

# Angiomiolipoma de hígado no asociado a esclerosis tuberosa

Dr. Carlos Arturo Hinojosa Becerril,\* Dr. Ricardo Mondragón Sánchez,\* Dr. Rigoberto Bernal Maldonado,\* Dr. Juan Manuel Medina Castro,\* Dr. Abelardo Meneses García\*\*

\* Departamento de Gastroenterología, Instituto Nacional de Cancerología, México D.F. \*\* Departamento de Gastroenterología y Patología, Instituto Nacional de Cancerología México D.F.

Correspondencia: Dr. Ricardo Mondragón Sánchez, Departamento de Gastroenterología, Instituto Nacional de Cancerología, Av. San Fernando No. 22, Col. Toriello Guerra, Deleg. Tlalpan. C.P. 14000, México, D.F. Tel: y Fax: (5) 628-04-64

Recibido para publicación: 16 de noviembre de 1998

Aceptado para publicación: 24 de marzo de 1999

**RESUMEN.** El angiomiolipoma es un tumor benigno del hígado poco frecuente. Se presenta el caso de una paciente de 32 años de edad, a quien se le realizó ultrasonido abdominal por sospecha de embarazo, detectándose masa hiperecoica en el lóbulo izquierdo del hígado, misma que se corroboró por tomografía. La biopsia percutánea reportó neoplasia maligna compatible con liposarcoma, por lo que se decidió realizar laparotomía exploradora, efectuando resección hepática, que evolucionó sin complicaciones. El informe anatomopatológico fue de angiomiolipoma de hígado. Este caso demuestra la dificultad para realizar el diagnóstico preoperatorio de lesiones grasas en hígado, por lo que se revisó la literatura y se discutió el diagnóstico, así como el tratamiento de estas lesiones.

**Palabras clave:** hígado, tumores benignos, angiomiolipoma.

**SUMMARY.** Angiomyolipoma is a rare benign mesenchymal tumor of the liver. We present the case of a 32-year-old female patient that seeks medical consultation to confirm pregnancy. Ultrasound was performed and a hyperechoic lesion was detected in the left lobe of the liver. CT scan showed a heterogenic mass arising from the left lobe of the liver, fine needle aspiration biopsy was performed and diagnosis of liposarcoma was made. A laparotomy was done and a left lateral segmentectomy performed, postoperative course was uneventful. Histology and immunohistochemical analysis of the tumor revealed classical findings of primary angiomyolipoma of the liver. This case shows the difficulty often found when a preoperative diagnosis of fatty liver lesions is made. A literature review is presented and the diagnosis and management of these lesions is discussed.

**Key words:** Liver, angiomyolipoma, benign liver tumors.

## INTRODUCCIÓN

Los angiomiolipomas son tumores benignos frecuentes en riñón, pero poco comunes en hígado, pues sólo constituye entre 5 a 10% de todos los angiomiolipomas diagnosticados en el organismo, lo que representa menos de 1 por ciento de todas las lesiones benignas de hígado. Habitualmente se presentan como masas solitarias o lesiones múltiples en asociación con esclerosis tuberosa.<sup>1-3</sup> Las lesiones espontáneas son raras, y a la fecha, en conjunto, sólo se han reportado 87 casos en la literatura internacional y la mayoría de los informes es de casos diagnosticados durante el estudio de autopsia.<sup>4</sup> El diagnóstico preoperatorio es difícil por lo infrecuente de la

enfermedad y la falta de experiencia, por lo que pocos casos se han diagnosticado antes de cirugía.<sup>2</sup> Se reporta un caso más a la literatura, que ilustra las dificultades del diagnóstico preoperatorio, así como de su manejo.

