

Tumores hepáticos sólidos benignos

José Manuel Ramia, Karim Muffak, Jesús Villar, Daniel Garrote y José Antonio Ferrón

Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante Hepático. Hospital Virgen de las Nieves. Granada. España.
Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Virgen de las Nieves. Granada. España.

Resumen

Los tumores sólidos hepáticos benignos son un grupo heterogéneo de lesiones (adenoma, hiperplasia nodular focal, hemangioma, etc.) con unas características epidemiológicas muy variadas. Los avances en los métodos diagnósticos han permitido mejorar el acierto diagnóstico preoperatorio. La resonancia magnética se ha convertido en la prueba clave, pero sigue habiendo un porcentaje de casos en el que el diagnóstico de certeza preoperatorio no es factible. La clínica más habitual es el dolor abdominal, aunque la ausencia de síntomas es frecuente. La indicación quirúrgica se realiza por duda diagnóstica o por la presencia de complicaciones (rotura, hemorragia, etc.), excepto en el adenoma, ya que por su riesgo de malignización debe ser siempre resecado. La morbilidad de la resección de estos tumores es muy baja, ya que se realiza en el hígado sano, es limitada, se realiza en personas jóvenes y sin enfermedades concomitantes.

Palabras clave: Tumor. Benigno. Hígado. Adenoma. Hemangioma. Hiperplasia. Revisión. Cirugía.

BENIGN SOLID LIVER TUMORS

Benign solid liver tumors are a heterogeneous group of lesions (adenoma, focal nodular hyperplasia, hemangioma, etc.) with highly varied epidemiological characteristics. Advances in diagnostic methods have improved preoperative diagnosis. Magnetic resonance imaging has become the key test, but there is still a percentage of cases in which definitive preoperative diagnosis is not feasible. The most frequent symptom is abdominal pain, although patients are frequently asymptomatic. Surgery is indicated when diagnosis is uncertain or there are complications (rupture, hemorrhage, etc.). Because of the risk of malignant transformation, adenomas should always be resected. Morbidity and mortality after resection of these tumors is very low since excision is limited, performed in young people without concomitant disease, and in healthy liver.

Key words: Tumor. Benign. Liver. Adenoma. Hemangioma. Hyperplasia. Review. Surgery.

Introducción

Los tumores hepáticos sólidos benignos (THSB) son lesiones relativamente frecuentes que se encuentran en cerca del 10% de la población y suelen ser asintomáticas¹. En los pacientes que presentan síntomas hay que asegurarse de que no estén causados por otro proceso patológico^{2,3}. En muchas ocasiones, los THSB se diagnostican casualmente en métodos de imagen o laparotomías realizadas por otras causas¹⁻⁷. La mayoría de los THSB no precisa tratamiento y es importante obtener un diagnóstico preciso y descartar malignidad (metástasis o hepatocarcinoma)^{1,6,8}. Todos los tipos celulares

presentes en el hígado pueden producir tumoraciones benignas^{1,6}. Los THSB se pueden clasificar, según el tipo de origen celular, en epitelial, mesenquimal y un grupo miscelánea⁵ (tabla 1). Para un diagnóstico correcto de los THSB es preciso realizar una exhaustiva historia clínica y una adecuada exploración abdominal⁵ (tabla 2); en cambio, los estudios analíticos (bioquímica hepática y marcadores tumorales) suelen ser normales⁵. La ecografía suele ser la prueba inicial⁷, seguida posteriormente de una tomografía computarizada (TC). La resonancia magnética (RM) se ha convertido en un método diagnóstico clave en los THSB con un acierto diagnóstico cercano al 95%^{4,9}. La gammagrafía fue un pilar diagnóstico, pero está siendo sustituida por los métodos ya citados. La arteriografía está prácticamente en desuso⁵. La biopsia percutánea suele estar contraindicada por el riesgo de sangrado, la escasa rentabilidad diagnóstica y la posibilidad de diseminación tumoral^{3,4,7}. Pese a los avances diagnósticos, todavía hay algunos casos en los que no es factible realizar un diagnóstico de certeza^{1,5}.

Correspondencia: Dr. J.M. Ramia.
Buensuceso, 6, 4.º D. 18002 Granada. España.
Correo electrónico: jose_ramia@hotmail.com

Manuscrito recibido el 1-12-2004 y aceptado el 1-2-2005.

TABLA 1. Clasificación de los tumores hepáticos sólidos benignos según la célula de origen

Tipo celular	Tumor
Hepatocito	Adenoma hepático Hiperplasia nodular focal Hiperplasia regenerativa nodular Nódulo macrorregenerativo Transformación nodular parcial Hamartoma mixto
Mesenquimal	Hamartoma mesenquimal Hemangioma Linfangioma Lipoma/angiomiolipoma/mielolipoma Leiomioma Fibroma Seudolipoma Neurofibromatosis Schwannoma
Tejido heterotópico	Restos adrenales Restos pancreáticos
Otros	Seudotumor inflamatorio Mixoma Teratoma benigno

La mayoría de los THSB, excepto el adenoma hepático, se pueden tratar de manera conservadora¹. Las indicaciones de cirugía para el resto de los THSB son: diagnóstico incierto con sospecha de malignidad, síntomas graves o progresivos debido al tamaño del tumor y aparición de complicaciones (hemorragia o rotura)^{3,4}. La mayoría de estas lesiones se puede extirpar sin margen de seguridad (enucleación), excepto en los adenomas^{6,10}. La mortalidad del tratamiento quirúrgico de los THSB no complicados debe ser < 1% y su morbilidad < 15%; es, por tanto, un tratamiento efectivo y seguro^{2,11}. Los THSB no recidivan y su exéresis supone habitualmente la desaparición de los síntomas^{3,4,6}. Su resección laparoscópica es factible, con excelentes resultados cuando no aparecen complicaciones, no son voluminosos (< 5 cm) o se encuentran en determinadas localizaciones (segmento lateral izquierdo y segmentos anteriores)^{4,6,12-15}. El trasplante hepático como tratamiento de los THSB es una opción terapéutica excepcional^{6,7,16}.

