



## ANGIOMIOLIPOMA HEPÁTICO EN PACIENTE AFECTADA DE ESCLEROSIS TUBEROSA

**Sr. Director:** El angiomiolipoma hepático (AH) es un tumor mesenquimal benigno muy infrecuente<sup>1-5</sup>. La primera descripción fue realizada por Ishak<sup>3</sup> en 1976. Hasta la actualidad, un centenar de casos han sido descritos en la literatura<sup>3</sup>. Describimos el caso de una mujer de 39 años con antecedentes personales de esclerosis tuberosa (madre y dos hermanos afectados) incluyendo lesiones cutáneas típicas y asma bronquial con bronquitis de repetición, que presentaba, desde hacía meses, dolor en epigastrio e hipocondrio derecho y distensión abdominal. A la exploración física se apreciaba hepatomegalia. La analítica hemática y de orina eran normales. La creatinina estaba elevada (1,49 g/l) y la AFP era de 2,4 ng/ml. La espirometría mostraba un patrón obstructivo con VEMS de 49%. En la ecografía se apreciaba, en el lóbulo hepático derecho, una masa hiperecogénica polilobulada, con áreas quísticas, de 10 x 12 cm, y múltiples lesiones renales compatibles con angiomiolipomas. En la TC abdominal se observaba una tumoración de 12 x 12 x 9 cm de densidad sólida localizada en el segmento V con pequeñas áreas quísticas, con captación ligeramente superior al parénquima hepático (fig.1) y múlti-

*Fig. 1. TC abdominal: tumoración en segmento V.*

ples tumores renales. La TC torácica evidenciaba un patrón de vidrio deslustrado con múltiples formaciones quísticas y engrosamiento de la pared bronquial compatibles con linfangioleiomatosis pulmonar. La RM toracoabdominal confirmaba los hallazgos descritos en la TC. Se intervino a la paciente y se le realizó tumorectomía de la lesión hepática y colecistectomía. El estudio histológico confirmó el diagnóstico de AH tipo mixto trabecular con positividad para el HMB45. La paciente no ha presentado sintomatología abdominal desde la exéresis del tumor, ni recidiva de la lesión en los controles efectuados mediante TC en los 2 años de seguimiento.

El AH es un tumor benigno infrecuente y habitualmente asintomático que suele detectarse incidentalmente. Cuando produce síntomas, el más frecuente es el dolor abdominal<sup>7,8</sup>, debido probablemente al crecimiento tumoral<sup>4</sup>. Excepcionalmente se produce su rotura<sup>9</sup> o malignización<sup>10</sup>. Hay un predominio de pacientes de sexo femenino<sup>1,3,4,8</sup>, y entre un 6 y un 15% presentan esclerosis tuberosa (ET)<sup>1-5,7,8</sup>. El AH suele ser único<sup>8</sup>, aunque se describen tumores múltiples en caso de ET y angiomiolipomas renales (AR). Nuestro paciente presentaba AR y ET, pero la tumoración era única.

La etiología del AH es desconocida, aunque puede deberse a una malformación de origen mesenquimal<sup>1-3</sup>. Según el tejido predominante, el AH se clasifica en tipo mixto (el más frecuente), lipomatoso, miomatoso o angiomatoso<sup>1-3</sup>. Según su arquitectura existen varios patrones: trabecular, peloide o inflamatorio<sup>1</sup>. El AH se compone de tejido graso, vasos

sanguíneos, células de músculo liso dispuestas en torno a los vasos formando un rodete perivascular y ocasionalmente tejido hematopoyético (focos residuales de la hematopoyesis embrionaria).

