

Angiomiolipoma epiteliode hepático que simula malignidad

Hepatic epithelioid angiomyolipoma simulating malignancy

Manuel I. Rossi^{1*}, Roy López-Grove¹, Eduardo Mullen², Juan C. Spina¹

¹Servicio de Diagnóstico por Imágenes; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Italiano de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Estimados Editores:

El angiomiolipoma epiteliode hepático (AMLEH) es un tumor mesenquimal poco frecuente que se origina a partir de células epitelioides perivasculares, compuestas por vasos, músculo liso y células adiposas¹. Su localización más frecuente es el riñón, seguido de los pulmones. La localización hepática es muy rara y suele encontrarse de forma incidental. Su diagnóstico por imagen es difícil porque su presentación varía según la cantidad de contenido graso histológicamente presente, desde menos del 10% hasta más del 95%².

Presentamos el caso de una mujer de 34 años, sin antecedentes médicos relevantes, que fue remitida a nuestro centro por el hallazgo incidental de un tumor hepático en una ecografía debido a dolor abdominal. Se realizó una resonancia magnética (RM) hepática con contraste endovenoso en nuestro centro, que mostró una masa heterogénea en el segmento VIII-IV de 64 x 54 mm, ligeramente hipointensa en T1, ligeramente hiperintensa en T2, con restricción en difusión y realce heterogéneo con el contraste endovenoso en la fase arterial y lavado en la fase tardía (Figs. 1-3). No se observó infiltración de estructuras vasculares. Se interpretó como una lesión maligna, pudiendo corresponder a un carcinoma hepatocelular (HCC) o a un adenoma maligno.

Posteriormente se realizó una hepatectomía izquierda ampliada. El análisis histológico reveló una lesión con un patrón de crecimiento expansivo y alta densidad celular, con extensas áreas de hemorragia intranodular

(Fig. 4). Había evidencia de una rica red vascular intratumoral y zonas circunscritas de tejido adiposo. Se diagnosticó como AMLEH con extensas áreas de necrosis hemorrágica. El postoperatorio transcurrió sin incidentes y la paciente fue dada de alta a la semana.

El AMLEH es una variante rara que se distingue por su potencial maligno y la presencia predominante de músculo liso y células epitelioides perivasculares. Las características distintivas de los AMLEH son la presencia de grasa intratumoral y vasos tortuosos en una masa bien definida rica en irrigación¹. Las características clínicas que favorecen el AMLEH son el sexo femenino, la ausencia de hepatitis B o cirrosis y la ausencia de síntomas en el momento de la consulta; todo esto coincidía con nuestra paciente. Sin embargo, la mayoría acaban siendo diagnosticados histológicamente, ya que el diagnóstico diferencial con HCC u otros tumores malignos es difícil.

La variante epiteliode presenta menos grasa que su variante más común, lo que dificulta la diferenciación con HCC o adenoma, como en nuestro caso, en el que no se identificó componente graso en las secuencias de supresión grasa o desplazamiento químico en RM. La imagen ponderada en difusión no es útil, ya que tanto el HCC como el AMLEH presentan hiperintensidades moderadas^{3,4}. Además, la localización, tamaño, morfología e intensidad de señal en T1 y T2 no han demostrado diferencias significativas entre AMLEH y HCC³. No obstante, el tamaño superior a 5 cm, la presencia de necrosis y la atipia celular se encuentran con

*Correspondencia:

Manuel I. Rossi

E-mail: manuel.rossi@hospitalitaliano.org.ar

Fecha de recepción: 24-05-2023

Fecha de aceptación: 29-05-2024

DOI: 10.24875/RAR.23000030

Disponible en internet: 25-09-2024

Rev Argent Radiol. 2024;88(4):185-188

www.revistarar.com

1852-9992 / © 2024 Sociedad Argentina de Radiología (SAR) y Federación Argentina de Asociaciones de Radiología, Diagnóstico por Imágenes y Terapia Radiante (FAARDIT). Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

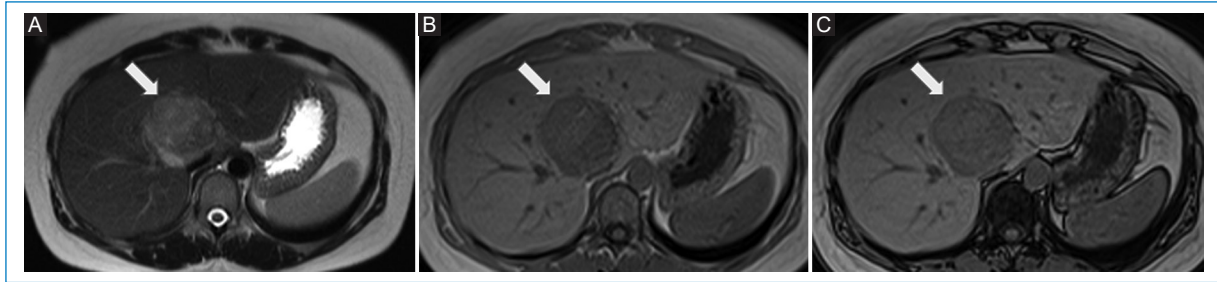


Figura 1. RM hepática. Axial T2 (A), T1 en fase (B) y T1 fuera de fase (C) muestran un tumor bien circunscrito en los segmentos VIII-IV, con ligera hiperintensidad en T2 y la misma señal hipointensa en las secuencias ponderadas en T1 fase y fuera de fase (flechas).