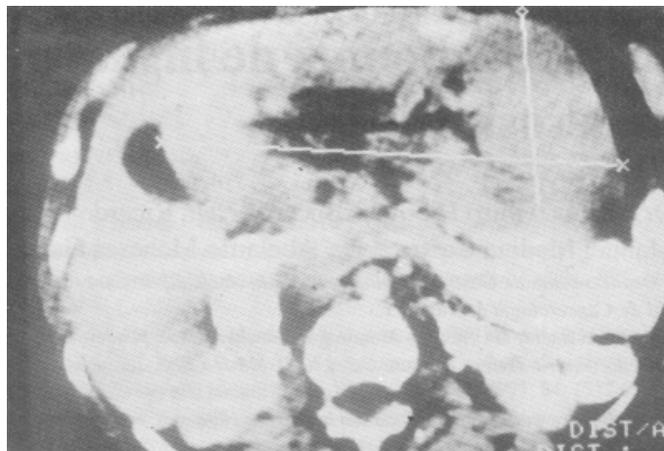
## REPORTE DEL CASO

Paciente femenino de 32 años de edad quien acude con ginecólogo por amenorrea y sospecha de embarazo; se realiza ultrasonido (USG) abdominal detectándose tumoración en hemiabdomen superior derecho, hiperecoica, que se corrobora por tomografía computada de abdomen (TC) (Figura 1). Se decide realizar biopsia percutánea, misma que indica neoplasia mesenquimatosa compatible con lipo-

sarcoma. Posteriormente la paciente fue enviada a nuestro hospital para manejo. A su ingreso se encontró en buenas condiciones clínicas con Karnofsky de 100 por ciento, la exploración física sólo demostró una masa bien delimitada en epigastrio, de consistencia blanda y no dolorosa. Los estudios de laboratorio y de extensión tumoral fueron normales. Se realizó laparotomía exploradora y se encontró una lesión redondeada muy vascularizada, dependiente del segmento lateral izquierdo del hígado (*Figura 2*). Se realizó segmentectomía lateral izquierda sin presentar complicaciones. La paciente evolucionó adecuadamente en el posoperatorio; sólo presentó complicación; fiebre durante 48 h, que se manejó con antibióticos. Fue egresada al sexto día posoperatorio. El estudio histopatológico demostró una lesión de consistencia blanda de 19 x 22 x 13 cm, con áreas café hemorrágicas y trabeculada en 50 por ciento. El tumor estaba compuesto por abundantes células grasas, con algunas células de músculo liso y vasos sanguíneos (*Figuras 3.1 y 3.2*). Las tinciones de inmunohistoquímica para desmina y miosina resultaron positivas.

## DISCUSIÓN

La mayoría de los tumores lipomatosos que se desarrolla en el hígado son benignos.<sup>5</sup> De acuerdo con sus principales componentes histológicos se clasifican como: lipomas, hibernomas, infiltración local grasa, angiomiolipomas, mielolipomas, angiomiolipomas y adenolipomas.<sup>6,7</sup> Los angiomiolipomas se componen de tres elementos celulares: adipocitos diferenciados, células de músculo liso, y vasos sanguíneos. La localización más frecuente de esta tumoración es en riñón; sin embargo, en hígado ocurren en menos de 10 por ciento de los casos diagnosticados. Esta lesión se encuentra entre 25 y 50 por ciento de los pacientes que presentan esclerosis tuberosa.<sup>1,5,8</sup> Esta enfermedad se caracteriza por tener una alteración en el brazo largo del cromosoma 9 y corto del 16, que ocasiona entre otras cosas, la acumulación o formación de adenomas sebáceos cutáneos, probablemente por deficiencia de tuberinas que modulan la actividad de la GTPasa de otras proteínas celulares.<sup>9</sup> Sin embargo, para los casos no asociados a esclerosis tuberosa, las posibles causas para su aparición son desconocidas. La manifestación habitual en riñón es la ruptura con hemorragia retroperitoneal, lo que dificulta su diagnóstico preoperatorio.<sup>1,5,7,10</sup> Por su rareza, en hígado es aún más difícil su diagnóstico, como en el caso que se describe, en donde la lesión se detecta incidentalmente como hallazgo, durante estudios de gabinete realizados por sospecha de embarazo. Sin embargo, las características radiológicas de esta lesión hacen factible su diagnóstico. Mediante ul-



