

Resección de angiomiolipoma hepático mediante hepatectomía lateral izquierda: reporte de caso

Hepatic angiomyolipoma resected by left hepatectomy: Case report

Mauricio De la Fuente-Lira^{1*}, Ana K. García-Ávila¹, Luis E. Casasola-Sánchez¹, Óscar A. Sánchez-Pino¹ y L. Guillermo Castellanos-Pallares²

¹Departamento de Gastrocirugía; ²Departamento de Anatomía Patológica y Citopatología. Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México

Resumen

El angiomiolipoma hepático es un tumor mesenquimatoso infrecuente perteneciente al grupo de los PEComas (Perivasculares Epitelioideas Celulas), que cuenta con un potencial maligno indeterminado. Los síntomas clínicos son inespecíficos, siendo las características radiológicas principales la alta vascularización de la lesión y la presencia de tejido adiposo macroscópico. Presentamos un caso clínico de un angiomiolipoma hepático izquierdo diagnosticado por tomografía computada de manera incidental y asintomática en una paciente sin antecedentes de importancia que se sometió a hepatectomía lateral izquierda con resección completa del tumor, el cual fue negativo para malignidad y sin complicaciones.

Palabras clave: Angiomiolipoma hepático. Esclerosis tuberosa. Hepatectomía.

Abstract

Hepatic angiomyolipoma is a mesenchymal tumor known as PEComas (Perivasculares Epitelioideas Celulas) with unknown malignancy pattern. We present a case report of left hepatic angiomyolipoma diagnoses by computed tomography in an asymptomatic patient with no previous medical diseases. The tumor was complete resected during a left lateral hepatectomy with no complications and final histologic report was negative to cancer.

Key words: Hepatic angiomyolipoma. Tuberous sclerosis. Hepatectomy.

Introducción

Los angiomiolipomas son neoplasias generalmente benignas que corresponden al grupo de los llamados PEComas (*Perivasculares Epitelioideas Celulas*), definidos como tumores mesenquimatosos formados por células epitelioideas perivasculares. El concepto

de PEComa fue propuesto por Bonetti en 1992¹. A este grupo pertenecen, además, el tumor de células claras de pulmón y la linfangioleiomomatosis, relacionados con el complejo de esclerosis tuberosa. La incidencia en el riñón es más alta que en otros órganos, siendo de 0.3% en la población general². La segunda localización más prevalente es el hígado,

Correspondencia:

*Mauricio De la Fuente-Lira

Avda. Cuahtémoc, 330

Col. Doctores, Del. Cuahtémoc

C.P. 06270, Ciudad de México, México

E-mail: delafuentemauricio@yahoo.com

0009-7411/© 2020 Academia Mexicana de Cirugía. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 07-02-2020

Fecha de aceptación: 30-03-2020

DOI: 10.24875/CIRU.20000076

Cir Cir. 2020;88(S1):129-133

Contents available at PubMed

www.cirugiaycirujanos.com

pero solo se han reportado 200 casos hasta el año 2008³.

La patogenia del angiomiolipoma no está clara. Típicamente, el 6.2% de los casos están relacionados con el desarrollo de mutaciones genéticas y esclerosis tuberosa⁴; sin embargo, hasta el 80% de los pacientes con angiomiolipoma no tienen esclerosis tuberosa. El angiomiolipoma es el PEComa más común, con predominio en mujeres adultas, y sucede en el 60-80% de los pacientes con esclerosis tuberosa⁵.

Histológicamente, el angiomiolipoma está compuesto de células de músculo liso, adipocitos, vasos de paredes gruesas y posiblemente áreas de hematopoyesis extramedular⁶. Se han descrito subtipos mixtos, lipomatosos ($\geq 70\%$ de grasa), miomatosos ($\leq 10\%$ de grasa) y angiomaticos. La tinción positiva para melanoma, HMB-45 (*human melanocyte B-45*) y Melan-A, es patognomónica para angiomiolipoma⁷. Los angiomiolipomas hepáticos muestran generalmente fenotipo epitelioide, mientras que los renales son fusiformes.

Presentamos un caso de angiomiolipoma hepático como hallazgo incidental resecado por hepatectomía izquierda.

Caso clínico

Mujer de 67 años que acudió a valoración al presentar un cuadro clínico de 24 horas de evolución caracterizado por dolor en el hemiabdomen superior, no específico, asociado a saciedad temprana, hematuria y disuria. Como parte del abordaje de la hematuria se realizó tomografía computada de abdomen con contraste intravenoso que evidenció un tumor hepático.

