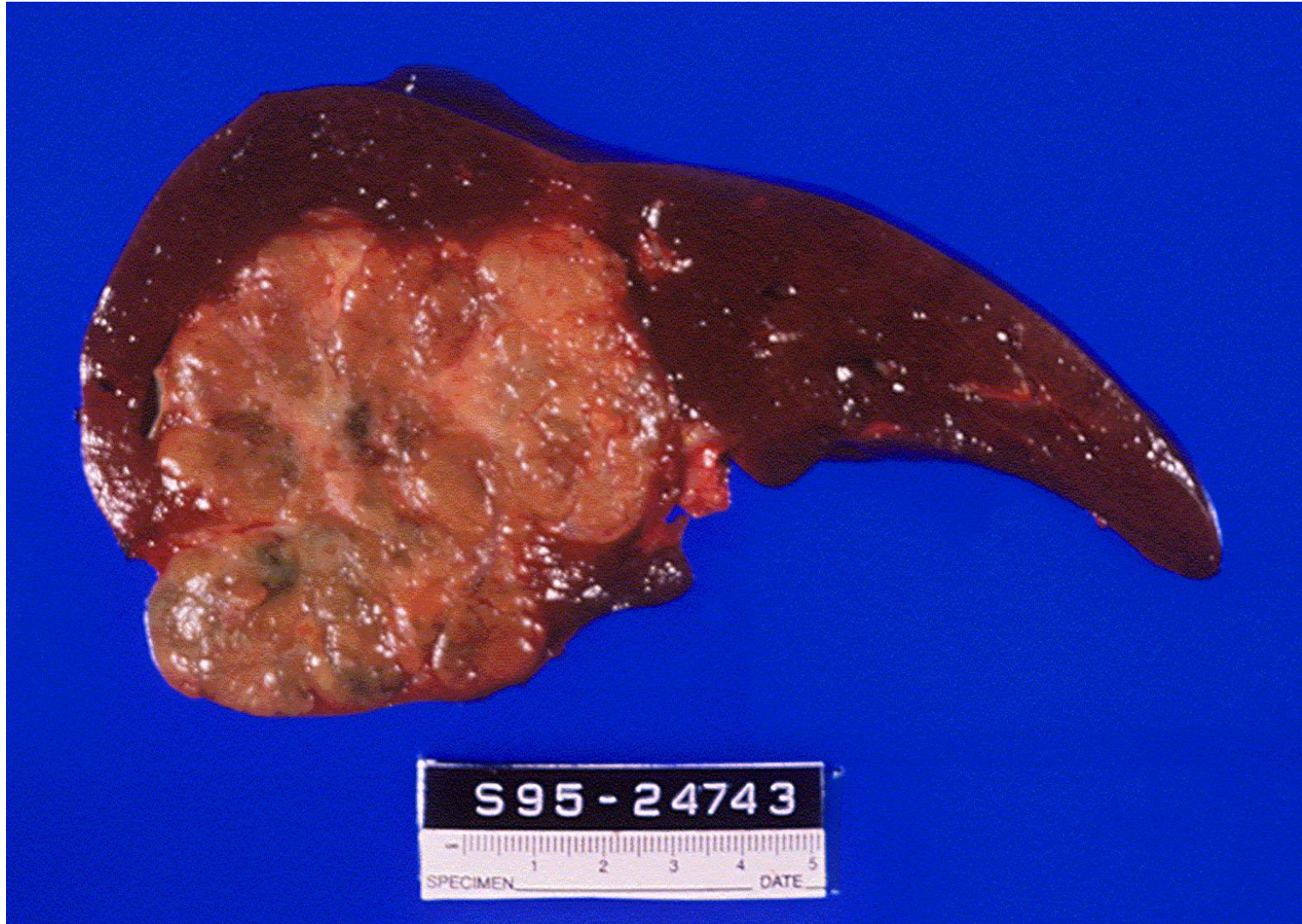
Carcinoma hepatocel·lular (ben diferenciat)



Carcinoma hepatocel·lular (pobrament diferenciat)



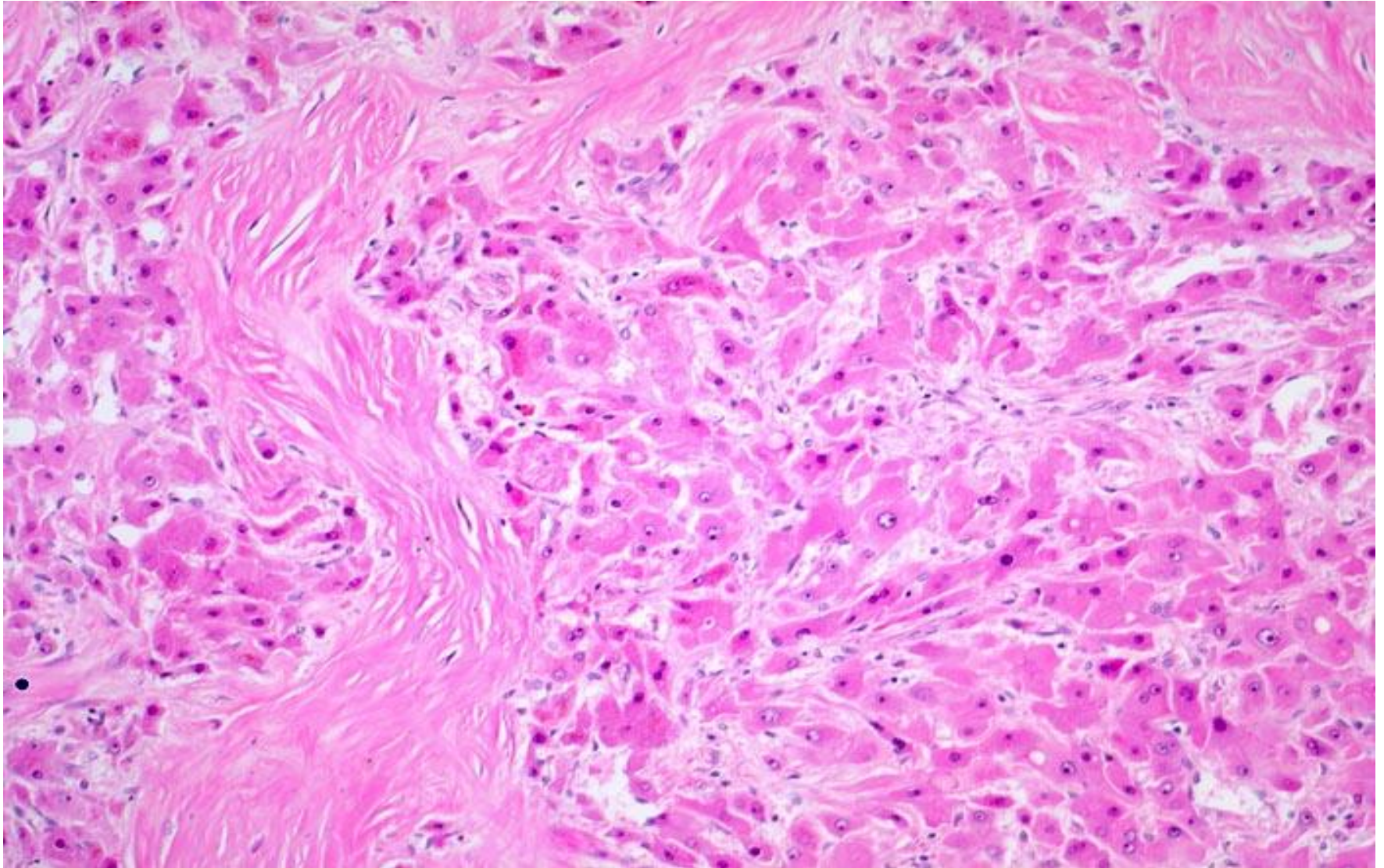
Carcinoma hepatocel·lular (variant fibrolaminar)