*Figura 1. Tomografía computada de abdomen que demuestra la gran lesión hepática ubicada en el lóbulo izquierdo, la cual es heterogénea con áreas hiperdensas en su periferia e hipodensas en el centro.*

trasonido la lesión es habitualmente bien delimitada, sólida, hiperecoica, o de ecos mixtos con reforzamiento acústico posterior. Este estudio no puede diferenciar esta lesión de otras como el hemangioma, las metástasis hiperecoicas o áreas focales de infiltración grasa.<sup>11</sup> La TC muestra una imagen hipodensa con márgenes de -80 a -40 unidades Hounsfield, misma que varía de acuerdo a la cantidad de grasa en estos tumores, que va desde 5 al 90 por ciento, en aquellas lesiones con pobre cantidad de grasa, el diagnóstico es más difícil.<sup>12</sup> En la Resonancia Magnética (RM) se observa una imagen hiperintensa en T1 que con la administración de Gadolinio delimita los vasos sanguíneos e incrementa las posibilidades de diagnosticar complicaciones como la hemorragia.<sup>13</sup> Las lesiones menores de 4 cm no contienen la cantidad suficientes de tejido grasa que impide la aparición de las imágenes clásicas, dificultando su diagnóstico.<sup>5,7,10</sup> Los tumores de mayor tamaño pueden contener grandes vasos sanguíneos intratumorales también llamados macroaneurismas, que con Doppler color y angiografía se observan con facilidad y ayudan al diagnóstico.<sup>5,7,10</sup> La biopsia percutánea puede confirmar las sospechas de los estudios de imagen, sin embargo, la rareza de estos casos impide el diagnóstico de certeza preoperatorio y desorienta en la forma de manejo, como se ejemplifica en este caso, pues esta paciente fue llevada a cirugía con diagnóstico de enfermedad maligna. Otros autores, al igual que nosotros hemos confundido a esta lesión con tumoraciones malignas como el liposarcoma, puesto que la imagen tomográfica y la biopsia que contenía gran pleomorfismo celular, hicieron pensar que la lesión era maligna y de origen retroperitoneal.<sup>1,14</sup> Recientemente los estudios de inmunohistoquímica con anticuerpos específicos como el HMB-45 pueden confirmar el diagnóstico,<sup>8,15</sup> por lo que



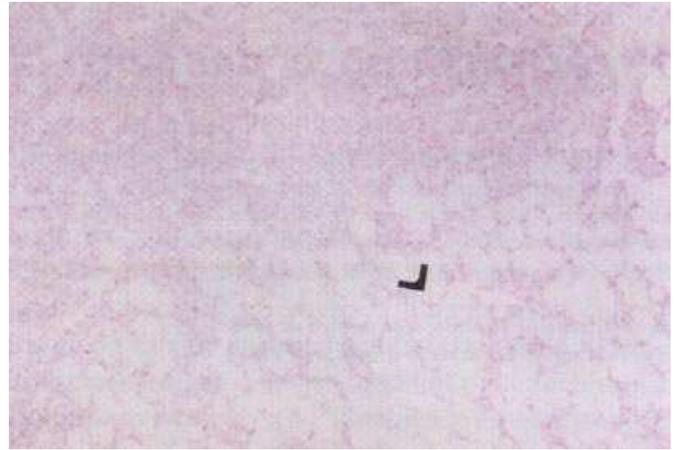
**Figura 2.** Pieza quirúrgica con lesión tumoral de 19 x 22 x 13 cm, con áreas café hemorrágicas, y amarillentas que evidencian el tejido graso.

recomendamos realizarlos si existe la sospecha clínica de ese padecimiento, especialmente si se diagnostican lesiones focales hepáticas en pacientes con esclerosis tuberosa o en la mayoría de las lesiones grasas del hígado. Sin embargo, si la lesión es sintomática y el riesgo quirúrgico aceptable, es preferible realizar la extirpación quirúrgica, ya que con esta forma de manejo las recidivas son raras si la resección es completa.<sup>5</sup>

