

IMÁGENES EN PATOLOGÍA DIGESTIVA

Carcinoma hepatocelular fibrolamelar, una entidad infrecuente diagnosticada por ecografía abdominal

Esther Estrella Díez¹, Francisco Javier Álvarez Higuera¹, Gema Marín Zafra³, Águeda Bas², María Carmen Garre Sánchez¹, Juan Egea Valenzuela¹, Daniel José Nova López⁴, Elena Navarro Noguera¹, Gonzalo Antón Ródenas¹ y Luis Fernando Carballo Álvarez¹

¹Unidad de Gestión Clínica Digestivo-Aparato Digestivo, ²Servicio Anatomía Patológica, ³Servicio de Oncología Médica y ⁴Servicio de Urgencias. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. El Palmar, Murcia

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 16 años sin antecedentes patológicos, remitido desde otro centro con clínica de pérdida de 4 kg de peso, ictericia intermitente y dolor en hipocondrio derecho. Presentaba discreta alteración de enzimas hepáticas, serología viral hepática negativa y alfa-fetoproteína (AFP) normal. Aportaba tomografía computarizada toraco-abdominal que informaba de múltiples lesiones nodulares en ambos campos pulmonares y masa hepática de 14 x 10 cm. Se nos solicita estudio ecográfico diagnóstico con punción.

En la ecografía se apreciaba masa de 13 x 10 cm, sólida, heterogénea, encapsulada, isoecogénica con entramado hiperecogénico, ocupando lóbulo hepático izquierdo y segmento 4, sin datos de hepatopatía ni alteración de la permeabilidad portal o biliar. Se realiza contraste ecográfico observando en fase arterial hipercaptación periférica y lavado progresivo a partir de los 2:30 minutos. Se concluyó como masa hepática única de comportamiento maligno: carcinoma hepatocelular fibrolamelar (FL-CHC) vs. tumor mesenquimal (sarcoma). Realizamos PAAF diagnóstica que ofreció resultados inmunofenotípicos (marcadores Hep-par-1, CK 7, Glypican-3 y CD68) y citomorfológicos compatibles con FL-CHC. El paciente inició tratamiento con oxaliplatino + folinato cálcico y 5-FU con seguimiento por Oncología.

DISCUSIÓN

El FL-CHC es un tipo histológico del carcinoma hepatocelular (CHC) que representa el 1% de tumores primarios hepáticos, con incidencia de 0,02 casos/100.000 habitantes (1). Está causado por mutación DNAJB1-PRKACA en el cromosoma 19 con delección de 8 genes, siendo los más comunes MUC4 (asociado a otros tumores gastrointestinales) y GOLCA6L2 (2). Afecta principalmente a personas menores de 40 años (65-85%) sin hepatopatía previa (3). Hasta un 70% se diagnostica en estadios avanzados de la enfermedad (4), debido a síntomas inespecíficos (dolor abdominal 21-74%), AFP normal y ausencia de hepatopatía (1). El tratamiento de elección es la resección quirúrgica (1,5). El diagnóstico diferencial se debe realizar con hiperplasia nodular focal, hemangioma, adenoma y CHC clásico.

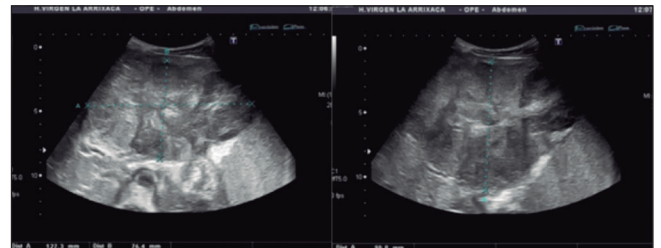


Fig. 1. Hígado de bordes regulares y homogéneo con una masa de 13 x 10 cm, que ocupa todo el lóbulo izquierdo y el segmento IV, sólida, heterogénea, con nodulaciones en su interior y encapsulada.

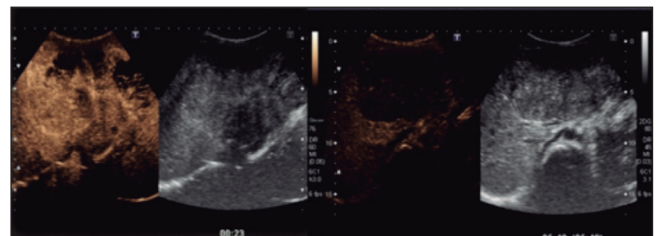


Fig. 2. Con el CEUS en fase arterial se aprecia hipercaptación periférica con llenado progresivo centripeto y una zona central de hipocaptación. En la fase venosa se evidencia lavado casi total de la lesión en relación al parénquima hepático sano.

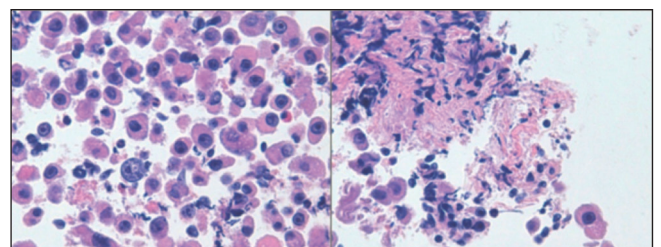


Fig. 3. Pieza histológica que muestra hepatocitos de gran tamaño citoplasmático, granular y eosinofílico que recuerdan células oncocíticas. A la derecha, trama de fibrosis que desestructura los hepatocitos, identificándose los núcleos en forma de hilos de cromatina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Herman P, Lopes Chagas A, Vinicius M, et al. Surgical treatment of fibrolamellar hepatocellular carcinoma: An underestimated malignant tumor? *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2014;13:618-21. DOI: 10.1016/S1499-3872(14)60294-0

2. Darcy DG, Chiaroni-Clarke R, Murphy JM, et al. The genomic landscape of fibrolamellar hepatocellular carcinoma: Whole genome sequencing of ten patients. *Oncotarget* 2015;6(2):755-70.
3. Eggert T, McGlynn KA, Duffy A, et al. Fibrolamellar hepatocellular carcinoma in the USA, 2000-2010: A detailed report on frequency, treatment and outcome based on the surveillance, epidemiology, and end results database. *United European Gastroenterology Journal* 2013;1(5):351-7. DOI: 10.1177/2050640613501507
4. Njei B, Rajesh Konjeti V, Ditah I. Prognosis of patients with fibrolamellar hepatocellular carcinoma versus conventional hepatocellular carcinoma: A systematic review and meta-analysis. *Gastrointestinal Cancer Reserch* 2014;7:49-54. DOI: 10.1097/MCG.000000000000070
5. Martínez Isla A, Ferrara A, Badía JM, et al. Hepatocarcinoma fibrolamellar. Resultados de la resección hepática parcial. *Rev Esp Enferm Dig* 1997;89:699-702.