Hemangioma cavernoso

El hemangioma es el tumor sólido benigno más frecuente del hígado^{1,5,17-24} y se observa en el 0,4-7,3% de

la población general^{1,6,8,17-23}. No tiene preferencia por ningún grupo de edad y parece ser algo más frecuente en mujeres^{1,17}. La etiología no está clara y se ha postulado que se podría tratar de lesiones congénitas que, ante determinados factores no aclarados, crecen repentinamente^{1,5}. Su frecuencia diagnóstica se ha incrementado en los últimos años al ser observados en pruebas de imagen realizadas por otras razones médicas^{5,18,23}. Macroscópicamente son lesiones de tamaño variable pero en general < 5 cm, circunscritas, rodeadas por una fina cápsula fibrosa, de color rojo-púrpura y compresibles^{1,5,23}. Histológicamente son grandes lagunas vasculares recubiertas por una capa de células endoteliales y separadas por finos septos fibrosos^{1,21,23}. Hasta un 40% de los pacientes presenta varios hemangiomas y aparece en cualquiera de los segmentos hepáticos¹.

Los hemangiomas suelen ser asintomáticos^{1,3,5,6,19,24}, pero pueden causar múltiples síntomas. El dolor abdominal es el más frecuente^{5,6,19,23}; también pueden producir sensación de saciedad precoz^{21,25} y, en ocasiones, náuseas, vómitos, dispepsia, fiebre, obstrucción biliar o hipofibrinogenemia^{6,8,24}. El mecanismo exacto por el que se produce el dolor abdominal es desconocido, puede deberse a la compresión de órganos vecinos, trombosis intratumoral, hemorragia, infarto del hemangioma o estimulación de la cápsula de Glisson^{1,5,18,23}. La rotura espontánea es muy infrecuente y su malignización es excepcional^{1,5-8,18,19,23,26}. En las lesiones de gran tamaño puede presentarse el síndrome de Kassabach-Merritt, consistente en una coagulopatía de consumo debido al secuestro y la destrucción de plaquetas por el tumor^{1,18,19,21,23}.

El diagnóstico de hemangioma se realiza habitualmente mediante ecografía y posteriormente mediante TC o RM como técnicas de confirmación^{18,21,25} (fig. 1). En algunas ocasiones es un hallazgo casual en una laparotomía²¹. En la ecografía, los hemangiomas pequeños se observan como masas homogéneas lobuladas hiperecóticas con márgenes bien definidos respecto al parénquima circundante y refuerzo acústico posterior^{5,17,18}, mientras que los grandes presentan áreas heterogéneas internas⁷. La sensibilidad de la ecografía es del 57%²³. En la TC sin contraste se observa una lesión hipodensa que varía hacia un patrón de captación periférica globular con opacificación centripeta, haciéndose el hemangioma isodenso o hiperdenso respecto al parénquima hepático^{5,21,22}. Lamentablemente, sólo el 54% de los hemangiomas presenta las características citadas²². El porcentaje de acierto diagnóstico con la angio-TC es del 93%^{5,23}. La angio-

TABLA 2. Diferenciación entre adenoma hepatocelular e hiperplasia nodular focal

	Adenoma	Hiperplasia
Frecuencia	Menor que HNF	Más frecuente que AH
Edad	Más jóvenes (20-40 años)	Mayor que los de AH
Sintomatología	Suelen ser sintomáticos	Habitualmente asintomáticos
Riesgo de hemorragia	Mayor	No suelen sangrar
Analítica	Normal	Normal
Características típicas en TC	75%	50%
Histología	Carecen de células de Kupffer y conductos biliares	Presentan células de Kupffer y conductos biliares
Hepatocitos	Vacuolas prominentes con áreas ricas en glucógeno	No

HFN: hiperplasia nodular focal; AH: adenoma hepatocelular; TC: tomografía computerizada.

TC es útil para la planificación de grandes resecciones²³. La RM posee una alta sensibilidad (85-95%) y especificidad (90-100%)^{1,3,5,9,18,20,23}. En la RM se observa una masa con señal hiperintensa heterogénea y captadora de gadolinio en T2^{9,23}, y una lesión hipointensa con refuerzo nodular periférico en T1^{17,18}. En la RM, sólo las metástasis hepáticas de tumores neuroendocrinos y los hemangiomas < 1,5 cm pueden producir problemas de diagnóstico diferencial⁹. La gammagrafía fue una prueba muy importante en el diagnóstico del hemangioma^{5,23} (fig. 2). En la gammagrafía con coloide aparece como una lesión fría, y en el estudio con hematíes marcados la captación tardía del trazador es muy característica^{6,7}. Su sensibilidad y especificidad es del 85-90 y 100%, respectivamente^{1,20}. Con la combinación de los 4 métodos diagnósticos citados se obtiene una eficacia diagnóstica muy alta, pero no del 100%²⁰. No se recomienda la realización de biopsia percutánea por el riesgo de sangrado, aunque esta complicación es infrecuente^{1,4,5,18,21,25}. Los marcadores tumorales (alfafetoproteína, CA19-9, CEA) no se encuentran elevados^{1,20} y la analítica hepática es normal^{1,5}. La experiencia con tomografía por emisión de positrones (PET) es escasa²³.