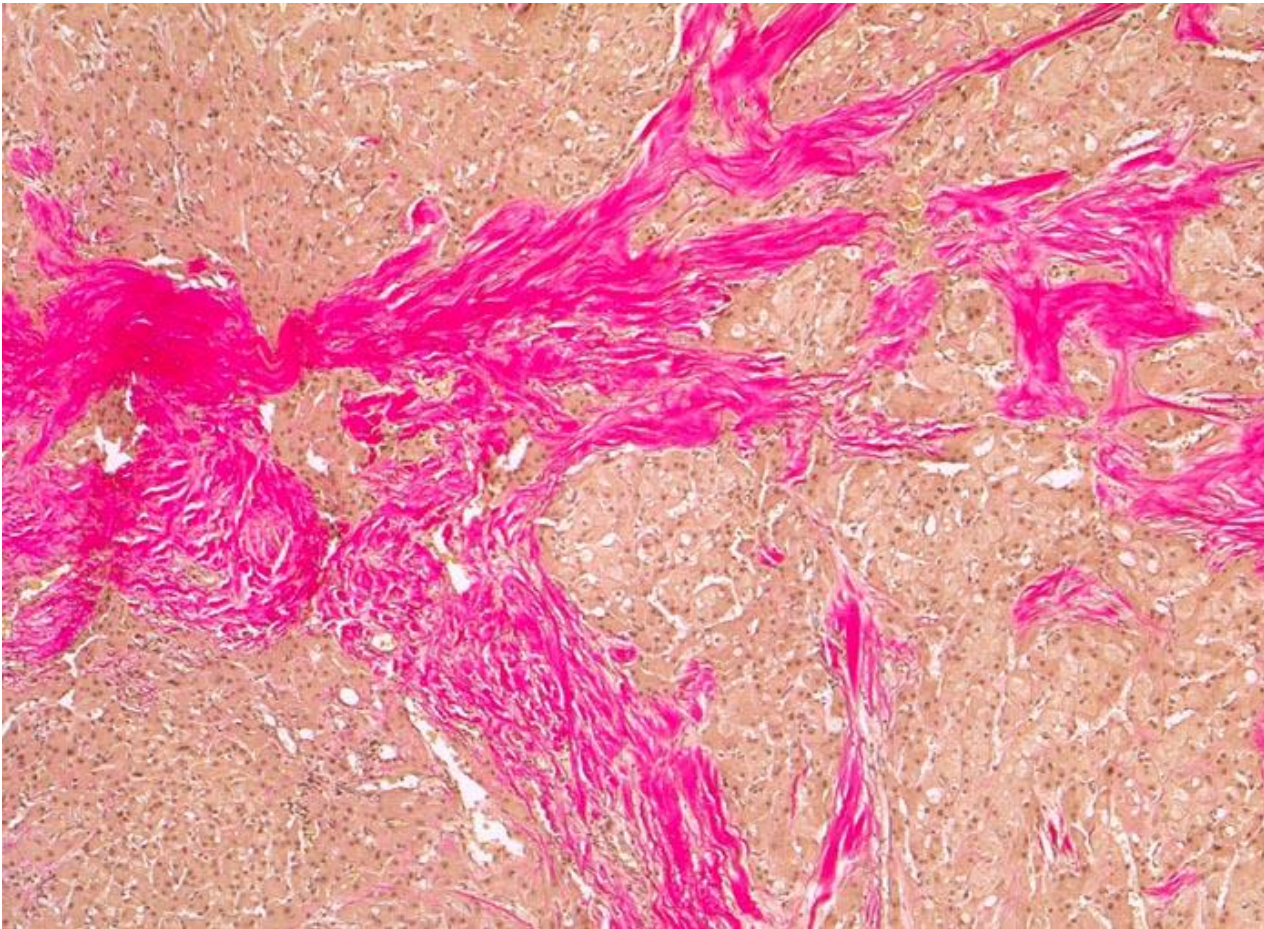
Carcinoma hepatocel·lular (variant fibrolaminar)

- **5% de CHC.**
- **< 35 anys.**
- **Tumor únic, gran i escirrós (abundants bandes de fibrosi).**
- **Microscòpicament: cèl·lules ben diferenciades de tipus oncòcit que formen nius i cordons separats per bandes de col·làgen.**

Carcinoma hepatocel·lular (variant fibrolamellar)

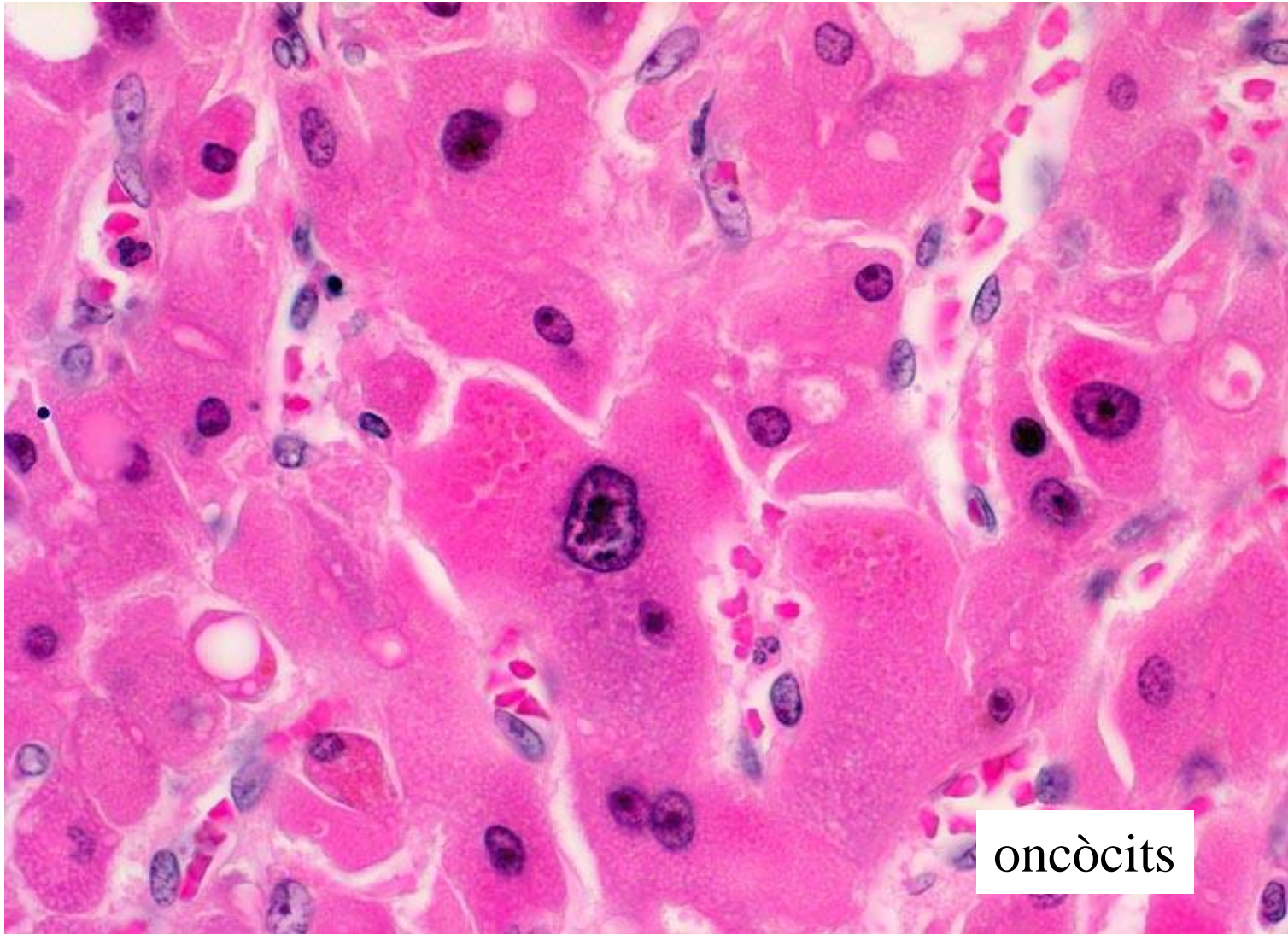


Carcinoma hepatocel·lular (variant fibrolamelar)



- Tumor únic
- Dur per bandes fibroses

Carcinoma hepatocel·lular (variant fibrolamelar)



CLÍNICA DEL CHC

A l'Occident: s'emmascara amb clínica de cirrosi i hepatitis.