A la exploración física se encontró abdomen glososo a expensas de tumor en el hemiabdomen superior izquierdo dependiente de tejidos profundos, mate a la percusión, doloroso a la palpación, sin datos de irritación peritoneal y Giordano negativo. Los estudios bioquímicos no mostraron alteraciones. Los valores de alfa-fetoproteína eran normales (1.1 ng/ml), así como el antígeno carcinoembrionario (0.56 ng/ml). El panel viral para hepatitis fue negativo para virus B y C.

Por tomografía computada se evidenció una lesión ovoide de gran tamaño dependiente del lóbulo hepático izquierdo, de bordes bien definidos, con presencia de cápsula, con unas dimensiones de $82 \times 122 \times 113$ mm, heterogénea de predominio hipodenso,

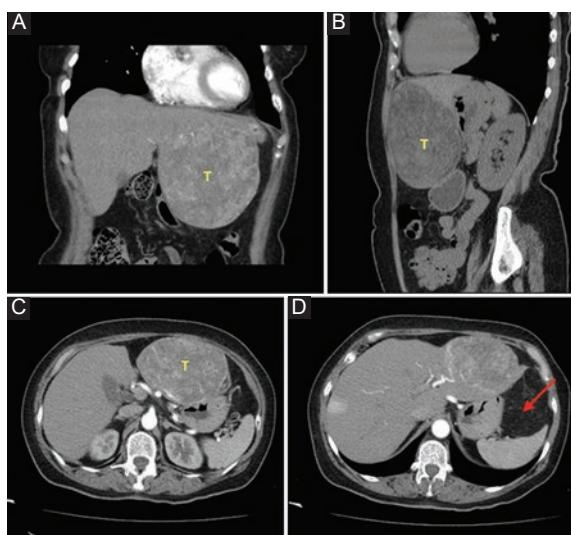


Figura 1. Tomografía computada con contraste intravenoso. **A:** reconstrucción coronal (T) que muestra un tumor vascularizado en el lóbulo hepático izquierdo, segmentos II y III. **B:** reconstrucción sagital (T) que muestra un tumor de $82 \times 122 \times 113$ mm dependiente del lóbulo hepático izquierdo. **C:** corte axial (T) que muestra el componente sólido vascularizado del tumor. **D:** corte axial en el que se observa el componente lipomatoso del tumor (flecha).

que tras la administración del medio de contraste presentaba un realce heterogéneo centrípeto que persistía durante la fase venosa tardía. Se describe además la presencia de una masa heterogénea, de predominio hipodenso/graso, dependiente del margen lateral hepático izquierdo, de apariencia exofítica, de $75 \times 73 \times 56.7$ mm, que tras la administración de contraste presentaba realce periférico y central (Fig. 1).

Se realizó hepatectomía lateral izquierda, con una duración de 60 minutos y un sangrado de 50 ml, sin incidentes, con hallazgos de lesión dependiente del parénquima hepático de aproximadamente $100 \times 100 \times 120$ mm que involucra los segmentos hepáticos II y III; adyacente a su pared lateral izquierda, tumor de $50 \times 50 \times 60$ mm, de bordes lobulados, superficie lisa y coloración amarilla. La paciente tuvo una evolución posquirúrgica satisfactoria y egresó sin complicaciones a las 72 horas.

En patología se recibió un tumor bilobulado de $190 \times 110 \times 100$ mm y 250 g, de superficie externa lisa. Al corte eran evidentes dos componentes principales: uno amarillo, blando, con áreas de color café claro, francamente adiposo; el segundo, de color café oscuro y de aspecto esponjoso y friable. Ambos componentes mostraban características diferenciadas que se entremezclaban hacia el centro de la neoplasia con



Figura 2. Espécimen de resección quirúrgica. Lóbulo hepático izquierdo con tumor en los segmentos II y III de 100 x 100 x 120 x mm de apariencia heterogénea, con áreas hemorrágicas y componente graso.

