#### INFORME DE CASO

Oncología

# UN TUMOR MESENQUIMAL POCO FRECUENTE EN EL HÍGADO: A PROPÓSITO DE UN CASO

#### **REVISTA ARGENTINA DE MEDICINA**

ISSN 2618-4311 Buenos Aires San Martín PD, Sibona FC. Un tumor mesenquimal poco frecuente en el hígado: a propósito de un caso. *Rev Arg Med* 2025;3:206-9 DOI: https://doi.org/10.61222/ j4n4w648

Recibido: 24 de septiembre de 2024. Aceptado: 25 de noviembre de 2024.

- Médico especialista, MAAC, Servicio de Cirugía General, Clínica CMIC, Neuquén.
- Médica especialista, Servicio de Clínica Médica, Clínica CMIC, Neuquén.

## A RARE MESENCHYMAL TUMOR IN THE LIVER: A CASE REPORT

Pablo D. San Martín 💿 0000-0002-8659-998X,¹ Flavia C. Sibona 💿 0000-0002-7594-9494²

#### RESUMEN

Los leiomiomas vasculares o angioleiomiomas son neoplasias benignas mesenquimales y se originan en células musculares lisas de la túnica media de vasos sanguíneos cutáneos o subcutáneos. La mayoría de los angioleiomiomas se localizan en las extremidades; pueden presentarse en la cara y el cuello, pero en el hígado son de muy baja incidencia. Se presenta el caso de una mujer de 37 años que consultó por dolor abdominal e intolerancia a colecistoquinéticos, con ecografía abdominal en la que presentaba litiasis vesicular. Se programó la colecistectomía videolaparoscópica, y como hallazgo intraoperatorio se detectó una lesión nodular de aspecto cerebriforme blanquecino de consistencia duroelástica de aproximadamente 20 mm de diámetro en la unión de los segmentos V y VI hepáticos. El informe de la patología de la pieza quirúrgica arrojó el diagnóstico de angioleiomioma hepático. Se realizó una revisión bibliográfica que demostró su baja incidencia, con sólo tres casos informados e indexados. Los angioleiomiomas deben considerarse como un raro diagnóstico diferencial ante tumores mesenquimáticos hepáticos. La inmunohistoquímica es determinante para su diagnóstico.

PALABRAS CLAVE. Hígado, angioleiomioma, angioleiomioma hepático, leiomioma vascular, tumor mesenquimático, tumor de hígado, tumor hepático.

## ABSTRACT

Vascular leiomyomas or angioleiomyomas are benign mesenchymal neoplasms, originating in smooth muscle cells of the tunica media, cutaneous or subcutaneous blood vessels. Most angioleiomyomas are in the extremities, can occur on the face and neck, and are very rare in the liver. We present the case of a 37-year-old woman who had abdominal pain and intolerance to cholecystokinetics with abdominal ultrasound in which she had gallstones. Videolaparoscopic cholecystectomy was scheduled, and as an intraoperative finding, a nodular lesion with a whitish cerebriform appearance with a hard elastic consistency of approximately 20 mm in diameter was detected at the junction of the hepatic segments V and VI. The pathology report of the surgical specimen yielded the diagnosis of hepatic angioleiomyoma. A literature review was carried out demonstrating its low incidence, with only three cases reported and indexed. Angioleiomyomas should be considered a rare differential diagnosis in the face of hepatic mesenchymal tumors, and immunohistochemistry is decisive for their diagnosis.

**KEY WORDS.** Liver, angioleiomyoma, hepatic angioleiomyoma, vascular leiomyoma, mesenchymal tumor, liver tumor, hepatic tumor.

El consentimiento para la publicación del presente artículo fue obtenido directamente del paciente.

Los autores manifiestan no poseer conflictos de intereses.

#### AUTOR PARA CORRESPONDENCIA

Pablo D. San Martín. Correo electrónico: pablodsanmartin@yahoo.com.ar

Artículo publicado por la Revista Argentina de Medicina (RAM). Es un artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons: Creative Commons Attribution 4.0 International, CC BY 4.0 (https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), que permite el uso comercial, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que la obra original sea debidamente citada.