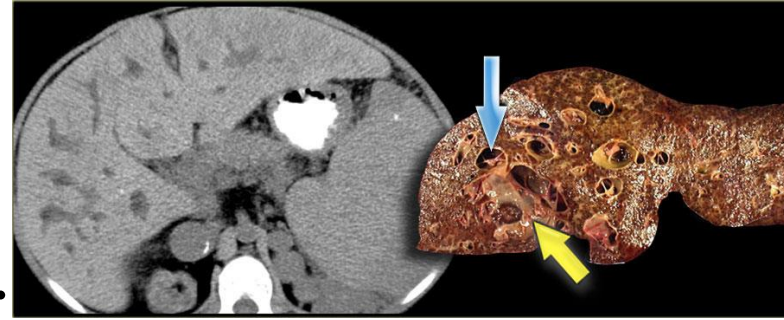
En zones d'incidència alta: dolor abdominal, malestar, fatiga, pèrdua de pes i massa abdominal.

TRACTAMENT DEL CHC

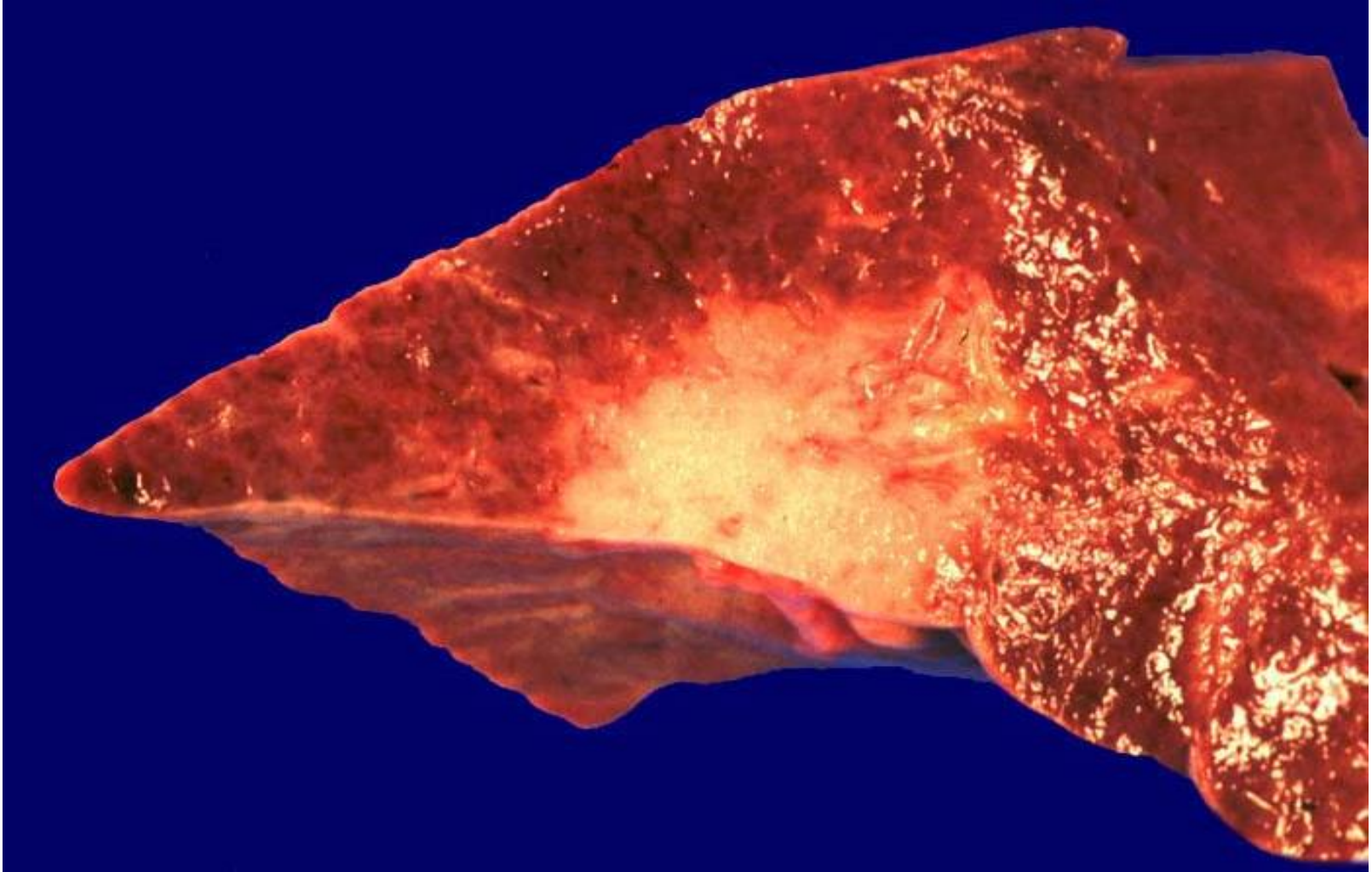
- Extirpació quirúrgica.
- Ablació (radiofreqüència i embolització).

COLANGIOCARCINOMA

- Segon tumor maligne.
- Intrahepàtic o extrahepàtic (++freqüent).
- Etiopatogènia: colangitis esclerosant primària, malaltia fibropoliquística (malaltia de Caroli), trematodes (*Opisthorchis* i *Clonorchis sinensis* en països orientals).
- Morfologia: es tracta d'adenocarcinomes esclerosants sense pigment biliar. Hi ha carcinomes mixtos (hepatocel·lular i colangiocarcinoma).
- IHQ: CK7, CK19 i CK20 són positives en el colangiocarcinoma.
En el carcinoma hepatocel·lular, aquestes CK són negatives però TTF-1 i *Hepatocyte*+