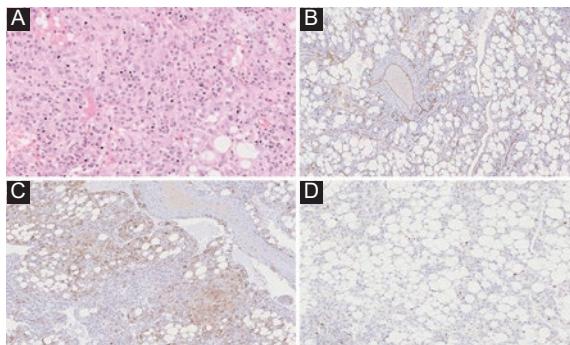


Figura 3. Histología e inmunohistoquímica. A: al microscopio se evidencia tejido adiposo con abundantes vasos arborescentes de diversos calibres, entre los que destacan mantos de células epitelioideas de citoplasma amplio eosinófilo con membranas mal delimitadas ($\times 200$, HE). B: se observan múltiples vasos de pequeño calibre ($\times 200$, CD 34). C: inmunorreactividad para el marcador de melanoma HMB-45 ($\times 200$). D: el índice Ki-67 es de aproximadamente un 2% ($\times 200$).

remanentes de parénquima hepático (Fig. 2). Los cortes histológicos demostraron en el primer componente el predominio de tejido adiposo con abundantes vasos arborescentes de diversos calibres, entre los que destacaban mantos de células epitelioideas de citoplasma amplio eosinófilo con membranas mal delimitadas, núcleos ovoides de cromatina marginada hacia la membrana nuclear y nucleolo pequeño con tendencia a disponerse en la periferia de los vasos y formar fascículos de células fusiformes radiales a las paredes vasculares. No se observaron figuras de mitosis ni necrosis. La neoplasia mostraba además un componente multifocal de linfocitos maduros reactivos. Inmunofenotipo: las células epitelioideas fueron positivas para HMB45 y actina de músculo liso; los vasos exhibieron inmunorreactividad igualmente para actina de músculo liso en su pared y CD34 en el endotelio (Fig. 3); el tejido adiposo fue positivo para pS100 y

negativo para las células epitelioideas; el índice de proliferación evaluado mediante Ki-67 (MIB-1) fue del 2% (la mayor parte de las células reactivas correspondieron a linfocitos reactivos); desmina y CD117 fueron negativos (Fig. 3). El diagnóstico final fue angiomolipoma epitelioide hepático.

Durante el seguimiento, la paciente se encuentra asintomática.

Discusión

El angiomolipoma hepático es un tumor mesenquimatoso hepático infrecuente y de difícil diagnóstico diferencial, que en la mayoría de los casos es de comportamiento benigno. En la literatura se encuentran reportes de casos, y en una revisión realizada en 2016 Klompenhouwer, et al.⁸ encontraron que es más frecuente en las mujeres (73%), con una presentación incidental en el 63% de los pacientes y marcadores tumorales negativos en la gran mayoría; se encontró malignidad solo en el 4.1% de los pacientes, con una mortalidad del 0.8% y una recidiva del 2.4%.

En otras series de casos de Yang, et. al.⁹ y Jung, et. al.¹⁰ se reportan 92 y 23 pacientes, respectivamente, en quienes se encontraron características semejantes en cuanto a su frecuencia, con mayor prevalencia en el sexo femenino, marcadores negativos y ausencia de síntomas en más de la mitad de los casos. Algo destacable es la relación con la esclerosis tuberosa, que en el angiomolipoma renal llega a ser mayor del 50%; en estos casos reportados se presentó en el 5-15% de los pacientes. En nuestro caso, la paciente no tenía ningún antecedente de importancia personal ni ningún familiar con esclerosis tuberosa.

Tabla 1. Diagnósticos diferenciales del angiomiolipoma hepático en estudios de imagen

Imagen	Hemangioma hepático	Hiperplasia nodular focal	Adenoma hepático	Carcinoma hepatocelular	Angiomiolipoma hepático
Tomografía computada	Fase simple lesión sólida hipodensa bien delimitada Calcificaciones 10% Realce nodular periférico en fase temprana Patrón centrípeto de llenado en fase tardía centro hipodenso	Fase simple lesión hipodensa o isodensa con cicatriz central Realce en fase arterial Lesión isodensa en fase portal con cicatriz hipodensa	Variable Presentan cambios centrales consistentes con hemorragia Ausencia de realce de la cicatriz central en fase arterial	Lesión única o múltiple hipodensa con realce no periférico en fase arterial con fenómeno de lavado en fase venosa portal o tardía con realce periférico	Variable Lesión hipodensa con realce en fase arterial En la fase venosa tardía puede tener un efecto de lavado rápido si contiene múltiples vasos centrales o realce prolongado si es que no cuenta con vascularidad central
Resonancia magnética	T2 lesión hiperintensa Tras la administración de contraste en fase portal realce periférico nodular de llenado T1 lesión homogénea, bien definida, hipointensa	T2 lesión isointensa a ligeramente hiperintensa con cicatriz central con alta intensidad de la señal	T2 lesión heterogénea T1 aumento de la intensidad de la señal debido al contenido lipídico y se observa hemorragia central	T2 lesión sólida hiperintensa con cápsula delgada de baja intensidad T1 en fase tardía fenómeno de lavado	T1 y T2 lesión hiperintensa como tejido graso Pérdida de la señal en secuencias de supresión de grasa T1 lesión hipointensa que puede tener fenómeno de lavado

