

Angiomiolipoma hepático epiteliode: reporte de un caso

OSCAR AHUMADA ESPINOZA¹, JUAN HEPP KUSCHEL²,
MARCELA GALLEGOS ANGULO³,
GIANCARLO SCHIAPPACASSE FAUNDES⁴

Hepatic epithelioid angiomyolipoma: Case Report

Angiomyolipomas (AML) are mesenchymal tumors belonging to the group of perivascular epithelioid cell tumors, which, rarely, can display a malignant behavior. They are composed of adipose tissue, vessels, and muscle tissue in different proportions, and constitute a differential diagnosis for other focal liver lesions. We report a 34-year-old woman in whom a focal hepatic lesion was discovered incidentally. The pathology report of an ultrasound guided biopsy informed an epithelioid angiomyolipoma, a rare variant of these lesions. During ten years of imaging follow, the size and features of the lesion has not changed. The patient rejected a surgical excision.

(Rev Med Chile 2022; 150: 1256-1259)

Key words: Angiomyolipoma; Malignant mesenchymal tumor.

¹Residente de radiología, Universidad del Desarrollo-Clinica Alemana, Santiago, Chile.

²Departamento de Cirugía, Universidad del Desarrollo-Clinica Alemana, Santiago, Chile.

³Departamento de Anatomía patológica, Universidad del Desarrollo-Clinica Alemana, Santiago, Chile.

⁴Departamento de Imágenes, Universidad del Desarrollo-Clinica Alemana, Santiago, Chile.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Trabajo no recibió financiamiento.

Recibido el 11 de agosto de 2022, aceptado el 29 de noviembre de 2022.

Correspondencia a:
Dr. Giancarlo Schiappacasse
Avenida Vitacura 5951, Vitacura, Chile.
gschiappacasse@alemana.cl

Los angiomiolipomas (AML) son tumores mesenquimales pertenecientes al grupo de los tumores de células epitelioides peri-vasculares, los cuales tienen una baja incidencia de malignidad. Están frecuentemente descritos en el riñón (angiomiolipoma renal, AMLR), siendo los angiomiolipomas hepáticos (AMLH) tumores poco comunes, con cerca de 600 casos reportados en la literatura y menos de 100 casos reportados de predominio epiteliode (AMLHE)^{1,2}. Típicamente el AML se compone de vasos sanguíneos, células musculares lisas y adipocitos en proporciones variables, presentan un aspecto diverso en los estudios por imágenes, y constituyen un diagnóstico diferencial del adenoma y del adenocarcinoma hepático.

Se presenta el caso clínico de un AMLHE en consideración a su inhabitual incidencia. Se cuenta con el consentimiento informado de la paciente autorizando su publicación conforme a las normas para publicación de casos clínicos.

Caso Clínico

Mujer de 34 años, en tratamiento por tiroiditis de Hashimoto y enfermedad de Addison, quien se encontraba en seguimiento con ultrasonido (US) abdominal por una imagen sólida hipocogénica, bien delimitada, de 3,2 cm de diámetro mayor, con algunos vasos en su periferia, inicialmente pesquisada de forma incidental. En este seguimiento la lesión presentó un crecimiento discreto, por lo que se complementó el estudio con tomografía computada (TC) y resonancia magnética (RM) de hígado, las que mostraban una lesión focal de 25 x 17 mm, moderadamente hiperintensa en T2, con hiposeñal en T1 gradiente dentro y fuera de fase. Presentaba comportamiento hipervascular durante la fase arterial, leve hiperintensidad al parénquima hepático en las fases porto-venosa y tardía, sin evidencia de tejido adiposo micro ni macroscópico (Figura 1). Dados estos hallazgos, se realizó biopsia bajo ecografía (noviembre 2011), la que mostró una lesión tumoral compuesta por cé-