## Introducción

Los angioleiomiomas o leiomiomas vasculares son tumores mesenquimales benignos que se originan en células musculares lisas de la túnica media de vasos sanguíneos cutáneos o subcutáneos, están compuestos por vasos de paredes gruesas, se localizan preferencialmente en las extremidades, su presentación en otras partes del cuerpo es de muy baja incidencia, y los que involucran específicamente el hígado son sumamente infrecuentes (1-3).

## El caso de análisis

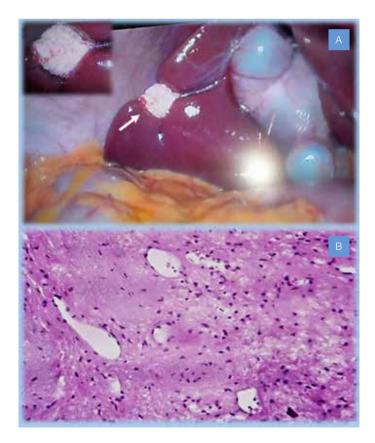
Se presenta a una mujer de 37 años sin antecedentes personales patológicos ni quirúrgicos de relevancia que consultó por dolor abdominal tipo cólico de varios meses de evolución, de baja intensidad, localizado en el hipocondrio derecho, con irradiación al epigastrio, relacionado con la ingesta de alimentos colecistoquinéticos. No refirió pérdida de peso, fiebre, signos canaliculares biliares u otra signosintomatología asociada. Como medicación habitual, solamente tomaba anticonceptivos orales (valerato de estradiol + dienogest). El gradual aumento de la intensidad del dolor generó la primera consulta al servicio de clínica médica.

En la consulta quirúrgica se encontraba en buen estado general, consciente, lúcida, vigil, orientada en tiempo y espacio; hemodinámicamente estable sin signos de fallo de bomba, con buena perfusión periférica; piel y mucosas normopigmentadas, con temperatura y humedad conservadas; buena entrada de aire bilateral sin alteraciones de la mecánica ventilatoria; abdomen plano, blando, depresible, no doloroso a la palpación; con ruidos hidroaéreos conservados, no se palpaban visceromegalias. Se realizaron exámenes de laboratorio, que informaron parámetros hematimétricos, perfiles metabólico y hepático dentro de valores normales, las serologías del virus de la hepatitis (B y C) fueron no reactivos.

Se realizó ecografía que visualizaba el hígado de forma y volumen conservado, de ecoestructura parenquimatosa homogénea, sin evidencia de lesiones focales con aumento de la ecogenicidad en forma difusa en relación con esteatosis de grado I. La vía biliar intra y extrahepática con calibre conservado, conducto colédoco de 5 mm de diámetro, sin lograr evaluar el sector distal por interposición gaseosa. Vesícula biliar de forma y posición conservadas, distendida, de paredes finas, con múltiples litos endoluminales.

Se decidió realizar colecistectomía videolaparoscópica programada. En la exploración concéntrica se identificó la vesícula biliar distendida y una lesión nodular de aspecto cerebriforme blanquecino de consistencia duroelástica de aproximadamente 20 mm de diámetro en la unión de los segmentos V y VI hepáticos (Fig. 1-A); se completó la colecistectomía y se realizó resección del nódulo hepático. La paciente permaneció internada 24 h; reinició sus actividades físicas y laborales habituales a los 30 días de la intervención. Continuó durante seis meses con controles periódicos asintomática, y actualmente los discontinuó.

El informe de anatomía patológica del nódulo hepático arrojó el diagnóstico de leiomioma vascular hepático o angioleiomioma, ubicado por debajo de la cápsula de Gleason, sin compromiso del parénquima hepático con bordes de sección pasando por tejido sano (Fig. 1-B). Por inmunohistoquímica se confirmó el diagnóstico, presenta positividad intensa y difusa con actina del músculo liso alfa (α-SMA), desmina y CD34, y negatividad para los restantes marcadores (HMB.45 y S-100).