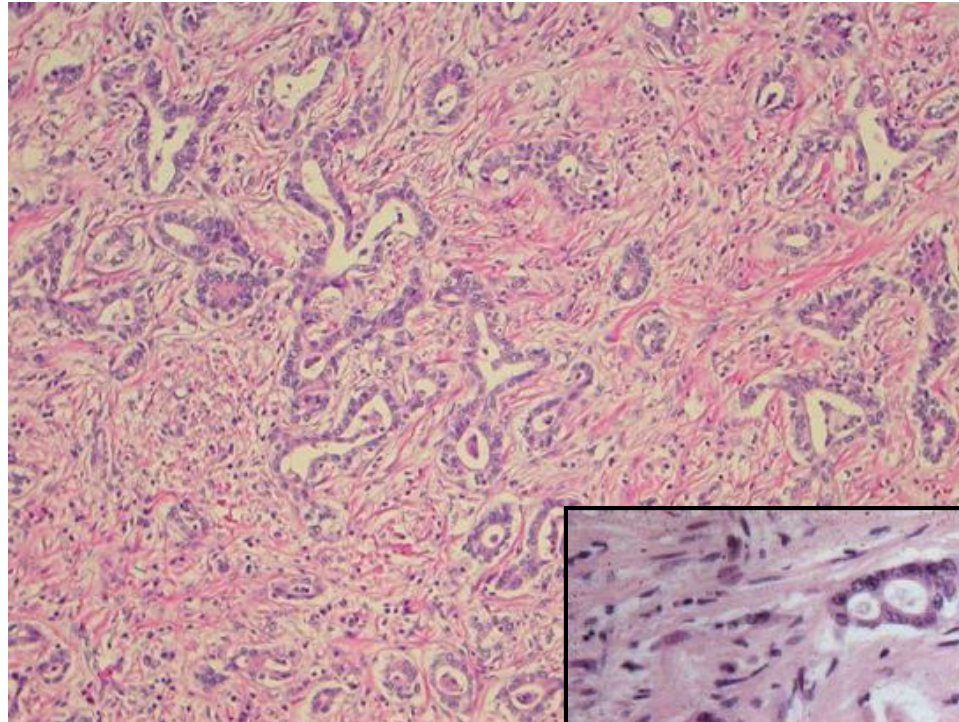
COLANGIOCARCINOMA



Colangiocarcinoma



Colangiocarcinoma

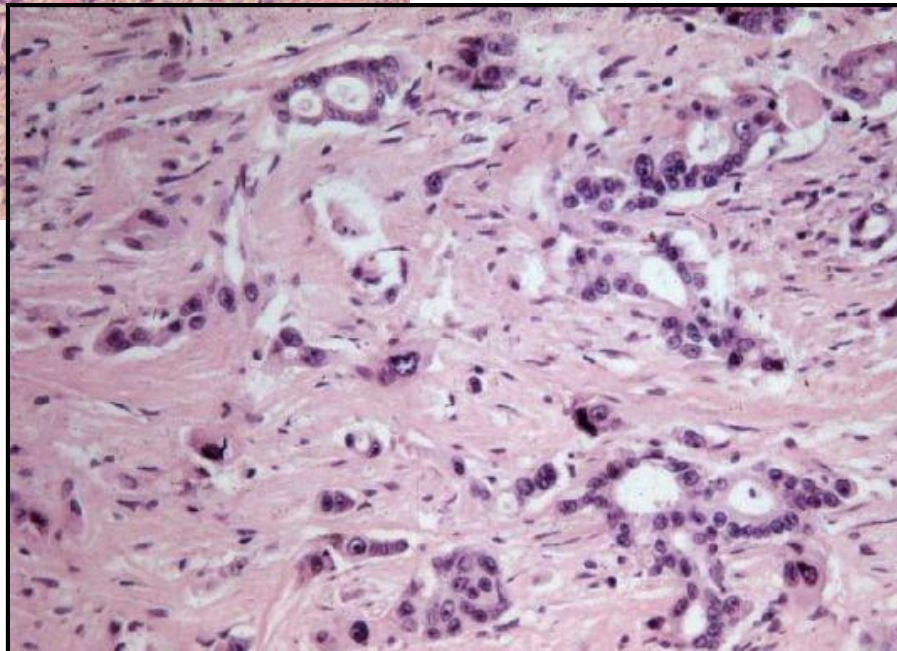


Lesions precursoras: BiIN

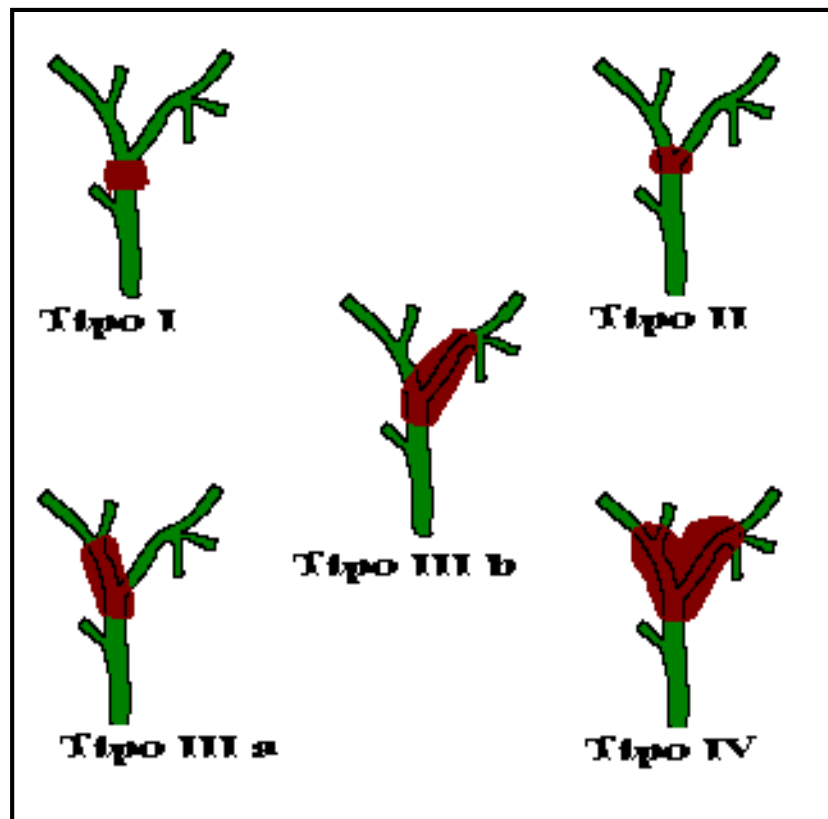
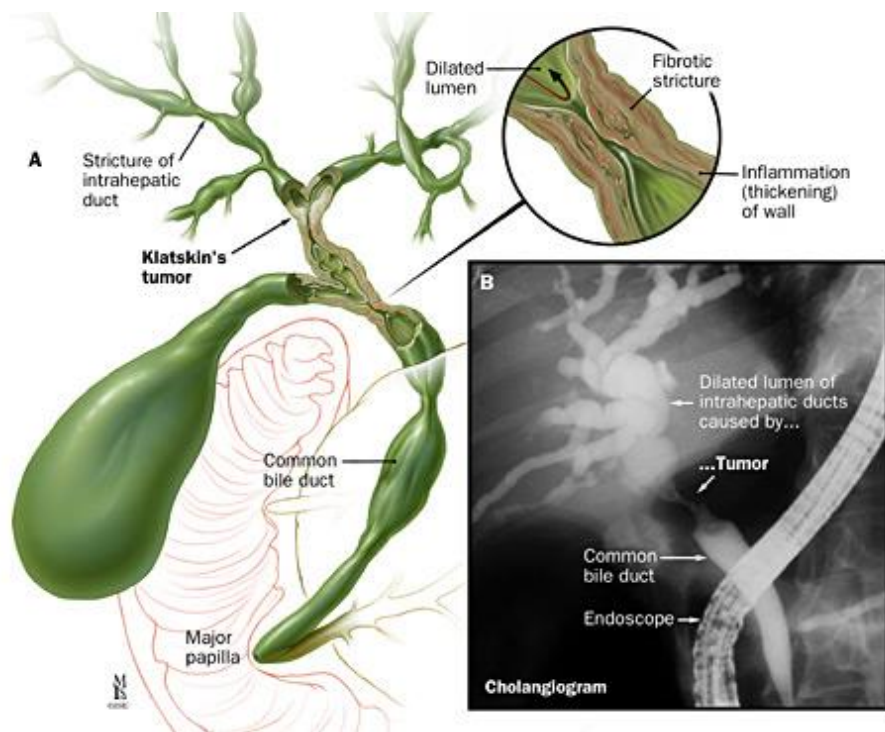
BiIN 1