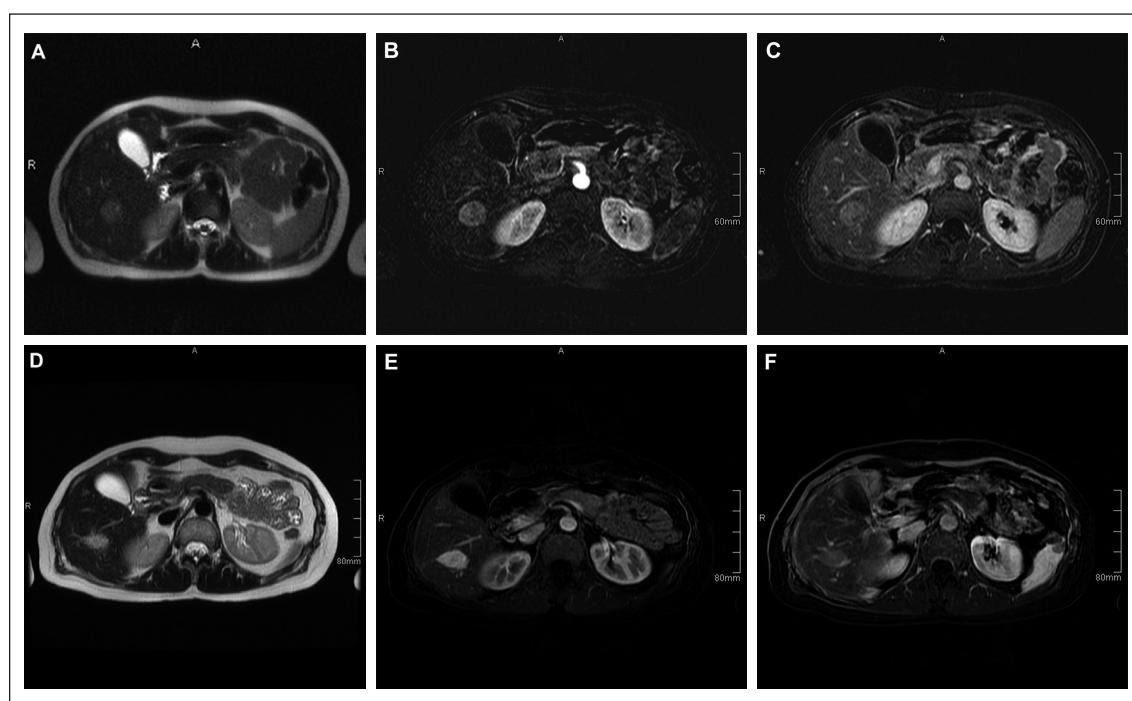


Figura 1. Cortes axiales de resonancia magnética. Se observa una lesión moderadamente hiperintensa en T2 (**A, D**), con impregnación homogénea en fase arterial (**B, E**) y lavado parcial en la fase venosa (**C, F**). Las imágenes A, B y C corresponden a la resonancia magnética de 2011, mientras que las imágenes D, E y F, al control de 2021, las que evidencian estabilidad en cuanto al tamaño y morfología.

lulas grandes, con núcleos ovoides y fusiformes, algunas con nucléolo visible, de aspecto epitelioideo. El citoplasma era eosinofílico, con condensación perinuclear y el resto del citoplasma, claro y con aspecto de telaraña. Presentaba numerosos vasos vénulo-capilares dilatados, y pequeños grupos de células fusiformes. No había figuras mitóticas ni focos de necrosis. El estudio inmunohistoquímico resultó positivo para melanoma negro humano-45 (MNH-45) y para actina de músculo liso (AcML), confirmando el diagnóstico de AMLHE (Figura 2). La paciente ha mantenido controles imagenológicos anuales por más de 10 años, presentando estabilidad en cuanto al tamaño y características de la lesión. Ha rechazado el manejo quirúrgico.

Discusión

Las neoplasias de células epitelioideas son tumores de estirpe mesenquimática poco frecuentes. El

angiomiolipoma, los tumores de células claras de pulmón y la linfangioleiomiomatosis, son los más comunes, con mayor ocurrencia (5:1) en mujeres de mediana edad^{2,3,4}. Por lo general son hallazgos incidentales en estudios imagenológicos por otros motivos o por síntomas gastrointestinales inespecíficos. Son de curso mayoritariamente benigno, aunque infrecuentemente presentan un comportamiento agresivo, caracterizado por crecimiento invasivo, recurrencia post-quirúrgica e incluso metástasis hasta en un 4%. La esclerosis tuberosa (ET) se ha asociado a la presencia de AML, con hasta un 50% de los pacientes con ET presentando AMLR y un 5%-15% AMLH. Sin embargo, cerca del 80% de los casos de AMLH son esporádicos y no se asocian a ET^{2,5}.

La apariencia en las imágenes es variable y depende de las diferentes proporciones de los tejidos que las componen, siendo especialmente difícil el diagnóstico cuando los componentes musculares y vasculares son los dominantes¹.