El tratamiento de elección del hemangioma asintomático es la observación periódica¹. En múltiples series se ha demostrado que los pacientes en seguimiento no suelen presentar complicaciones^{1,4,7,17,18,21,23,27,28}. Las indicaciones quirúrgicas son: pacientes sintomáticos, duda diagnóstica o que se presenten complicaciones (crecimiento rápido, trombocitopenia importante, riesgo de rotura, etc.)^{5-7,18,20,21,23,24}. El crecimiento del hemangioma se produce por la ectasia de los canales sanguíneos y no por neovascularización^{1,20,23}. El dolor abdominal es la causa más frecuente de indicación quirúrgica²⁰, pero se debe confirmar que los síntomas no se deben a otra causa^{1,5,20}. Los > 10 cm se han resecado clásicamente por el riesgo de sangrado, por los síntomas que causan o por ambas razones²⁵, pero el tamaño no es un criterio suficiente para indicar la intervención¹⁸.

La cirugía es el único tratamiento efectivo del hemangioma^{17,23}. Las opciones terapéuticas quirúrgicas son la resección hepática, la enucleación, la ligadura de la arteria hepática^{6,17,29,30} y el trasplante hepático^{20,31}. La embolización de la arteria hepática^{6,18,23,32}, la radioterapia^{5,17,23,33} y la administración de interferón α_{2a} ¹ y de corticoides¹⁷ también han sido utilizados como tratamientos paliativos¹⁷. La enucleación es probablemente la técnica de elección^{4,5,23}, pero si el hemangioma ocupa la totalidad de un segmento o lóbulo puede realizarse una resección anatómica^{5,21}. El porcentaje de pacientes a los que se les efectúa enucleación oscila en las series entre el 60 y el 82%²³. Si comparamos ambas técnicas, se observa que en la enucleación los requerimientos transfusionales son menores^{7,20}, disminuye la tasa de fugas biliares, se evita la pérdida de parénquima sano y la tasa de recidiva es similar²³; además, la utilización del plano entre el hemangioma y el parénquima hepático facilita la cirugía. La resección laparoscópica es una alternativa factible en los hemangiomas pequeños localizados en la periferia^{1,13,14,23}. La cirugía no suele presentar morbimortalidad asociada, ya que el parénquima remanente es normal y los pacientes suelen ser jóvenes y sanos^{7,25}. La morbili-

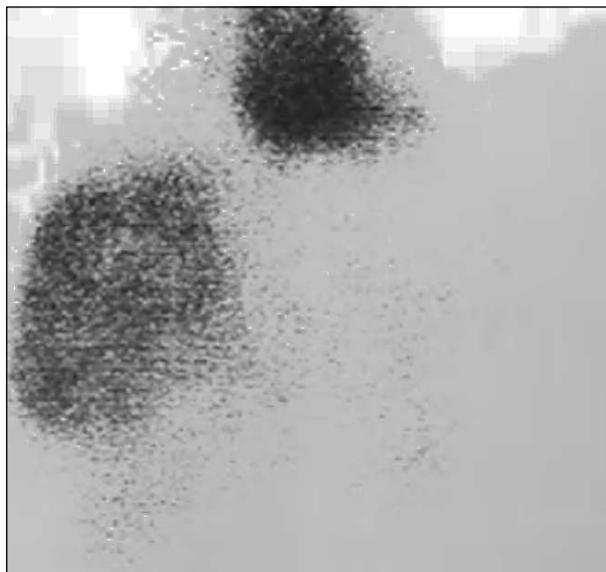


Fig. 1. Gammagrafía con hematíes marcados en la que se aprecia un hemangioma gigante.

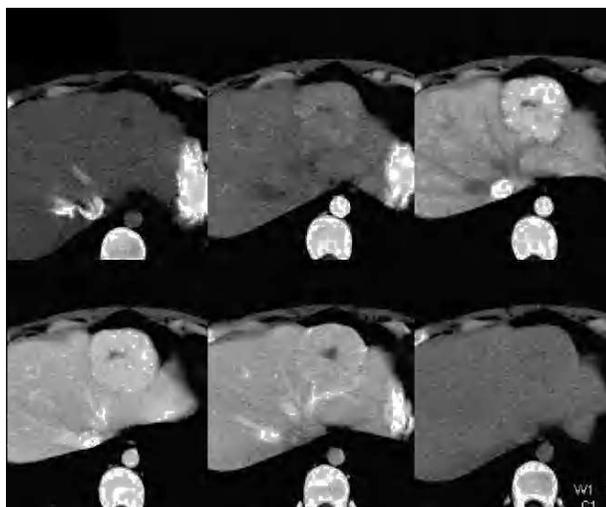


Fig. 2. Tomografía computarizada que revela una hiperplasia nodular focal.

dad grave descrita en la bibliografía oscila entre el 0 y el 10%^{1,7,23}, y la mortalidad oscila entre el 0 y el 4%^{1,7,18}. Se ha postulado que el dato más importante para la aparición de complicaciones no es el tamaño inicial del hemangioma sino la tasa de crecimiento que presente en el seguimiento²⁷. La ligadura de la arteria hepática es un método prácticamente en desuso y reservado para los tumores irreseccables^{5,20}. Los hemangiomas gigantes pueden tratarse de manera excepcional mediante trasplante hepático^{1,16,20,28,31}.