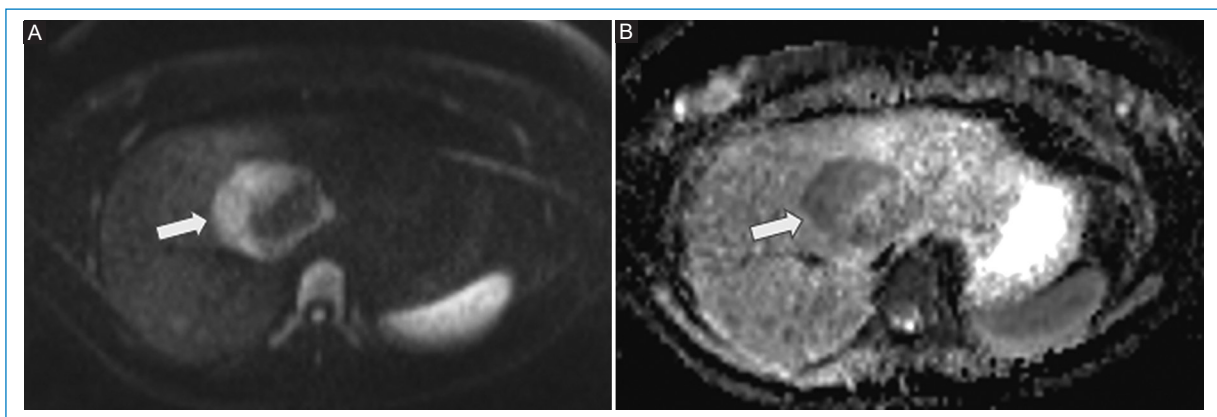


Figura 2. RM hepática. Axial de difusión b800 (A) y mapa de coeficiente de difusión aparente (B) muestran difusión restringida en la periferia de la lesión hepática (flechas).

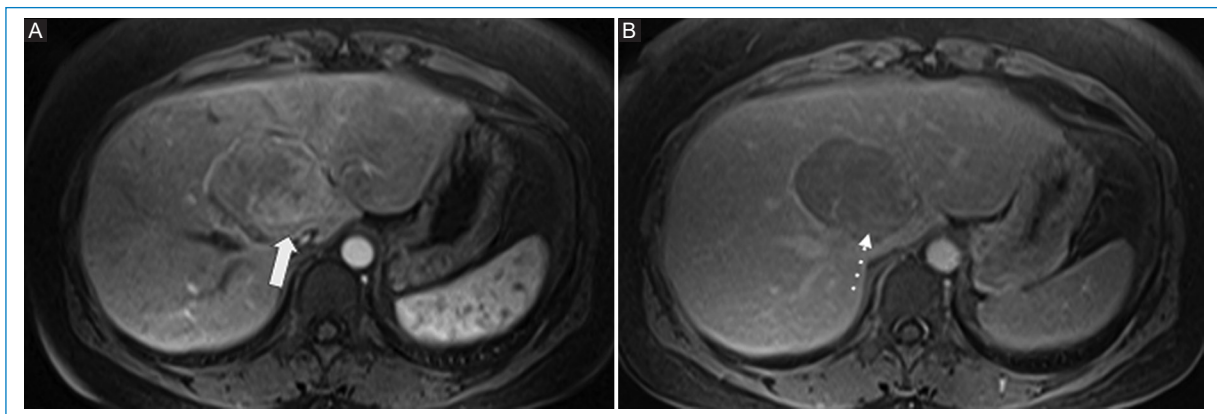


Figura 3. RM hepática. Axial T1 con saturación grasa y contraste intravenoso en fase arterial (A) y tardía (B) muestra la lesión hepática con un realce heterogéneo e intenso en fase arterial (flecha) y lavado en fase tardía (flecha punteada).

mayor frecuencia en los HCC, ya que el comportamiento maligno de los AMLEH es excepcional^{5,6}. En nuestro caso, tanto el tamaño superior a 5 cm como la

necrosis que se encontraron histológicamente en un AMLEH benigno, lo convierten en una presentación no habitual.