El AH presenta positividad inmunohistoquímica a la HMB45<sup>8</sup>, el anticuerpo monoclonal A103 y la MelanA ARNm<sup>3</sup>, y negatividad a vimentina, mioglobina y desmina<sup>1</sup>. Existe un grupo de tumores no melanocíticos con HMB45 positivo y premelanosomas que aparecen en el contexto de una ET y originados en las células epiteloides perivasculares (PEC), conocidos como PEComas<sup>3,6</sup>, en el que se debe incluir el AH. En la ecografía, el AH se aprecia como una lesión hiperecogénica<sup>4,8</sup>. En la TC abdominal se observa como una lesión hipodensa, bien definida, habitualmente única, heterogénea, de baja densidad (–30 UH) con áreas de hipodensidad características correspondientes a la grasa tumoral<sup>2,4,5</sup>. En la RM, el AH se observa habitualmente como un área hiperintensa en la fase T1 y T2<sup>4</sup>. En ocasiones se observan macroaneurismas intratumorales que captan gadolinio<sup>2</sup>. Las curvas de tiempo-densidad/intensidad en los estudios de TC y RM son útiles para diferenciar al AH de otros tumores hipervasculares<sup>5</sup>. En la arteriografía se aprecia como una tumoración hipervascularizada<sup>2,5,8</sup>. La citología preoperatoria puede ser concluyente<sup>7</sup>, especialmente si existe componente muscular<sup>8</sup>.

El diagnóstico diferencial se plantea con lesiones hepáticas benignas (lipoma, hemangioma, mielolipoma, angiomielolipoma, adenoma) o malignas (hepatocarcinoma, ciertas metástasis hepáticas).

El tratamiento quirúrgico es la opción más adecuada en el paciente sintomático o si existe duda diagnóstica<sup>2,8</sup>. Pequeños tumores asintomáticos, especialmente si están asociados a ET, sin duda diagnóstica con PAAF concluyente, pueden no intervenirse efectuando un seguimiento estricto<sup>8</sup>. En los casos en los que se practica la resección de un AH único, la recidiva, aunque descrita, es excepcional<sup>4</sup>.

J.M. RAMIA, M.T. VILLEGAS, A. MANSILLA, J. VILLAR,  
D. GARROTE Y J.A. FERRON  
Servicio de Cirugía General. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.  
Granada. España.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Tsui WMS, Colombari R, Portmann BC, Bonetti F, Thung SN, Pardo F, et al. Hepatic angiomylipoma. *Am J Surg Pathol* 1999; 23:34-48.
2. Gil A, Toledo G, Rotellar F, Spiteri NR, Olea J, Blázquez L, et al. Angiomylipoma epiteloides hepático. *Cir Esp* 2002;71:92-5.
3. Fernández L, Nuño J, Vicente E, López P, Quijano Y, et al. Angiomylipoma hepático. *Rev Esp Enferm Dig* 2002;94:633-6.
4. Croquet V, Pilette C, Aube C, Bouju B, Oberti F, Cerni C, et al. Late recurrence of a hepatic angiomylipoma. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2000;12:579-82.
5. Ahmadi T, Itai Y, Takahashi M, Onaya H, Kobayashi T, Tanaka Y, et al. Angiomylipoma of the liver: significance of CT and MR dynamic study. *Abdom Imaging* 1998;23:520-6.
6. García TR, Mestre MJ. Angiomylipoma of the liver and lung: a case explained by the presence of perivascular epithelioid cells. *Pathol Res Pract* 2002;198:363-7.
7. Nanomura A, Mizukami Y, Kadoya M. Angiomylipoma of the liver: a collective review. *J Gastroenterol* 1994;29:95-105.
8. Yeh CN, Chen MF, Hung CF, Chen TC, Chao TC. Angiomylipoma of the liver. *J Surg Oncol* 2001;77:195-200.
9. Huber C, Treutner KH, Steianu G. Ruptured hepatic angiomylipoma in tuberosus sclerosis complex. *Langenbecks Arch Chir* 1996;381:7-9.
10. Dalle I, Sciot R, Vos R. Malignant angiomylipoma of the liver: a hitherto unreported variant. *Histopathology* 2000;36:443-50.