La exéresis del hemangioma elimina el dolor abdominal en el 90% de los pacientes^{18,20}. Las recidivas posquirúrgicas son infrecuentes y, en realidad, se deben más al crecimiento de otros focos de hemangioma en el hígado no resecado que a verdaderas recidivas²⁰.

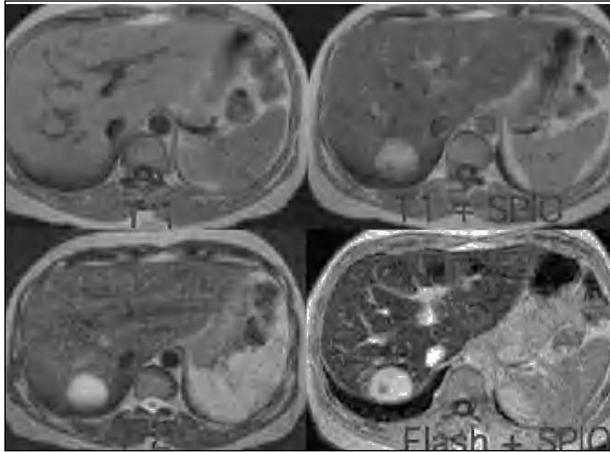


Fig. 3. Resonancia magnética en la que se observa un hemangioma.

Hiperplasia nodular focal

Es el segundo tumor benigno hepático más frecuente^{1,5,19} y supone el 8% de todos los tumores hepáticos³⁴. Se presentan a cualquier edad y en ambos sexos, pero aparecen con mayor frecuencia en mujeres jóvenes en edad fértil^{1,5,8,10,35}. En la última década parece observarse un aumento del número de casos de hiperplasia nodular focal (HNF) diagnosticados¹. La HNF es una lesión pálida, nodular, homogénea, hipervascular y claramente separada del parénquima circundante pero sin cápsula^{1,5,19,34,35}, y aproximadamente un 50-60% presenta una cicatriz estrellada central^{5,7,19,35,36}. La HNF no presenta áreas de necrosis ni focos de hemorragia^{1,22,36}, y habitualmente es de pequeño tamaño y se localiza en la periferia del parénquima hepático^{2,5}. Un 10% de los casos son multifocales^{1,2,5,22}; estos últimos presentan un riesgo aumentado de asociar tumores cerebrales y malformaciones vasculares en otros órganos¹. Su patogenia es desconocida¹⁰; para algunos no es un verdadero tumor sino una malformación por proliferación celular, es decir, una hiperplasia más que una neoplasia^{1,5,19,22,34}. Una malformación vascular o un traumatismo hepático previo podrían ser los mecanismos desencadenantes. La HNF no está relacionada con el consumo de anticonceptivos orales, aunque las pacientes que los toman parece que pueden tener una mayor tasa de complicaciones y un crecimiento tumoral por el efecto trófico de los estrógenos^{2,5,10,19,22,36}. Cerca de un 10-20% de los pacientes con HNF presenta también hemangiomas^{1,2,5,36}, pero es excepcional que se asocie con adenoma hepatocelular (AH)².

En general, la HNF es asintomática, es excepcional que se necrose o se rompa^{1,2,5-7,10,36} y no se maligniza^{2,6-8,10}. La aparición de síntomas está directamente relacionada con el tamaño⁵. Los pacientes no suelen presentar alteraciones analíticas¹⁰, pero la compresión de los grandes troncos venosos hepáticos pueden causarlas³⁴. Con frecuencia su diagnóstico es incidental^{1,5}. En la ecografía se aprecia como una masa sólida con ecogenicidad aumentada^{1,10}. En la TC se observa una le-

sión hipervascular y bien circunscrita en la fase arterial que se hace hipodensa o isodensa en la fase portal, donde hay un refuerzo de la cicatriz en un 30-50% de los casos^{5,6,8,22} (fig. 3). En la RM se observa una imagen de baja densidad o isointensa en T1, que se hace intensa y reforzada en T2^{4,9,35}. También podemos apreciar la típica cicatriz central y en un tercio de los casos se observa una arteria central nutricia¹⁰. La RM tiene una sensibilidad del 70% y una especificidad del 91%¹⁰. En la gammagrafía con coloide, el tumor presenta una captación normal o aumentada; si se realiza con DISIDA, la HNF se hace evidente por retención del trazador y captación intensa. Este hecho se debe a la presencia de células de Kupffer en la HNF^{5,2}. No está recomendada la biopsia percutánea⁵.

Los pacientes asintomáticos sólo requieren controles ecográficos^{2,4,5,8,10}. La certeza diagnóstica preoperatoria suele ser baja, con frecuencia < 50%, lo que implica que la duda diagnóstica es la causa más frecuente de indicación quirúrgica^{4,5}. Las otras indicaciones son la presencia de síntomas y un crecimiento súbito^{2,4,5}. La morbimortalidad de la resección en la HNF es muy baja². Algunos autores recomiendan la escisión de los tumores pequeños periféricos hallados incidentalmente y la realización de una biopsia de los de gran tamaño². La resección laparoscópica se puede realizar en casos seleccionados (tumores pequeños y periféricos)^{2,13}. En un estudio multicéntrico europeo se incluían 48 resecciones laparoscópicas¹⁴. La diferenciación histológica tras la resección entre HNF y cirrosis es en ocasiones compleja⁵. Se ha postulado que la HNF podría ser un precursor del hepatocarcinoma fibrolamelar³⁶. La recidiva es excepcional².