BiIN 2

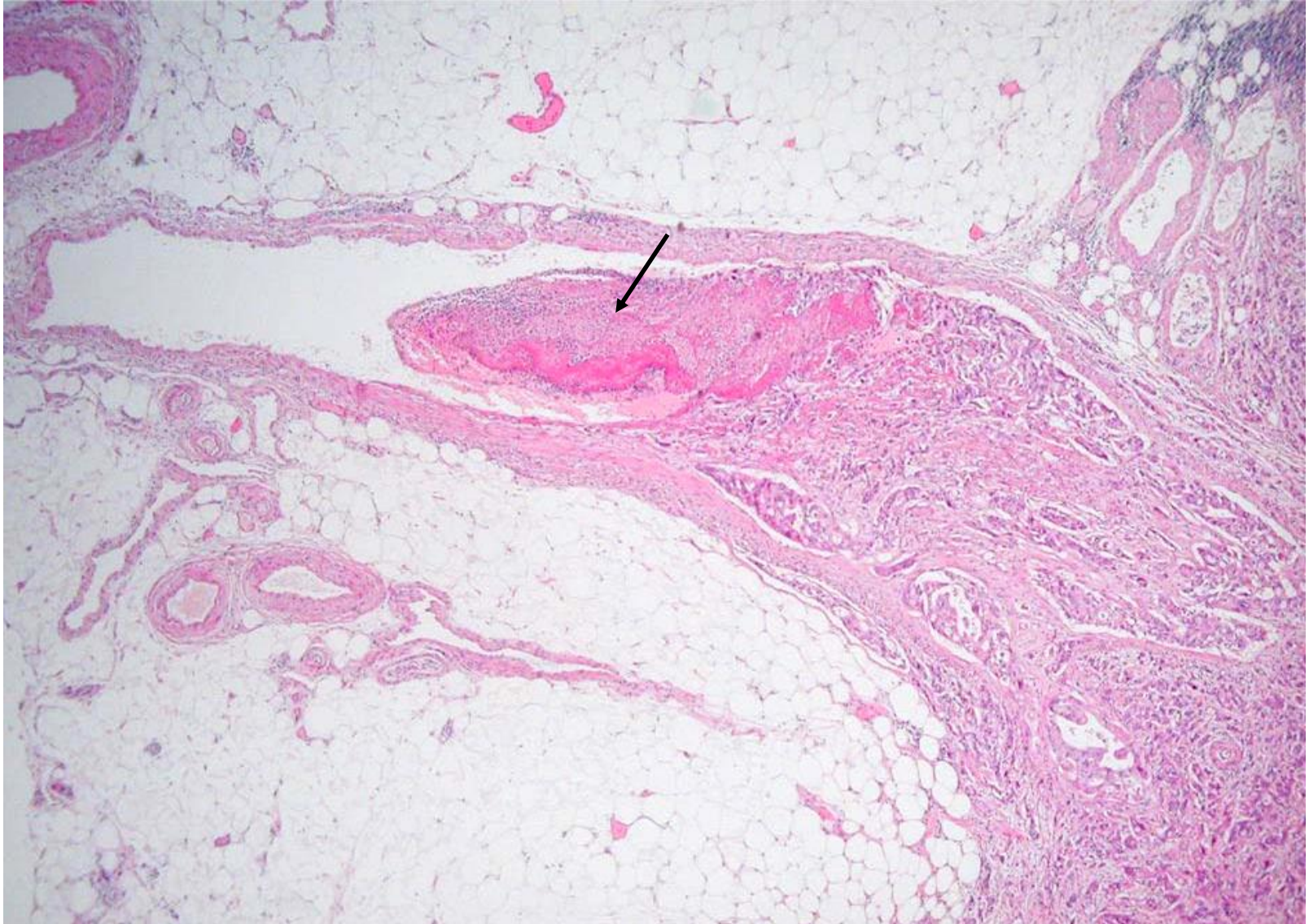
BiIN 3

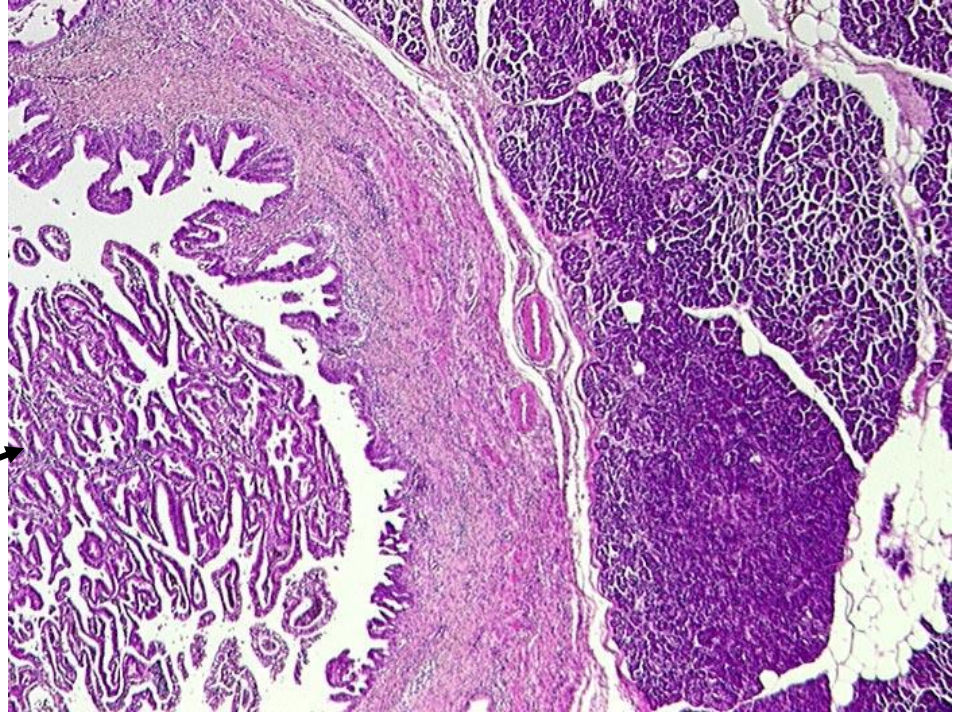
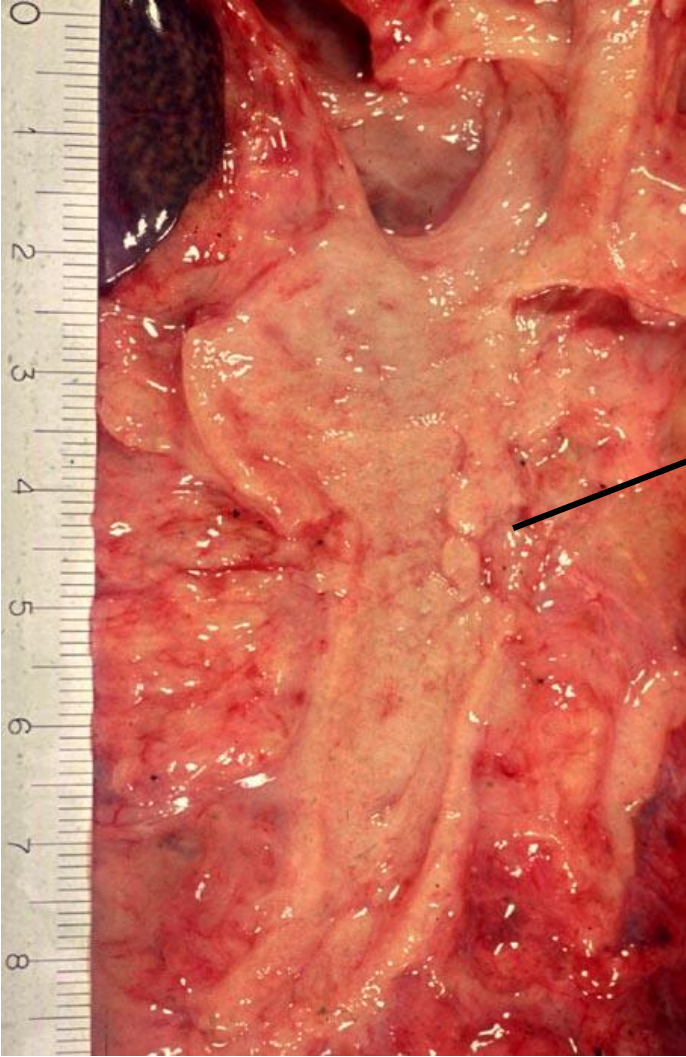


