

CARCINOMA HEPATOCELULAR VARIEDAD FIBROLAMELAR METASTÁSICO

Autores: Juan Ignacio PERALTA, Julio Cesar CUGINI, Martin Roberto GONZALEZ, Carlos Iván CASCO, Emiliano VARGAS.

Sanatorio Clínica modelo Morón.

Bs. As. Argentina.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

e-mail: juaniperalta@gmail.com

Presentación clínica:

Paciente masculino de 33 años de edad. Sin antecedentes personales patológicos.

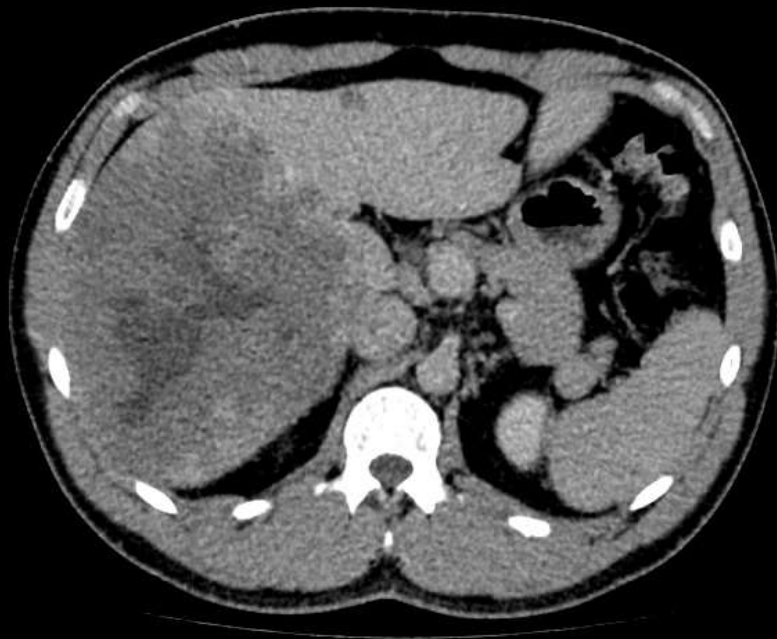
Consulta por tumoración abdominal de tres meses de evolución, dolor localizado en epigastrio, náuseas y vómitos.

Hallazgos imagenológicos:

Se realizó una TC de abdomen y pelvis con contraste endovenoso, se visualiza formación hipodensa en topografía del lóbulo hepático derecho con calcificaciones amorfas centrales y realce heterogéneo luego de la administración de contraste endovenoso con áreas de necrobiosis. Imagen hipodensa adyacente de menor tamaño con realce heterogéneo, que podría corresponder a lesión satélite.

Adenopatía en cadena iliaca interna izquierda.

Se realiza punción-biopsia de la formación hepática, confirmando el diagnóstico anatomopatológico de carcinoma hepatocelular variedad fibrolamelar (HCFL).



Discusión:

El HCFL es una variante poco frecuente del hepatocarcinoma, con una presentación clínica poco específica en etapas iniciales. A diferencia del hepatocarcinoma, se presenta en pacientes jóvenes, sin hepatopatía previa. Característicamente las serologías para virus de hepatitis B y C son negativas, así como en la mayoría de los casos los marcadores tumorales no suelen estar elevados. En la TC los hallazgos característicos son la presencia de lesiones grandes y heterogéneas, en su mayoría bien definidas y con bordes lobulados. La cicatriz central, no es patognomónica; sin embargo, una cicatriz grande, con un diámetro mayor a 2 cm y la presencia de septos fibrosos, son más frecuentes en el HCFL. Puede observarse necrosis tumoral. En RMN suele ser hipointenso en T1 e hiperintenso en T2. La cicatriz central fibrosa es típicamente hipointensa tanto en T1 como en T2. Las metástasis linfáticas son más frecuentes y se observan frecuentemente en el hilio hepático y en el ligamento hepatoduodenal, pero también pueden observarse en el retroperitoneo, la pelvis y el mediastino. La presencia de lesiones satélites dentro del hígado, la obstrucción biliar y la invasión vascular son factores asociados a peor pronóstico.

Conclusión:

El HCFL es una entidad poco frecuente. A diferencia del hepatocarcinoma convencional, se diagnostica en pacientes sin factores de riesgo para cirrosis. El diagnóstico suele realizarse en etapas avanzadas de la enfermedad. El tratamiento quirúrgico es el más efectivo dada la poca respuesta a la terapia oncoespecífica.

Bibliografía:

1. Ang CS, Kelley RK, Choti MA, David P, Cosgrove DP, Chou JF, et al. Clinicopathologic characteristics and survival outcomes of patients with fibrolamellar carcinoma: data from the fibrolamellar carcinoma consortium. *Gastrointest Cancer Res* 2013; 6:3-9.
2. Honeyman JN, Simon EP, Robine N, Chiaroni-Clarke R, Darcy DG, Lim IIP, et al. Detection of a recurrent DNAJB1-PRKACA chimeric transcript in fibrolamellar hepatocellular carcinoma. *Science* 2014; 343(6174):1010-4.
3. Cornella H, Alsinet C, Sayols S, Zhang Z, Hao K, Cabellos L, et al. *Gastroenterology* 2015; 148(4):806-18.e10.
4. Tomasini MD, Wang Y, Karamafrooz A, Karamafrooz A, Li G, Beuming T, et al. Conformational Landscape of the PRKACA-DNAJB1 Chimeric Kinase, the Driver for Fibrolamellar Hepatocellular Carcinoma. *Sci Rep* 2018; 8(1):720.
5. Graham RP, Jin L, Knutson DL, Kloft-Nelson SM, Greipp PT, Waldburger N, et al. DNAJB1-PRKACA is specific for fibrolamellar carcinoma. *Mod Pathol* 2015; (6):822-9.
6. Eggert T, McGlynn KA, Duffy A, Manns MP, Greten TF, Altekruse SF. Fibrolamellar hepatocellular carcinoma in the USA, 2000-2010: a detailed report on frequency, treatment and outcome based on the surveillance, epidemiology, and Rev Méd Urug 2020; 36(2):186-190 189 end results database. *United European Gastroenterol J* 2013; 1:351-7.
7. Meriggi F, Forni E. [Surgical therapy of hepatic fibrolamellar carcinoma]. *Ann Ital Chir* 2007; 78:53-8.