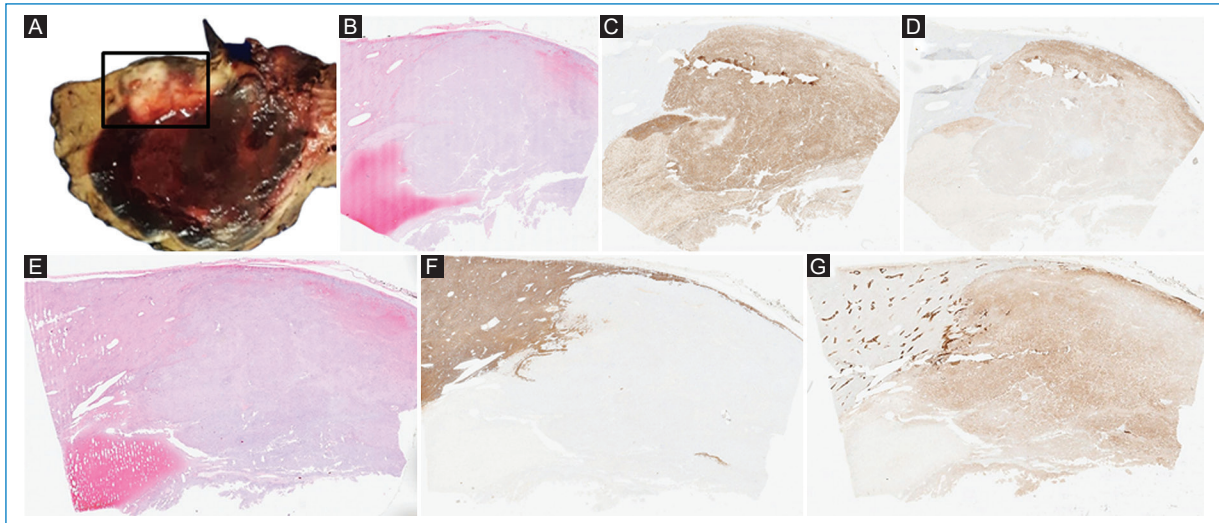


Figura 4. Macroscopia (A) e histopatología con hematoxilina y eosina x40 (B). El análisis inmunohistoquímico reveló células inmunorreactivas para Hmb-45 (C) y Melan-A (D). En otra sección con hematoxilina y eosina x40 (E), se observa la ausencia de reactividad para HEPAR 1 (F) y la reactividad difusamente positiva para glutamina sintetasa (G). Los hallazgos hacen el diagnóstico de AMLEH. No se encontró atipia celular.

Con el medio de contraste intravenoso, el AMLEH puede mostrar drenaje venoso hepático en la fase arterial, vasos intratumorales en la fase tardía, ausencia de pseudocápsula y patrón de realce prolongado⁷. Sin embargo, los AML con menor contenido graso y patrón vascular rico se comportan como una masa hipervasculada con lavado, por lo que descartar malignidad obliga a tratamiento quirúrgico⁸. La cirugía debe considerarse en tumores mayores de 5 cm⁹. La terapia de ablación por radiofrecuencia es otra opción, que si bien se realiza para el tratamiento de las lesiones como hepatocarcinoma y metástasis hepática de hasta 3 cm, Yang et al. la han empleado para tratar AMLEH con un tamaño de 2 a 5 cm¹⁰.

Es importante considerar al AMLEH como diagnóstico diferencial en las masas hepáticas hipervasculares heterogéneas cuando están presentes las tres características clínicas de sexo femenino, ausencia de hepatitis B o cirrosis, y ausencia de síntomas.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

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.

Uso de inteligencia artificial para generar textos. Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

Bibliografía

- Butte JM, Do RK, Shia J, Gönen M, D'Angelica MI, Getrajdman GI, et al. Liver angiomyolipomas: a clinical, radiologic, and pathologic analysis of 22 patients from a single center. *Surgery*. 2011;150:557-67.
- Prasad SR, Wang H, Rosas H, Menias CO, Narra VR, Middleton WD, et al. Fat-containing lesions of the liver: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2005;25:321-31.
- Liu W, Wang J, Huang Q, Lu Q, Liang W. Comparison of MRI features of epithelioid hepatic angiomyolipoma and hepatocellular carcinoma: imaging data from two centers. *Front Oncol*. 2018;8:600.
- Ayuso C, Rimola J, Vilana R, Burrell M, Darnell A, García-Criado A, et al. Diagnosis and staging of hepatocellular carcinoma (HCC): current guidelines. *Eur J Radiol*. 2018;101:72-81.

5. Yan Z, Grenert JP, Joseph NM, Ren C, Chen X, Shafizadeh N, et al. Hepatic angiomyolipoma: mutation analysis and immunohistochemical pitfalls in diagnosis. *Histopathology*. 2018;73:101-8.
6. Ortiz S, Tortosa F. Epithelioid angiomyolipoma of the liver: Clinicopathological correlation in a series of 4 cases. *Rev Esp Enferm Dig*. 2016;108:27-30.
7. Mao J-X, Teng F, Liu C, Yuan H, Sun K-Y, Zou Y, et al. Two case reports and literature review for hepatic epithelioid angiomyolipoma: Pitfall of misdiagnosis. *World J Clin Cases*. 2019;7:972-83.
8. Bleeker JS, Quevedo JF, Folpe AL. "Malignant" perivascular epithelioid cell neoplasm: risk stratification and treatment strategies. *Sarcoma*. 2012;2012:541626.
9. Calame P, Tyrode G, Weil Verhoeven D, Félix S, Klompenhouwer AJ, Di Martino V, et al. Clinical characteristics and outcomes of patients with hepatic angiomyolipoma: A literature review. *World J Gastroenterol*. 2021;27:2299-311.
10. 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.