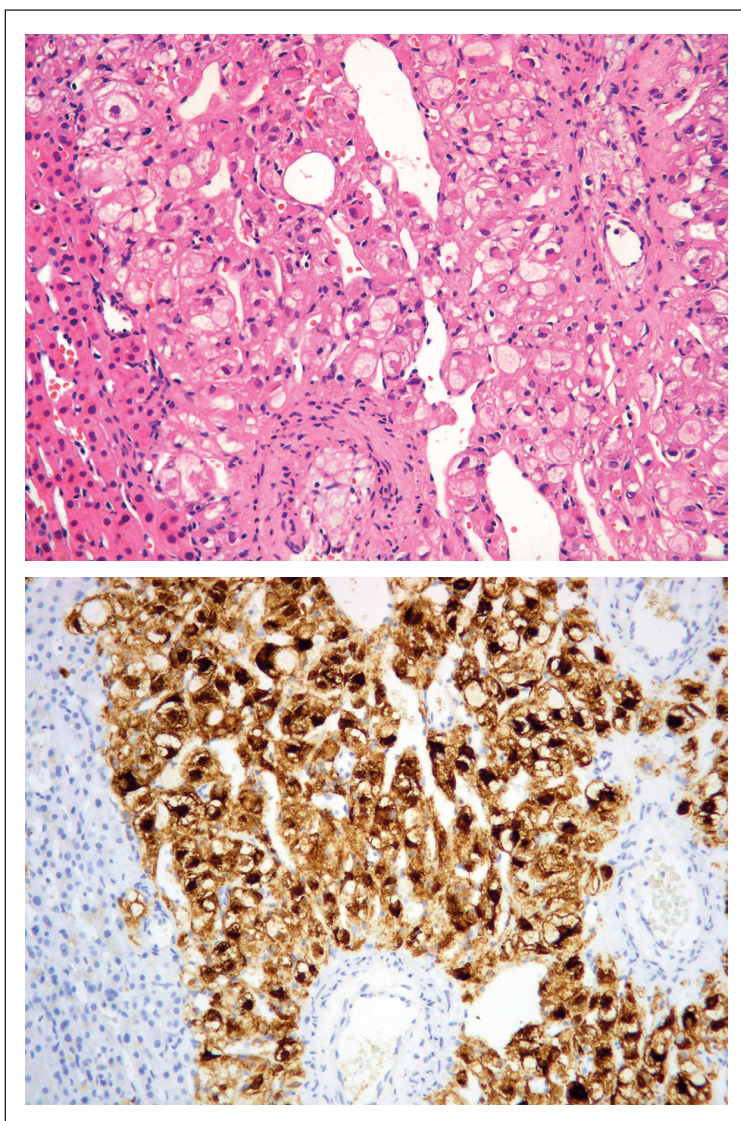


Figura 2. A: HE, magnificación original 200x. Detalle del tumor. Está compuesto por células epiteloideas grandes con citoplasma claro o eosinofílico con condensación perinuclear. Se observan algunas pseudoinclusiones nucleares y numerosos vasos vénulo-capilares dilatados. En el margen izquierdo se reconoce tejido hemático normal (HE: Hematoxilina-Eosina). **B:** Tinción inmunohistoquímica para HMB-45, magnificación original 200x: Las células tumorales presentan tinción difusa e intensa para HMB-45; el tejido hepático a la izquierda es negativo (HMB-45, Human Melanoma Black).

Generalmente, son lesiones sólidas con áreas de tejido adiposo, de bordes regulares y bien definidos. Al estudio con US, son mayoritariamente hipoecogénicos, pudiendo ser iso o levemente hiperecogénicos, con vascularización central o periférica al estudio con doppler⁶. En la TC no contrastada, son hipo o isodensas al parénquima hepático, presentando hipercaptación de contraste en fase arterial y lavado en la fase venosa o tardía. En la RM generalmente presentan hipointensidad en las secuencias T1WI e

hiperintensidad en las secuencias T2WI, con un comportamiento vascular similar al encontrado en TC. El hallazgo de tejido adiposo intralesional es muy sugerente de esta entidad, pero frecuentemente los AMLH tienen una baja cantidad de grasa y un mayor componente epiteloideo^{1,7,8,9,10}. Histológicamente, se caracterizan por presentar marcada atipia celular, pocas figuras mitóticas, disposición radial de las células tumorales alrededor de un vaso sanguíneo de paredes finas y la presencia de células multinucleadas gigantes.