**Figura 1-A.** Imagen intraoperatoria. La flecha muestra el angioleiomioma hepático en la unión de los segmentos hepáticos V y VI. En la imagen aumentada se observa la lesión nodular blanquecina con aspecto cerebriforme de aproximadamente 20 mm de diámetro. **1-B.** Tinción con aumento H&E 100X. Leiomioma vascular hepático. Las estructuras vasculares del nódulo tienen paredes gruesas rodeadas por haces de fibras musculares lisas, no se observa atipia ni mitosis.

### Discusión

Los angioleiomiomas son tumores mesenquimáticos benignos, se originan en células endoteliales, vasculares y de músculo liso maduras en la túnica media vascular (6); la localización extracutánea es poco frecuente, y en el hígado es extremadamente rara. Se presentan entre la tercera y sexta década de la vida normalmente en mujeres (3,4).

El leiomioma vascular hepático es de muy baja incidencia, y al evaluar los reportes (1,2) se observa que sólo tres casos se reportaron anteriormente y se encuentran indexados (tabla 1), lo que no permite sacar conclusiones epidemiológicas finales, pero observamos que la edad de los pacientes afectados, incluido el nuestro, va desde los 37 a los 64 años, coincidente con la aparición entre la tercera y sexta década de los angioleiomionas de otras localizaciones;

no hay reportes de casos en edad pediátrica; afecta más a mujeres en una proporción de 3:1; se han reportado casos en tres países, los anteriores fueron todos en el continente asiático.

La presentación de los angioleiomiomas hepáticos puede ser asintomática, como hallazgo de un estudio de ultrasonografía, de resonancia nuclear magnética o tomográfico, o presentar síntomas como dolor abdominal inespecíficos o síntomas asociados a una masa intraabdominal (1,2). En la literatura uno de los reportes informa la sincronicidad con un angioleiomioma renal. El tratamiento habitual fue la resección de los leiomiomas vasculares hepáticos, según su tamaño se realizó lobectomía, segmentectomía o tumorectomía, por laparotomía o laparoscopia.

Los angioleiomiomas se clasifican según sus características histológicas predominantes en sólidos cuando presentan haces de músculo liso muy compactados y estructuras vascula-

| Caso N° | Autores,<br>año, país             | Sexo<br>Edad (años) | Síntoma de pre-<br>sentación | Enfoque<br>diagnóstico           | Tamaño      | Tratamiento    | Inmunohistoquímica  |
|---------|-----------------------------------|---------------------|------------------------------|----------------------------------|-------------|----------------|---|
| 1       | Jiang (1)<br>2019,<br>China       | M/52                | Masa hepática                | RMN                              | 3.0x3.0x3.0 | Segmentectomía | HMB.45 (+), melan-A (+), actina de musculo liso (+), vimentina (+), caldesmos (+focal), Gs (+focal), hepatócito (-), Ck (-), ck19 (-), S-100 (-), desmina (-), GPC-3(-) |
| 2       | Jiang (1)†<br>2019,<br>China      | M/64                | Asintomático                 | TC,<br>Eco,<br>RNM               | 5           | Lobectomía     | HMB.45 (+), melan-A (+), actina de músculo liso (+), CD34 (+), S-100 (+focal), CD68 (+focal), hepatocito (-), desmina (-), P53 (-), CD117 (-)                           |
| 3       | Yamiyan (2)‡<br>2023,<br>Mongolia | V/60                | Dolor abdominal              | TC                               | 5.0x8.0     | Lobectomía     | Actina de músculo liso (+), CD34 (+), desmina (+), HMB.45 (-), S-100 (-)  |
| 4       | San Martín,<br>2024,<br>Argentina | M/37                | Asintomático                 | Hallazgo<br>intraopera-<br>torio | 2           | Tumorectomía   | Actina músculo liso (+), desmina (+), CD34 (+), HMB.45 (-), S-100 (-)   |