Adenoma hepatocelular

El adenoma es un tumor benigno que aparece con mayor frecuencia en mujeres jóvenes que habitualmente consumen anticonceptivos orales (ACO)^{1,10,19,22,35,37,38}. Suelen ser tumores únicos, aunque pueden ser múltiples (adenomatosis hepática)^{1,5,6,37-39}. Macroscópicamente son lesiones amarillentas, bien circunscritas y no lobuladas, con apariencia homogénea y pseudocápsula^{36,37}. Se suelen localizar en el lóbulo derecho y en la zona subcapsular³⁶. En el AH es frecuente observar áreas de necrosis y hemorragia^{1,36}. Microscópicamente, los AH carecen de células de Kupffer y de los conductos biliares presentes en la HNF^{5,36}; además, los hepatocitos de los pacientes con AH presentan vacuolas prominentes que representan áreas ricas en glucógeno^{5,36}.

Su prevalencia aumentó con el uso extendido de ACO en la década de los sesenta^{1,2,5,7,19,35,39} y se ha relacionado con la tasa de estrógenos, especialmente el mestranol³⁷. Así, entre las mujeres que no consumen ACO, la tasa de AH es 1 por millón, y se incrementa a 30-40 por millón en las consumidoras³⁷. El 90% de los pacientes con AH consumen o han consumido ACO⁵. Además, el efecto es dependiente de la dosis, de modo que el uso de ACO durante 5 años incrementa 2,5 veces el riesgo de padecer un AH, si se toman más de 5 años se incrementa a 7,5 veces y si utilizan más de 9

años se eleva a 25 veces³⁶. La tasa menor de estrógenos de los actuales ACO ha disminuido la frecuencia de aparición del AH^{8,36}. Hay casos aislados de regresión tras la retirada de los ACO^{1,2,5,10,19} y también de su aparición años después de la retirada de ACO^{2,6}. También se ha observado el crecimiento y el aumento de las complicaciones, especialmente la rotura del AH durante el embarazo^{2,5,19,36}. Otros fármacos relacionados con el desarrollo de AH son anabolizantes, andrógenos, clomifeno, danazol y hormona del crecimiento^{1,5,6,35}. Parece que hay una incidencia mayor de AH en pacientes con galactosemia, síndrome de Klinefelter, síndrome de Turner y glucogenosis tipo I, III y IV, lo que ha llevado a postular una teoría genética por fallo del metabolismo de los hidratos de carbono^{1,5,35}. Las pacientes con AH que han tomado ACO presentan mayor tasa de complicaciones¹.

La mayoría de los pacientes con AH presentan síntomas causados por la tumoración^{2,3,36}. El más frecuente es el dolor abdominal producido por el rápido crecimiento tumoral, la hemorragia intratumoral o la compresión directa¹. Otros síntomas son la sensación de masa y síntomas gastrointestinales inespecíficos^{9,10,35}. Ocasionalmente, un AH se manifiesta como una complicación grave: rotura o hemorragia¹. El riesgo de rotura es del 10%^{7,8,10,36,40,41}, el de sangrado oscila entre el 15 y el 33%¹⁰, y el riesgo de malignización se ha cifrado en un 10%^{5,8,10,36}. Aunque habitualmente los AH grandes presentan más complicaciones, no hay correlación entre el tamaño y la localización, y la aparición de complicaciones¹.

En el AH, las analíticas suelen ser normales, pero se puede observar elevación de la fosfatasa alcalina y gamma-GT^{5,10}. Los marcadores tumorales suelen ser normales¹. En la ecografía se aprecia como un tumor heterogéneo con ecogenicidad mixta⁵, pero la apariencia ecográfica es inespecífica¹. La TC sin contraste muestra una lesión hipodensa bien delimitada, y al efectuarla con contraste se observa una lesión con refuerzo arterial periférico y zonas de variable densidad intratumorales correspondientes a los focos hemorrágicos⁶, pero el diagnóstico de certeza es difícil²². En la RM se observan lesiones heterogéneas típicamente brillantes hipointensas o moderadamente hiperintensas en T1 e hiperintensas, comparadas con el parénquima circundante, y con halo periférico en T2³⁷. Estos hallazgos típicos son infrecuentes; así, sólo se aprecia una masa heterogénea hiperintensa en T2 en el 51% de los pacientes y el halo periférico en el 31%¹⁰. El diagnóstico del AH mediante RM no es tan efectivo como en la HNF o el hemangioma⁹. En la gammagrafía puede aparecer como una área fría o hipodensa no captante, pero esta prueba no es suficientemente específica⁵. La biopsia se desaconseja porque puede presentar complicaciones y la información que aporta es nula o incluso puede llevar a confusión⁷.

Los pacientes diagnosticados de AH no deben tomar ACO y precisan resección del tumor con margen para evitar los riesgos ya citados^{1-3,5-8,10,35,42}. La mortalidad de la resección del AH en centros especializados es < 1%, pero se eleva al 10% cuando hay complicaciones^{2,10}. La

embolización arterial, en los casos de sangrado o irreseccabilidad, puede ser una medida terapéutica útil^{1,4,5}. En casos seleccionados, la resección se puede efectuar mediante laparoscopia^{1,13,14}. La resección del AH elimina la sintomatología y no se producen recidivas¹.

La diferenciación histológica entre AH y el carcinoma hepatocelular diferenciado tras la resección es en ocasiones difícil^{5,8}.

Adenomosis hepática

La adenomosis hepática (AHM) es una enfermedad poco conocida (sólo hay 38 casos publicados hasta el 2000)⁴³ de etiología no aclarada^{38,39}. Se cree que está causada por la presencia de *shunts* vasculares intrahepáticos^{39,44}. Cliche et al describieron a una familia con herencia autosómica dominante asociada con diabetes, lo que implicaría un componente genético⁴³.