El angiomiolipoma hepático es fácilmente confundido con otros tumores hepáticos. En un estudio realizado en un hospital de concentración en China, Mao, et al.¹¹ analizaron 63 casos y encontraron que al momento del diagnóstico final el tumor había sido diagnosticado de manera errónea en el 40% de ellos. Este estudio concuerda con otros ya comentados en los que el 60% de los pacientes se encontraban asintomáticos y el resto manifestaban dolor abdominal difuso de intensidad leve.

Debido a esta dificultad diagnóstica se han realizado estudios retrospectivos de los pacientes con diagnóstico erróneo de hepatocarcinoma y angiomiolipoma, y se han comparado los diferentes estudios de imagen. En un estudio realizado por Liu, et al.¹² se encontró significancia estadística en la tomografía computada en cuanto a la necrosis (que es mayor en el angiomiolipoma), la presencia de vasos intratumorales y de contraste rápido de vena hepática y un lavado mucho más rápido en el hepatocarcinoma en comparación con el angiomiolipoma. En otra serie de casos de Wei, et al.¹³ se comenta que los angiomiolipomas con mayor componente vascular que graso tienden a ser confundidos con mayor facilidad.

En un estudio multicéntrico retrospectivo realizado en China por Liu, et al.¹⁴ se comparó la resonancia magnética en el angiomiolipoma y el hepatocarcinoma, encontrando en el primero lesiones únicas, bien definidas, con mayor componente vascular, drenaje en la vena hepática y falta de cápsula como factores presentes que ayudan a orientar el diagnóstico. En la

tabla 1 se detallan los diagnósticos diferenciales y sus características por la imagen.

En nuestra paciente no se realizó resonancia magnética por ser un hallazgo incidental y la tomografía computada delimitaba dos lesiones concurrentes, que en la resección se evidenció que era una única lesión con diferentes componentes histológicos. Por las características de la imagen no se sospechó neoplasia de comportamiento maligno; sin embargo, el estudio no concluyó con certeza diagnóstica, por lo que se llevó a cabo la resección debido al estado clínico de la paciente.

En la literatura se comenta la posibilidad de hallar marcadores de melanoma en este tipo de tumores. Existe un caso reportado en el cual se sospechaba la presencia de una metástasis de melanoma en un paciente con angiomiolipoma y antecedente de melanoma, pero solo fue positivo para MLA y HM45, y negativo para S100. Se ha informado también la inmunorreactividad de los angiomiolipomas para CD117 en la mayoría de los casos estudiados, que se asocia con malignidad, así como el tamaño y la ausencia de necrosis. Sin embargo, nuestro caso fue negativo para dicho marcador. Esto indica que conviene tener en cuenta el diagnóstico diferencial de las neoplasias positivas para CD117, principalmente los tumores del estroma gastrointestinal^[15,16].

El comportamiento biológico de los angiomiolipomas es benigno la mayoría de las veces, pero aquellos con predominio de características epiteloides pueden mostrar un comportamiento impredecible o

maligno. Folpe, et al.¹⁷ han propuesto unos criterios para identificar tumores con comportamiento de alto riesgo: tamaño > 5 cm, patrón de crecimiento infiltrativo, hipercelularidad, alto grado nuclear e índice mitótico ≥ 1 por campo a seco fuerte, así como invasión vascular y necrosis. En nuestra paciente se cumplen dos criterios de probable malignidad, pero la tasa de replicación fue nula y la paciente se encuentra asintomática hasta el momento, por lo que no requiere mayor intervención y debe continuar únicamente con seguimiento.