No se ha establecido un porcentaje de corte del componente epiteloideo para definir un AMLH dentro de esta categoría, pero a nivel renal se ha propuesto un 80%. Con todo, el porcentaje de lesiones que se consideran epitelioides es superior (20% v/s 5%) en las lesiones hepáticas que en las renales¹¹. En la inmunohistoquímica, la presencia de células epitelioides que co-expresan marcadores para melanoma negro humano 45 (MNH45) y actina de músculos lisos (AcML), son confirmatorios para AMLH^{1,2,4,7,8,11}. Por ende, la utilización de una biopsia hepática aporta valor en el diagnóstico de estas lesiones. En la serie de casos publicada por Klompenhouwer et al.¹, se identificaron 38 casos de AMLH, de los cuales 31 recibieron tratamiento quirúrgico, 14 de ellos, con un diagnóstico preoperatorio errado (11 solo por imágenes y 3 por imágenes multimodalidad más biopsia). Tres de los pacientes que tuvieron un diagnóstico preoperatorio equivocado, recibieron trasplante hepático, lo que refuerza la importancia de conocer y manejar esta entidad dentro de las lesiones focales hepáticas.

El tratamiento del AMLH es variable, pudiendo ser manejadas de forma expectante en casos típicos o de forma quirúrgica en casos sintomáticos, como ser, en tumores de gran tamaño (> 5 cm), en aquellos que la biopsia demuestre características sugerentes de malignidad (componente epiteloide atípico, alta tasa de proliferación, necrosis, etc.), en los que muestren un comportamiento agresivo (cambio de tamaño en el seguimiento imagenológico) o en casos en que las imágenes y la histología resultan no concluyentes. La resección puede ser el tratamiento definitivo en estas lesiones⁴. En la revisión de la literatura realizada por Garoufalia y cols.⁵ se describen 19 casos de AMLH de comportamiento maligno, 10 de ellos epitelioides, lo que sugiere que en estos casos el tratamiento debiera ser quirúrgico.

Conclusión

Pese a ser entidades poco frecuentes, es necesario tener presente a los AMLH dentro de los

diagnósticos diferenciales de lesiones focales hepáticas, ya que dado su potencial maligno, pueden requerir tratamiento quirúrgico.

Referencias

1. Klompenhouwer A, Dwarkasing R, Doukas M, Pellegrino S, Vilgrain V, Paradis V, et al. Hepatic angiomyolipoma: an international multicenter analysis on diagnosis, management and outcome. *HPB* 2020; 22: 622-9.
2. Liu J, Zhang C, Hong D, Tao R, Chen Y, Shang M, et al. Primary hepatic epithelioid angiomyolipoma: A malignant potential tumor which should be recognized. *World J Gastroenterol.* 2016; 22 (20): 4908-17.
3. Armando J, Marín-Hernández L, Castellanos R, García E. PEComa Neoplasia de células epitelioides perivasculares asociado con cáncer papilar de tiroides bilateral sincrónico. *Rev Chil Cir.* 2017; 69 (6): 483-8.
4. Calame P, Tyrode G, Weil D, Félix S, Klompenhouwer A, Di Martino V, et al. Clinical characteristics and outcomes of patients with hepatic angiomyolipoma: A literature review. *World J Gastroenterol.* 2021; 27 (19): 2299-311.
5. Garoufalia Z, Machairas N, Kostakis I, Liakea A, Tsaparas P, Liapis G, et al. Malignant potential of epithelioid angiomyolipomas of the liver: A case report and comprehensive review of the literature. *Mol Clin Oncol.* 2018; 9: 226-30.
6. Du S, Li Y, Mao Y, Sang X, Lu X, Wang W, et al. Diagnosis and treatment of hepatic angiomyolipoma. *Hepatobiliary Surg Nutr.* 2012; 1 (1): 19-24.
7. Nguyen T, Terris B, Barat M. Hepatic epithelioid angiomyolipoma mimicking hepatocellular carcinoma. *Diagnostic and Interventional Imaging.* 2020; 101: 501-3.
8. Yan Z, Grenert J, Joseph N, Xu C, Chen X, Shafizadeh N. Hepatic Angiomyolipoma: Mutation Analysis and Immunohistochemical Pitfalls in Diagnosis. *Histopathology.* 2018; 73 (1): 101-8.
9. Dai C, Xue L, Li Y. Multi-slice computed tomography manifestations of hepatic epithelioid angiomyolipoma. *World J Gastroenterol.* 2014; 20 (12): 3364-8.
10. Ji J, Lu C, Wang Z, Xu M, Song J. Epithelioid angiomyolipoma of the liver: CT and MRI features. *Abdom Imaging.* 2013; 38: 309-14.