En 1985, Flejou et al definieron arbitrariamente la adenomosis como la presencia de más de 10 adenomas en pacientes con parénquima hepático normal, y excluían a los pacientes con glucogenosis o ingesta de corticoides^{36,43}. Con posterioridad, Ribeiro et al⁴³ disminuyeron la cifra a 4 tumores. Un 60% de los pacientes con glucogenosis IA desarrolla AHM. Los adenomas de la AHM suelen ser pequeños, bien delimitados y con cápsula parcial o total. Presentan mayor tasa de complicaciones (necrosis, hemorragia, malignización)^{36,37,39,43}. Aunque se creía que afectaban indistintamente a ambos sexos^{1,36,39}, ahora parece observarse un predominio en las mujeres (3:1)⁴³. Su aparición, clásicamente, no se relacionaba con el consumo de ACO³⁶, aunque las últimas series demuestran que el 46% de las mujeres afectadas los toman; asimismo, en 1 paciente los adenomas regresaron al retirar los ACO, lo que sugiere que podría ser un factor etiológico en casos concretos^{6,38}.

El diagnóstico de AHM puede producirse por la aparición de complicaciones (necrosis, hemorragia), por hepatomegalia o como hallazgo incidental en una laparotomía⁴³. Los adenomas de la AHM presentan radiológicamente un aspecto variado por su heterogeneidad tisular⁴³. En la ecografía-Doppler, la TC y la RM son tumores hipervascularizados. La combinación (ecografía-RM) consigue la mayor eficacia diagnóstica⁴³. En la analítica se puede observar elevación de la fosfatasa alcalina y gamma-GT.

Las opciones terapéuticas son la resección hepática y el trasplante hepático⁶. En la enfermedad unilobar o en los casos extirpables, la resección es la técnica de elección. En los pacientes en los que la extirpación completa no es factible se pueden reseccionar los AH más grandes, que son los que presentan más complicaciones, pero hay el riesgo de estimulación y crecimiento de los adenomas restantes o su malignización⁴³. El trasplante hepático se recomienda ante la transformación maligna de algún adenoma, infrecuente pero factible, y en pacientes muy sintomáticos con tumores múltiples irreseccables^{1,16,36,43}. En los pacientes con glucogenosis se debe realizar prevención de la hipoglucemia.

Tumores epiteliales

Hay dos variedades de tumores epiteliales: adenoma y hamartoma biliar. Habitualmente son asintomáticos y presentan una apariencia macroscópica y radiológica similar a la de las lesiones metastásicas hepáticas. Los hamartomas biliares son nódulos de color gris-blanco, habitualmente múltiples⁵. Los adenomas suelen ser únicos, de color blanco y de localización subcapsular.

Tumores mesenquimales

Entre los tumores benignos de origen mesenquimal podemos distinguir: el tumor fibroso solitario, los lipomas (mielolipoma, angiomiolipoma, etc.), el hamartoma mesenquimal, el mixoma y el teratoma. Por su frecuencia, desarrollaremos el tumor fibroso solitario y el angiomiolipoma.

Tumor fibroso solitario

Los tumores fibrosos solitarios son lesiones grandes y sintomáticas que pueden ser confundidas con lesiones metastásicas hepáticas por su apariencia radiográfica e intraoperatoria⁵. Su comportamiento no está claro, ya que se han descrito casos benignos y otros muy agresivos. En el análisis inmunohistoquímico muestran positividad al CD34 y a la vimentina⁵.

Angiomiolipoma

El angiomiolipoma hepático (AML) es un tumor benigno, habitualmente único, muy infrecuente⁴⁴⁻⁴⁹. En España sólo hay 9 casos publicados^{45,46,50-53}.

Suele detectarse de manera incidental, aunque en ciertos pacientes puede producir dolor abdominal^{54,55}. Excepcionalmente puede romperse⁵⁶ o malignizarse⁵⁷. Predomina en las mujeres^{44,46,47,55} y en un 5,8-15% de los pacientes con AH ocurre en el contexto de una esclerosis tuberosa⁴⁴⁻⁴⁸.

La etiología del AML es desconocida⁴⁴⁻⁴⁶. La positividad para HMB 45 prácticamente es exclusiva y se admite como definitiva para su diagnóstico⁵⁵; asimismo, permite postular su histogénesis e incluirlo en el grupo de tumores denominados PEC-omas^{46,51}.

En la ecografía se aprecia como una lesión hiperecogénica^{47,55}. La TC muestra una lesión hipodensa, bien definida, heterogénea, de baja densidad con áreas de hipodensidad características^{45,47}. En la RM, el AML se observa hiperintenso en T1 y T2^{45,47}. En la arteriografía se aprecia como un tumor hipervascular^{45,48,55}. La punción-aspiración con aguja fina puede ser concluyente^{52,54}, pero se puede confundir con un hepatocarcinoma bien diferenciado con grasa. La presencia de componente muscular es específico de AH⁵⁵.

El tratamiento es quirúrgico cuando el paciente es sintomático o hay duda diagnóstica^{45,55}. Los pequeños tumores asintomáticos, sobre todo si están asociados a ET, sin duda diagnóstica, sólo requieren control periódico⁵⁵⁻⁵⁷.