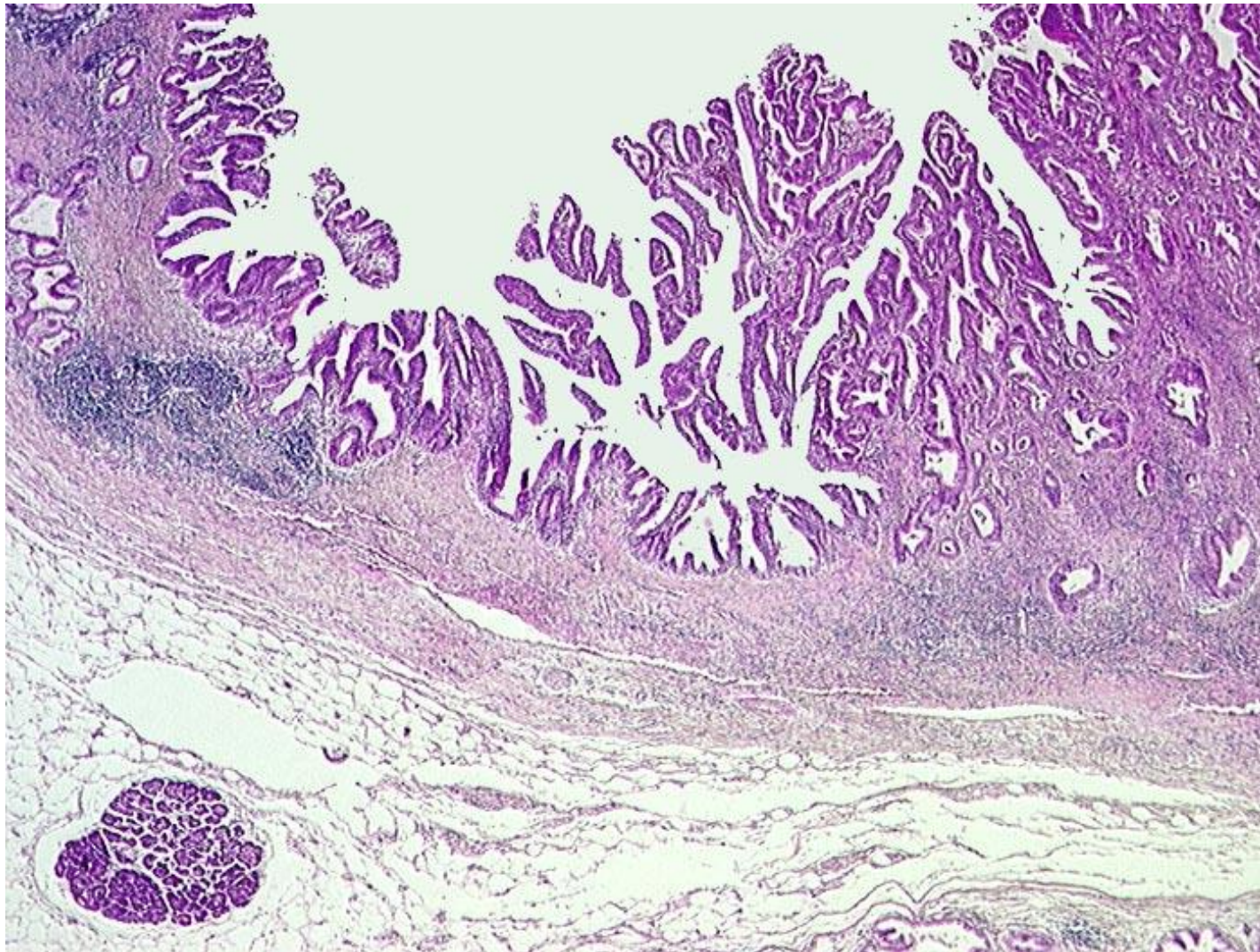
Colangiocarcinoma extrahepàtic perihilar: tumor de Klatskin