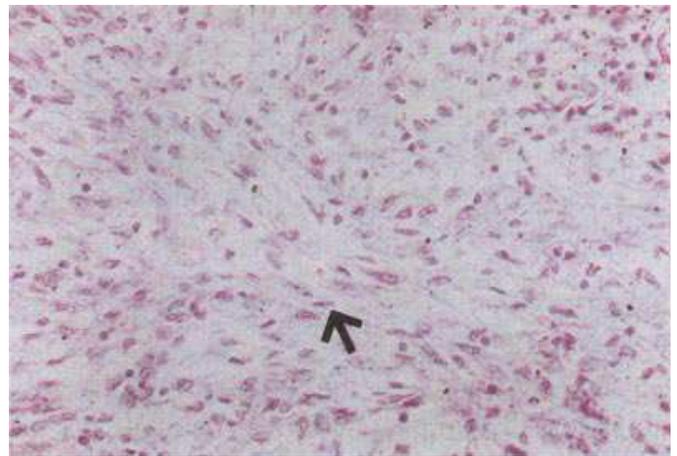
En conclusión, los angiomiolipomas son neoplasias benignas raras, habitualmente asociadas a esclerosis tuberosa, que pueden diagnosticarse en el hígado. Los estudios de imagen ayudan en el diagnóstico preoperatorio y en pacientes asintomáticos; la biopsia percutánea con estudio de inmunohistoquímico contribuye a realizar el diagnóstico, evitando la necesidad de un procedimiento quirúrgico. Sin embargo, debido a la dificultad para integrar el diagnóstico preoperatorio, muchos pacientes son diagnosticados una vez que la pieza ha sido extirpada, como sucedió en este caso. En pacientes sintomáticos, la resección ofrece la posibilidad del control de los síntomas, asegura el diagnóstico de certeza, y evita las recidivas como es ejemplificado en este caso.

#### REFERENCIAS

1. Carmody E, Yeung E, McLoughlin M. Angiomyolipomas of the liver in tuberous sclerosis. *Abdom Imagin* 1994; 19: 537-9.
2. Mergo JP, Ros RP. Hepatic imaging: Benign lesions of the liver. *The Radiol Clin N Am* 1998; 36: 319-31.
3. Morga G, Ramponi A, Falzoni PU. Renal and hepatic angiomyolipomas in a child without evidence of tuberous sclerosis. *Pathol Res Pract* 1994; 190: 1208-11.
4. Ruszkiewicz A, Wilson T, Pieterse S. Test and teach. Number eighty seven: Hepatic angiomyolipoma. *Pathology* 1998; 30: 153-4.
5. Akhaka N, Yuji M, Masumi K. Angiomyolipoma of the liver: A collective review. *J Gastroenterol* 1994; 29: 95-105.



**Figura 3.1.**



**Figuras 3.1, 3.2** Microfotografías representativas en las que se muestran adipocitos (flecha), células de músculo liso (cabeza de flecha) con núcleo pleomórfico y algunos espacios vasculares, lo que caracteriza al angiomiolipoma

6. Bergeron P, Oliva VL, Lalonde L et al. Liver angiomyolipoma: Classic and unusual presentations. *Abdom imaging* 1995; 19: 543-5.
7. Chang JC, Lee YW, Kim HJ. Preoperative diagnosis of angiomyolipoma of the liver. *Abdom Imaging* 1994; 19: 546-548.
8. Terris B, Fléjou JF, Picot R, Belghiti J, Hénin D. Hepatic Angiomyolipoma a report of four cases with immunohistochemical and DNA-flow cytometric studies. *Arch Pathol Lab Med* 1996; 120: 68-72.
9. Fauci AS, Braunwald E et al. *Harrison, Principios de medicina interna*, ed 14<sup>a</sup>, Ed. Interamericana 1998; 2618-2744.
10. Low VHS, Breidahi WH, Robbins PD. Hepatic angiomyolipoma. *Abdom Imagin* 1994; 19: 540-2.
11. Blumgart RL, Payne M, Rhodes AH. Case report. Angiomyolipoma of the liver. *Clin Radiol* 1987; 38: 329-30.
12. Goodman ZD, Ishak KG. Angiomyolipomas of the liver. *Am J Surg Pathol* 1984; 8: 745-50.
13. Hooper LD, Mergo PJ, Ros PR. Multiple hepatorenal angiomyolipomas: Diagnosis with fat suppression, gadolinium-enhanced MRI. *Abdom Imagin* 1994; 19: 549-51.
14. Kudo-M, Okuno-T, Tomita S et al. Hepatic angiomyolipoma pre-operatively diagnosed by imagin. *J Gastroenterol Hepatol* 1993, 8(5): 483-8.
15. Tsui-WM, Yuen-AK, Ma-KF, Tse-CC. Hepatic angiomyolipoma with a deceptive trabecular pattern and HMB-45 reactivity. *Histopathology* 1992; 21: 569-73.