Bibliografía

1. Hugh TJ, Poston TJ. Benign liver tumor and masses. En: Blumgart LH, Fong Y, editors. Surgery of the liver and biliary tract. London: WB Saunders; 2000. p. 1397-422.
2. Nagorney DM. Benign hepatic tumors: focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma. World J Surg. 1995;19:13-8.
3. Terkivatan T, De Wilt JH, De Man R, Van Rijn RR, Zondervan PE, Tilanus HW, et al. Indications and long-term outcome of treatment for benign hepatic tumors. Arch Surg. 2001;136:1033-8.
4. Charny C, Jarnagin W, Schwartz LH, Frommeyer HS, DeMatteo RP, Fong Y, et al. Management of 155 patients with benign liver tumors. Br J Surg. 2001;88:808-13.
5. Chamberlain RS, DeCorato D, Jarnagin W. Benign liver lesions. En: Blumgart LH, Fong Y, Jarnagin W, editors. Hepatobiliary cancer. London: Decker BC Inc.; 2001. p.1-30.
6. Martín L, Rodríguez, Correo F. Tumores hepáticos benignos. En: Bruguera M, Miño G, Pons F, Moreno R, editores. Tratamiento de las enfermedades hepáticas y biliares. Madrid: ELBA S.A; 2001. p. 239-45.
7. Weimann A, Ringe B, Klempnauer J, Lamesch P, Gratz KF, Prokop M, et al. Benign liver tumors: differential diagnosis and indications for surgery. World J Surg. 1997;21:983-91.
8. Beckingham IJ, Krige JEJ. Liver tumors. BMJ. 2001;322:477-80.
9. Lencioni R, Cioni D, Crocetti L, Pina CD, Bartolozzi C. Magnetic resonance imaging of liver tumors. J Hepatol. 2004;40:162-71.
10. Hermann P, Pugliese V, Machado MAC, Montagnini AJ, Salem MZ, Bacchella T, et al. Hepatic adenoma and focal nodular hyperplasia: differential diagnosis and treatment. World J Surg. 2000;24:372-6.
11. Figueras J, Valls C, Fabregat J, Serrano T, Jaurrieta E. Equipamiento, experiencia mínima y estándares en la cirugía hepatobiliopancreática. Cir Esp. 2002;71:201-6.
12. Cugat E, García MI, Bretcha P, Rodríguez A, Marco C. Laparoscopia y cirugía hepática: técnica e indicaciones. Cir Esp. 2004;75:23-6.
13. Katkhouda N, Mavor E. Laparoscopic management of benign liver disease. Surg Clin North Am. 2000;80:1203-11.
14. Descottes B, Glineur D, Lachachi F, Valleix D, Paineau J, Hamy A, et al. Laparoscopic liver resection of benign liver tumors. Surg Endosc. 2003;17:23-30.
15. Cherqui D, Husson E, Hammoud R, Malassagne B, Stephan F, Rotman N, et al. Laparoscopic liver resections: a feasibility study in 30 patients. Ann Surg. 2000;232:753-62.
16. Tepetes K, Selby R, Webb M, Madariaga JR, Iwatsuki S, Starzl TE. Orthotopic liver transplantation for benign hepatic neoplasms. Arch Surg. 1995;130:153-6.
17. Tsai HP, Jeng LB, Lee WC, Chen MF. Clinical experience of hepatic hemangioma undergoing hepatic resection. Dig Dis Sci. 2003;48:916-20.
18. Terkivatan T, Vrijland WW, Den Hoed PT, De Man A, 35 SM, Tilanus HW, et al. Size of lesion is not a criterion for resection during management of giant liver haemangioma. Br J Surg. 2002;89:1240-4.
19. Cobey FC, Salem RR. A review of liver masses in pregnancy and a proposed algorithm for their diagnosis and management. Am J Surg. 2004;187:181-91.
20. Ozden I, Emre A, Alper A, Tunaci M, Acarli K, Bilge O, et al. Long term results of surgery for liver hemangiomas. Arch Surg. 2000;135:978-81.
21. Gedaly R, Pomposelli JJ, Pomfret EA, Lewis WD, Jenkins RI. Cavernous hemangioma of the liver. Arch Surg. 1999;134:407-11.
22. Valls C, Figueras J, Jaurrieta E. Diagnóstico por imagen del nódulo hepático: una aproximación por escenarios clínicos. Cir Esp. 2001;69:490-7.
23. Yoon SS, Charny CK, Fong Y, Jarnagin WR, Schwartz LH, Blumgart LH, et al. Diagnosis, management and outcomes of 115 patients with hepatic hemangioma. J Am Coll Surg. 2003;197:392-402.
24. Perona M, Anguita A, Cevant M, Guiu MJ. Hemangioma hepático gigante como causa de dispepsia. Aten Primaria. 2003;31:135-6.
25. Al Sebayer M. Experience with surgical resection of giant hepatic hemangiomas. Ann Saudi Medicine. 2000;20:474-6.
26. Hotekaraka M, Mojima M, Nakamura K, Hidaka H, Nakano Y, Tsuneyoshi M, et al. Traumatic rupture of hepatic hemangioma. J Clin Gastroenterol. 1996;23:69-71.
27. Pietrabissa A, Giulianotti P, Vampatlli A, Di Candio G, Farina F, Signori S, et al. Management and follow up of 78 giant hemangioma of the liver. Br J Surg. 1996;83:915-8.
28. Brouwers MA, Peeters PM, De Jong KP, Haagsma EV, Klompmaaker IJ, Bijleveld CM, et al. Surgical treatment of giant hemangioma of the liver. Br J Surg. 1997;84:314-6.