Colangiocarcinoma







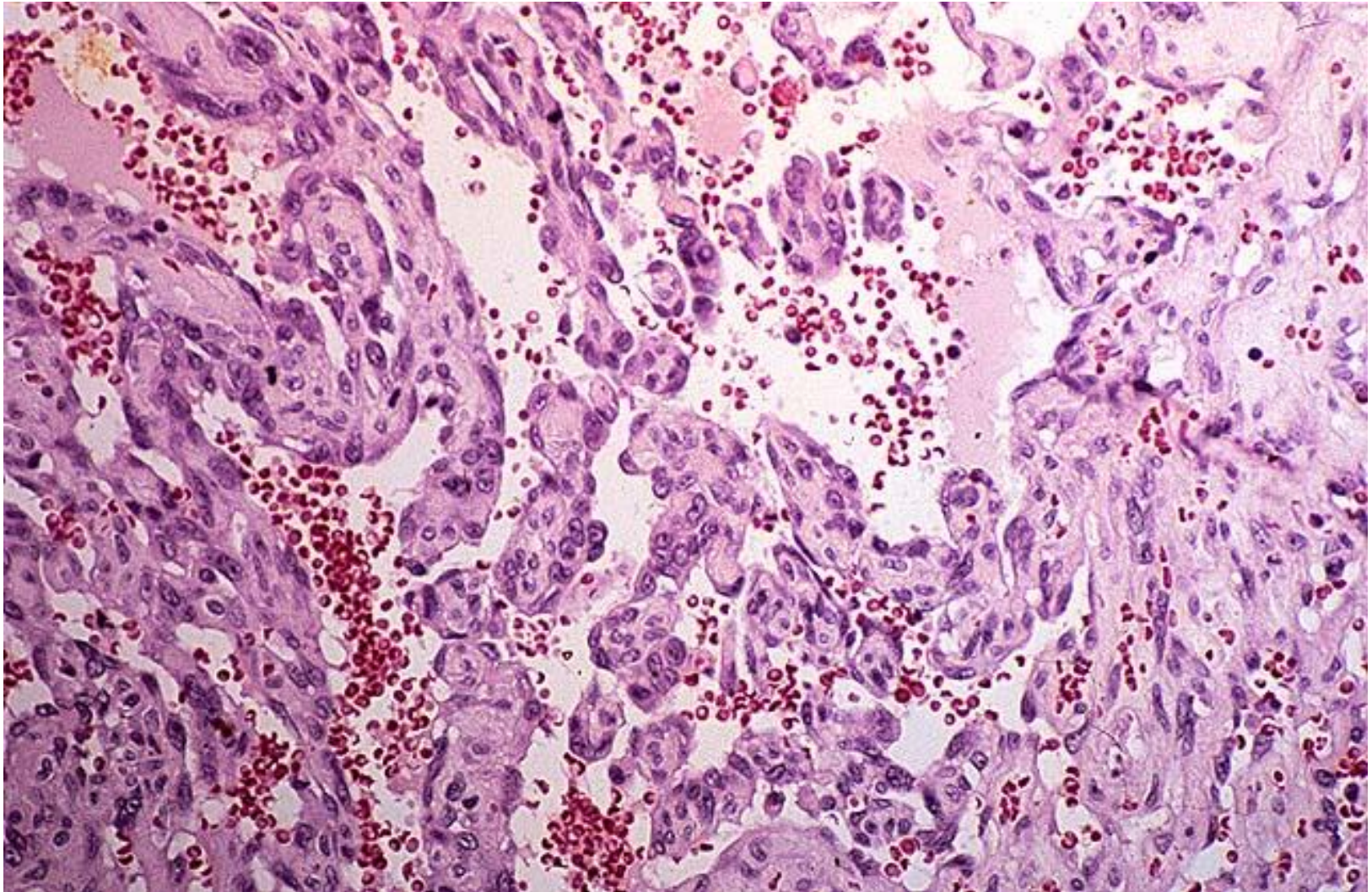
Angiosarcoma hepàtic

Etiologia

Inhalació de gas clorur de vinil de la indústria del PVC, arsènic i thorotrast).



Angiosarcoma hepàtic



METÀSTASI (còlon, mamella i pulmó)



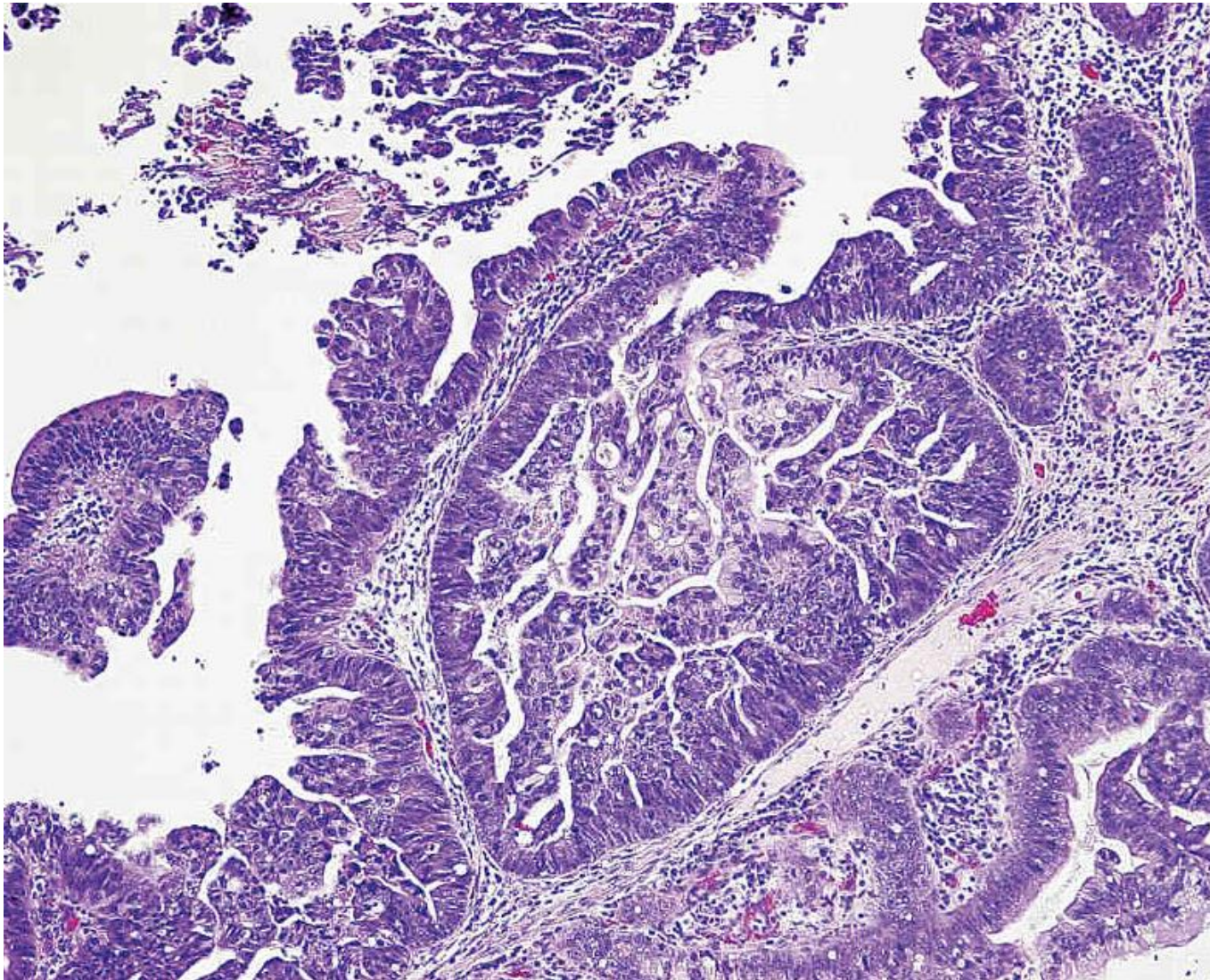
Adenocarcinoma de la vesícula biliar

- Tumor maligne més freqüent de la via biliar extrahepàtica.
- Més freqüent en dones amb història de litiasi.
- Etiopatogènia: colelitiasi, infeccions bacterianes o parasitàries cròniques.
- Mal pronòstic.
- Morfologia: adenocarcinomes amb patró de creixement *a)* exofític i *b)* infiltrant (+++). Alguns són carcinomes de tipus adenoescatós (5%).
- Genètica: sobreexpressió d'ERBB2 (Her-2/neu) i mutacions PBRM1 i MLL3 (25%).