Referencias: M: mujer; V: varón; RMN: resonancia magnética nuclear; TC: tomografía computarizada; Eco: ecografía; †reporta un angioleiomioma renal sincrónico; ‡ reporta que tenía diagnóstico imagenológico diez años antes de la resección.

res pequeñas, de paredes delgadas y en forma de hendidura; venosos cuando se encuentran áreas con paredes musculares gruesas, en las que hay músculo liso de la pared vascular con haces de músculo liso intervascular; y cavernosos cuando se encuentran formados por estructuras vasculares dilatadas con pequeñas cantidades de músculo liso, y las paredes musculares de estos vasos son difíciles de distinguir de los haces de músculo liso intervascular (2,5).

Es necesario diferenciar estos tumores especialmente del cáncer de hígado, y de otros tumores mesenquimatosos, la inmunohistoquímica es fundamental, presentan positividad ante la marcación con anticuerpos contra la vimentina, la desmina y la  $\alpha$ -actina del músculo liso, lo que demuestra la presencia de células del músculo liso (1,2,5,6), y la expresión positiva de CD34 demostró la presencia del endotelio vascular que recubre los vasos dentro del tumor. La marcación con S-100, que demuestra la presencia de neuro-

fibrillas, puede ser negativa o positiva focal. La tinción con otros marcadores fue negativa (hepatocito, Ck, ck19, GPC-3, P53, CD117, HMB-45).

## Conclusión

Los leiomiomas vasculares o angioleiomiomas de localización hepática deben considerarse como un raro diagnóstico diferencial ante tumores mesenquimáticos en hígado. Por lo general, son benignos y únicos; sin embargo, no hay muchos casos reportados ni información de seguimiento a largo plazo, se aconseja su control periódico a efecto de identificar síntomas tempranos de enfermedad. La resección quirúrgica del tumor junto con la histología y fundamentalmente la inmunohistoquímica determinan el diagnóstico de esta rara patología hepática.

## Referencias bibliográficas

- Jiang B, Chen QN, Qi FZ, et al. Clinical analysis of hepatic angioleiomyoma: Two case reports. *Medicine (Baltimore)* 2019;98:e14661. doi: 10.1097/ MD.0000000000014661. PMID: 30882630; PMCID: PMC6426533
- Jamiyan T, Kuroda H, Luvsan G, et al. Primary hepatic angioleiomyoma: a case report. Am J Case Rep 2023;24:e938645. doi: 10.12659/AJCR.938645. PMID: 36805667; PMCID: PMC9944988
- Ramesh P, Annapureddy SR, Khan F, Sutaria PD. Angioleiomyoma: a clinical, pathological and radiological review. *Int J Clin Pract* 2004;58:587-91. doi: 10.1111/j.1368-5031.2004.00085.x. PMID: 15311559
- Matsuyama A, Hisaoka M, Hashimoto H. Angioleiomyoma: a clinicopathologic and immunohistochemical reappraisal with special reference to the corre-
- lation with myopericytoma. *Hum Pathol* 2007;38:645-51. doi: 10.1016/j. humpath.2006.10.012. Publicación electrónica: 31 de enero de 2007. PMID: 17270242
- Liu Y, Li B, Li L, et al. Angioleiomyomas in the head and neck: A retrospective clinical and immunohistochemical analysis. *Oncol Lett* 2014;8:241-7. doi: 10.3892/ ol.2014.2124. Publicación electrónica: 8 de mayo de 2014. PMID: 24959254; PMCID: PMC4063654
- 6. Qian L, Yuan J, Qiao Z. Exophytic angioleiomyoma of portal vein: An unusual location. Asian J Surg 2022;45:1033-4. doi: 10.1016/j.asjsur.2022.01.022. Publicación electrónica: 2 de febrero de 2022. PMID: 35120832