29. Nishida O, Satoh N, Alams S, Uchino J. The effect of hepatic artery ligation for irresectable cavernous hemangioma of the liver. *Am Surg*. 1988;54:483-6.
30. Deutsch GS, Yeh KA, Bates WB, Tannehill WB. Embolization for management of hepatic hemangiomas. *Am Surg*. 2001;67:159-64.
31. Russo MW, Johnson MW, Fair JH, Brown RS. Orthotopic liver transplantation for giant hepatic hemangioma. *Am J Gastroenterol*. 1997;92:1940-1.
32. Srivastava DN, Gandhi D, Seith A. Transcatheter arterial embolization in the treatment of symptomatic cavernous hemangiomas of the liver: a prospective study. *Abdom Imaging*. 2001;26:510-4.
33. Gaspar L, Mascarenhas F, Da Costa MS. Radiation therapy in the unresectable cavernous hemangioma of the liver. *Radiother Oncol*. 1993;23:45-50.
34. Rangheard AS, Vilgrain V, Audet P, O'Toole D, Vullierme MP, Valla D, et al. Focal nodular hyperplasia inducing hepatic vein obstruction. *AJR*. 2002;179:759-62.
35. Hussain S, Zondervan PE, Izjerman JNM, Schalm SW, De Man RA, Krestin GP. Benign versus malignant hepatic nodules: MR imaging findings with pathologic correlation. *Radiographics*. 2002;22:1023-39.
36. Shortell C, Schwartz S. Hepatic adenoma and focal nodular hyperplasia. *J Am Coll Surg*. 1991;173:426-31.
37. Grazioli L, Federle MP, Brancatelli G, Ichikawa T, Olivetti L, Blachar A. Hepatic adenomas: imaging and pathological findings. *Radiographics*. 2001;21:877-94.
38. Cliche L, Dao T, Salame E, Galais MP, Bouviers N, Schmutz G, et al. Liver adenomatosis: reappraisal, diagnosis and surgical management. *Ann Surg*. 2000;231:74-81.
39. Ruiz M, Navarro A, Castro MJ, Aranda J, Mera S, Cabello A, et al. Adenomatosis hepática como causa excepcional de un hemoperitoneo espontáneo en el varón. *Cir Esp*. 2004;75:43-5.
40. Van Gulik TM. A bleeding liver tumor. *Dig Surg*. 2002;19:106-8.
41. Palomeque A, Ramia JM, Mansilla A, Muffak K, Gutiérrez G, Pérez A, et al. Rotura de adenoma hepático secundario al consumo de anticonceptivos orales. *Cir Esp*. 2003;74:299-300.
42. Foster JH, Berman MM. The malignant transformation of liver cell adenomas. *Arch Surg*. 1994;129:712-7.
43. Ribeiro A, Burgart LJ, Nagorney DM, Gores GJ. Management of conservative surgical approach. *Liver Transpl Surg*. 1998;4:388-98.
44. Tsui WMS, Colombari R, Portmann BC, Bonetti F, Thung SN, Ferrrell LD, et al. Hepatic angiomyolipoma. *Am J Surg Pathol*. 1999;23:34-48.
45. Gil A, Toledo G, Rotellar F, Spiteri NR, Olea J, Cervera M, et al. Angiomiolipoma epiteloide hepático. *Cir Esp*. 2002;71:92-5.
46. Fernández L, Nuño J, Vicente E, López P, Quijano Y, Blázquez L, et al. Angiomiolipoma hepático. *Rev Esp Enferm Dig*. 2002;94:633-6.
47. Croquet V, Pilette C, Aube C, Bouju B, Oberti F, Cervic C, et al. Late recurrence of a hepatic angiomyolipoma. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2000;12:579-82.
48. Ahmadi T, Itai Y, Takahashi M, Onaya H, Kobayashi T, Tanaka YO, et al. Angiomyolipoma of the liver: significance of CT and MR dynamic study. *Abdom Imaging*. 1998;23:520-6.
49. Ishak KG. Mesenchymal tumors of the liver. En: Okuda K, Peters RL, editors. *Hepatocellular carcinoma*. New York: Wiley Medical; 1976. p. 247-307.
50. Grinó P, Such J. Hepatic angiomyolipoma: a rarely described tumor. *J Hepatol*. 2000;33:684.
51. García TR, Mestre MJ. Angiomyolipoma of the liver and lung: a case explained by the presence of perivascular epithelioid cells. *Pathol Res Pract*. 2002;198:363-7.
52. Blasco A, Vargas J, Agustin P, López M. Solitary angiomyolipoma of the liver. Report of a case with diagnosis by fine needle aspiration biopsy. *Acta Cytol*. 1995;39:813-6.
53. Ramia JM, Villegas MT, Mansilla A, Villar J, Garrote D, Ferrón JA. Angiomiolipoma hepático en paciente con esclerosis tuberosa. *Gastroenterol Hepatol*. 2004;27:41-4.
54. Nanomura A, Mizukami Y, Kadoya M. Angiomyolipoma of the liver: a collective review. *J Gastroenterol*. 1994;29:95-105.
55. Yeh CN, Chen MF, Hung CF, Chen TC, Chao TC. Angiomyolipoma of the liver. *J Surg Oncol*. 2001;77:195-200.
56. Huber C, Treutner KH, Steianu G. Ruptured hepatic angiomyolipoma in tuberous sclerosis complex. *Langenbecks Arch Chir*. 1996;381:7-9.
57. Dalle I, Sciot R, Vos R. Malignant angiomyolipoma of the liver: a hitherto unreported variant. *Histopathology*. 2000;36:443-50.