Los diagnósticos diferenciales histopatológicos deben tener en cuenta los componentes predominantes: carcinoma hepatocelular en aquellos con morfología epitelioide dominante y, por otro lado, leiomiosarcomas o liposarcomas en los tumores con predominio del fenotipo fusocelular.

Hay pocos casos reportados en la literatura. En nuestro centro hospitalario es el primer caso de angiomiolipoma hepático y en la literatura de nuestro país tampoco se encuentra ningún otro caso publicado. El comportamiento en esta paciente ha sido benigno y con buena respuesta a la resección.

Conclusión

El angiomiolipoma hepático es un tumor de incidencia baja, asociado a esclerosis tuberosa, que cursa asintomático y es diagnosticado de manera incidental y de manera equívoca hasta en un 40% de los pacientes. Si bien su comportamiento es benigno en la mayoría de los casos, se recomienda su extirpación por riesgo de rotura o de malignización.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes del sector público, del sector comercial ni de entidades sin ánimo de lucro.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Folpe A, Kwiatkowski D. Perivasculular epithelioid cell neoplasms: pathology and pathogenesis. *Hum Pathol.* 2010;41:1-15.
2. Nonomura A, Mizukami Y, Kadoya M. Angiomyolipoma of the liver: a collective review. *J Gastroenterol.* 1994;29:95-105.
3. Yang CY, Ho MC, Jeng YM, et al. Management of hepatic angiomyolipoma. *J Gastrointest Surg.* 2007;11:452-7.
4. Lee SY, Kim BH. Epithelioid angiomyolipoma of the liver: a case report. *Clin Mol Hepatol.* 2017;23:91-4.
5. Liu J, Zhang CW, Hong DF, et al. Primary hepatic epithelioid angiomyolipoma: a malignant potential tumor which should be recognized. *World J Gastroenterol.* 2016;22:4908-17.
6. Wolber R. Tumors of the liver and intrahepatic bile ducts: atlas of tumor pathology. *Am J Surg Pathol.* 2002;26:957-8.
7. Tsui WM, Colombi R, Portmann BC, et al. Hepatic angiomyolipoma: a clinicopathologic study of 30 cases and delineation of unusual morphologic variants. *Am J Surg Pathol.* 1999;23:34-48.
8. Klompenhouwer AJ, Verver D, Janki S, et al. Management of hepatic angiomyolipoma: a systematic review. *Liver Int.* 2017;37:1272-80.
9. Yang X, Lei C, Qiu Y, Shen S, Lu C, Yan L, et al. Selecting a suitable surgical treatment for hepatic angiomyolipoma: a retrospective analysis of 92 cases. *ANZ J Surg.* 2018;88:E664-9.
10. Jung DH, Hwang S, Hong SM, Kim KH, Ahn CS, Moon DB, et al. Clinicopathological correlation of hepatic angiomyolipoma: a series of 23 resection cases. *ANZ J Surg.* 2018;88:E60-5.
11. Mao XJ, Teng F, Liu C, et al. Two case reports and literature review for hepatic epithelioid angiomyolipoma: pitfall of misdiagnosis. *World J Clin Cases.* 2019;7:972-83.
12. Liu W, Liang W. CT features of hepatic epithelioid angiomyolipoma: differentiation from hepatocellular carcinoma in patients with non-cirrhotic livers. *Quant Imaging Med Surg.* 2018;8:597-608.
13. Wei H, Liu H, Chen Y, et al. The histopathological features and CT/MRI imaging performances in hepatic angiomyolipoma patients. *Ann Hepatol.* 2017;16:759-64.
14. Liu W, Wang J, Huang Q, et al. Comparison of MRI features of epithelioid hepatic angiomyolipoma and hepatocellular carcinoma: imaging data from two centers. *Front Oncol.* 2018;8:600.
15. Nguyen TT, Gorma B, Shield D, et al. Malignant hepatic angiomyolipoma: report of a case and review of literature. *Am J Surg Pathol.* 2008;32:793-8.
16. Machado I, Marhuenda A, Trallero M, Caballero M, Santos J, Cruz J, et al. Angiomiolipoma epitelioide/PEComa hepático e hiperplasia nodular focal en una paciente con antecedente de melanoma cutáneo. *Rev Esp Patol.* 2019;52:250-5.
17. Folpe A, Mentzel T, Lehr H, et al. Perivasculular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin. *Am J Surg Pathol.* 2005;29: 1558-75.