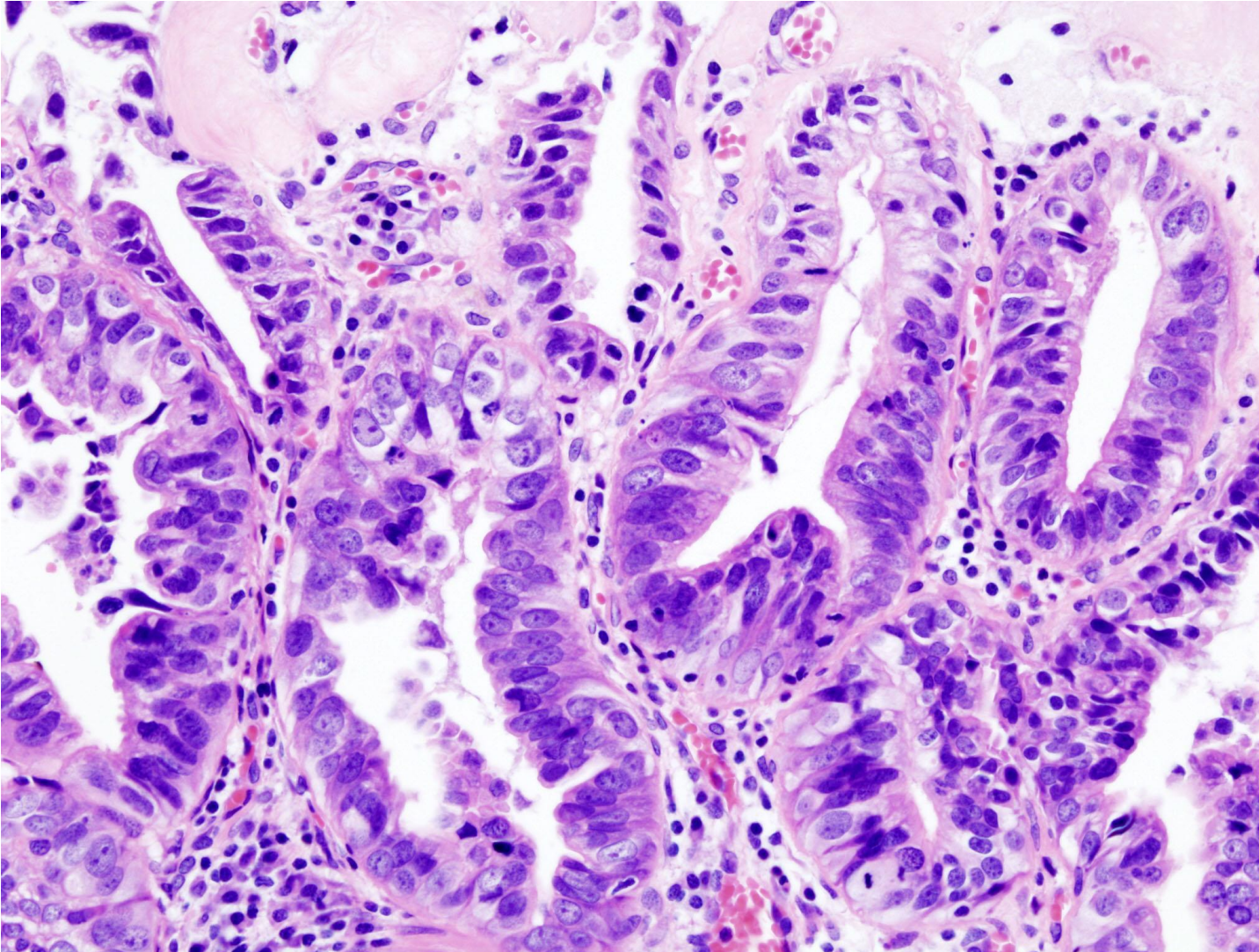
Adenocarcinoma de la vesícula biliar



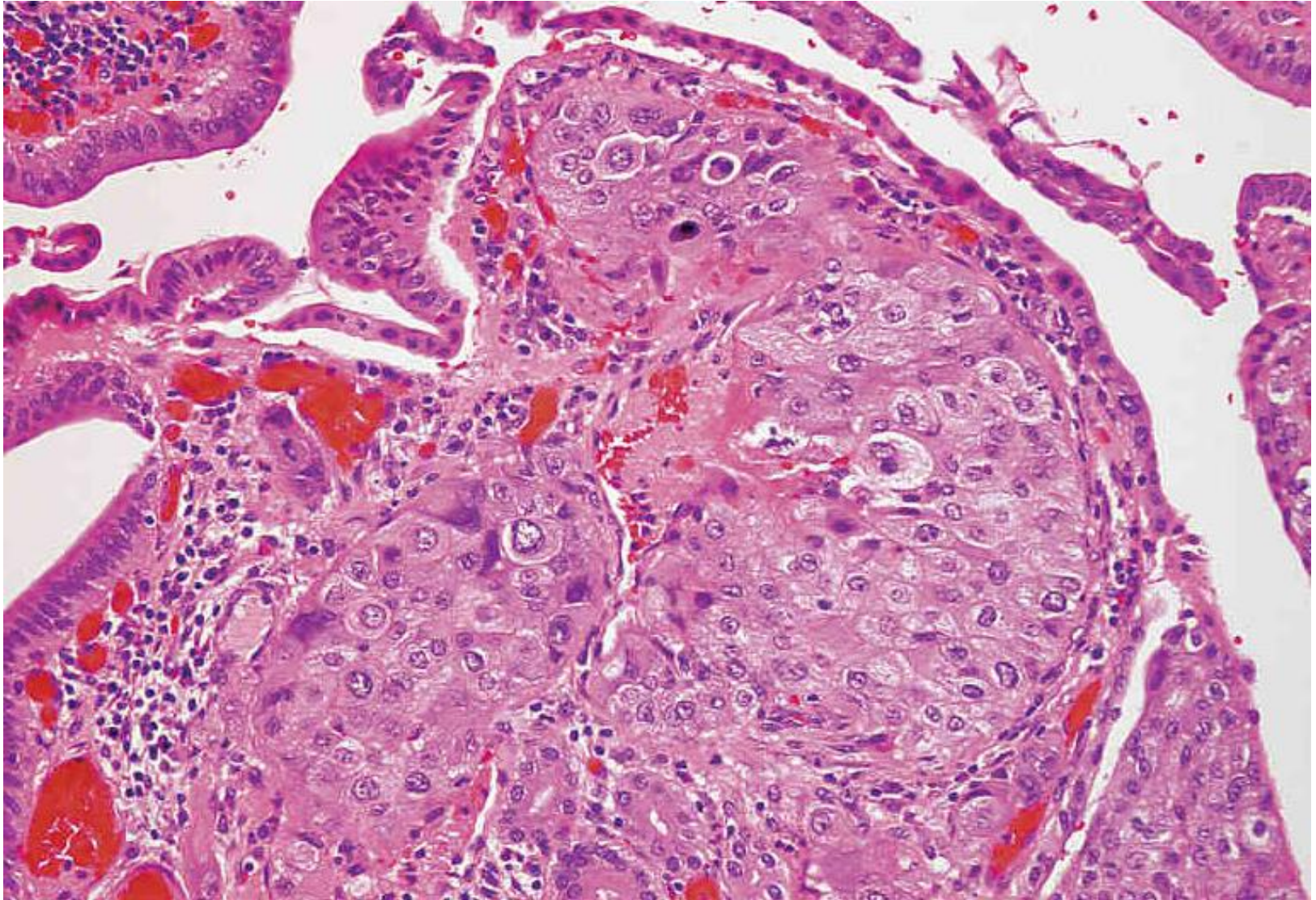
Adenocarcinoma de la vesícula biliar



Adenocarcinoma de la vesícula biliar



Adenocarcinoma de la vesícula biliar



...notes per a casa

- El fetge és la localització més habitual dels càncers metastàtics.
- Els adenomes hepatocel·lulars són tumors benignes d'hepatòcits neoplàstics. Característiques dels tres subtipus moleculars.
- Els principals tumors malignes primaris són el CHC i els colangiocarcinomes:
 - El CHC és el més freqüent en regions com Àsia i Àfrica.
 - Els principals agents etiològics són les hepatitis B i C.
 - El 90% apareixen sobre un fetge cirròtic.
 - Poden ser unifocals o multifocals amb diferenciació variable.
- El colangiocarcinoma és endèmic en les regions on ho són *Opisthorchis* i *Clonorchis*. Els tumors apareixen sobre malalties inflamatòries cròniques de conductes biliars.

Bibliografía

- Kumar, V., Abbas, A. K. i Aster, J. C. (2013). *Robbins. Patología humana (Student Consult)*, 9a ed. Ed. Elsevier.
- Rubin, E. (2006). *Patología estructural. Fundamentos clínico-patológicos en medicina*. 4a ed. Ed. McGraw-Hill Interamericana.
- Buja, L. i Krueger, G. (2006). *Netter. Anatomía patológica*. 1a ed. Ed. Masson.
- Pardo-Mindán, J. (1997). *Anatomía patológica*. 2a ed. Ed. Mosby-Doyma.



FI