

**Figura 2** Sección del espécimen quirúrgico ( $\times 40$ ) (A). Tumor submucoso mesenquimatoso bien definido que surge de la cubierta del plexo de Auerbach, compuesto de células fusiformes organizadas en grupos cruzados acompañados de material fibrilar hialino (B, C, D). La inmunquímica muestra positividad a S-100 y proteína gliofibrilar ácida (E).

### Consideraciones éticas

Los autores declaran que la paciente firmó el consentimiento informado para la publicación del presente texto, lo cual está en conformidad con las políticas y normas de nuestro comité institucional de ética. Los autores declaran también que en el presente artículo no se presenta información personal de identificación del paciente.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Referencias

1. Yoon JM, Kim GH, Park DY, et al. Endosonographic features of gastric schwannoma: A single center experience. *Clin Endosc.* 2016;49:548–54.
2. Beaulieu S, Rubin B, Djang D, et al. Positron emission tomography of schwannomas: Emphasizing its potential in preoperative planning. *AJR Am J Roentgenol.* 2004;182:971–4.
3. Shah AS, Rathi PM, Somani VS, et al. Gastric schwannoma: A benign tumor often misdiagnosed as gastrointestinal stromal tumor. *Clin Pract.* 2015;5:775.

G.E. Sánchez-Morales<sup>a,\*</sup>, A.M. Trolle-Silva<sup>b</sup>,  
P. Moctezuma-Velázquez<sup>a</sup>, J.H. Rodríguez-Quintero<sup>a</sup>  
y R.J. Alcazar-Félix<sup>a</sup>

<sup>a</sup> *División de Cirugía General, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México, México*

<sup>b</sup> *División de Patología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México, México*

\* Autor para correspondencia. Departamento de Cirugía General, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México, México. Teléfono: +01 (52) 54 87 09 00 ext. 2133.

Correo electrónico: [huroqu90@gmail.com](mailto:huroqu90@gmail.com)

(G.E. Sánchez-Morales).

<https://doi.org/10.1016/j.rgmx.2019.03.006>

0375-0906/ © 2019 Asociación Mexicana de Gastroenterología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Tumoración clavicular como manifestación inicial de un hepatocarcinoma fibrolamelar



### Clavicle tumor as an initial manifestation of fibrolamellar hepatocellular carcinoma

Presentamos el caso de un varón de 30 años sin antecedentes de interés, quien consultó por una tumoración a nivel de la articulación esternoclavicular izquierda, sin traumatismo previo. A la exploración se palpaba una tumoración de 6 cm bien delimitada, fija y adherida a planos profundos.

Se realizó ecografía de partes blandas que mostraba una masa heterogénea hipocóica con calcificaciones, marcada vascularización y patrón de destrucción óseo en la clavícula adyacente.

Se completó el estudio con una RMN en la que se describía una masa redondeada en epífisis proximal de clavícula izquierda, hipointensa en T1 y discretamente hiperintensa en T2, que presentaba signos de agresividad con rotura de la cortical (fig. 1).

Se realizó biopsia de la masa observando un infiltrado por una proliferación tumoral con crecimiento en nidos, con celularidad de talla grande con amplios citoplasmas



**Figura 1** RMN (reconstrucción axial, T1): Masa de partes blandas hipointensa en T1 en el tercio proximal de la clavícula izquierda que condiciona una rotura de la cortical.

eosinófilos granulares. La inmunohistoquímica mostraba positividad citoplasmática a Hepatocyte Paraffin 1 (Hep Par-1), Glypican-3 (GPC3), antígeno epitelial de membrana (EMA) y citoqueratina 7 (CK7). Todo ello era compatible con metástasis de carcinoma hepatocelular (CHC).

Se remitió a consulta para completar el estudio. A la exploración física destacaba una hepatomegalia del lóbulo hepático derecho. Análisis sanguíneo con bilirrubina 1.5 mg/dl, AST 154 U/l, ALT 159 U/l, alfafetoproteína 170119 ng/ml (0-6). Se solicitó TAC de abdomen observando una masa de 23 cm de diámetro en lóbulo hepático derecho, con centro cicatricial estrellado y contornos lobulados, con presencia de vascularización muy patente en fase arterial, realce heterogéneo en fase portal y lavado en fase de equilibrio (fig. 2).

Dado el contexto clínico y el perfil inmunohistoquímico se diagnosticó de hepatocarcinoma fibrolamelar (CHC-FL) estadio IV. Se inició tratamiento quimioterápico con gemcitabina y oxaliplatino (GEMOX) así como radioterapia paliativa sobre la lesión clavicula, con seguimiento por el servicio de Oncología.

El CHC-FL es una rara variante del CHC. Representa el 1-9% de todos los carcinomas hepáticos primarios con una incidencia de 0.02 casos/100,000 habitantes año<sup>1</sup>. Afecta principalmente a jóvenes menores de 40 años, sin diferencias en cuanto al sexo y en la gran mayoría de pacientes sin hepatopatía previa<sup>2</sup>.

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<sup>3</sup>.

Habitualmente se acompaña de síntomas inespecíficos (dolor abdominal, distensión abdominal, ictericia) por lo que hasta un 70% se diagnostican en estadios avanzados de la enfermedad. Se han publicado otras presentaciones inusuales del CHC-FL como síndrome de Budd-Chiari, hemoperitoneo, ginecomastia, metástasis ósea, fallo hepático agudo y síndromes paraneoplásicos como hipoglucemia, hipertiroidismo y trombosis venosa profunda<sup>4</sup>.

La vía de diseminación más frecuente del CHC-FL es la ganglionar (50-70%), siendo la invasión venosa o arterial poco frecuente. Los lugares más frecuentes de metástasis a distancia son el pulmón, el peritoneo y las glándulas suprarrenales<sup>5</sup>. La alfafetoproteína se eleva solamente en una minoría de los casos<sup>6</sup>.

La radiología es esencial para el diagnóstico, requiriéndose estudios multifásicos mediante TC y/o RMN para una evaluación correcta. Se debe realizar diagnóstico diferencial con otras lesiones hepáticas focales como la hiperplasia nodular focal, el adenoma hepatocelular, el CHC clásico y las metástasis hepáticas.

En el estudio con TC suele presentarse como una lesión grande y heterogénea, bien definida y polilobulada, hipodensa sin contraste y con calcificaciones (40-68%). Alrededor del 70% tiene una cicatriz central estrellada, no patognomónica. En fase arterial se produce un realce heterogéneo temprano; en fases portal y de equilibrio el realce es variable<sup>7</sup>.

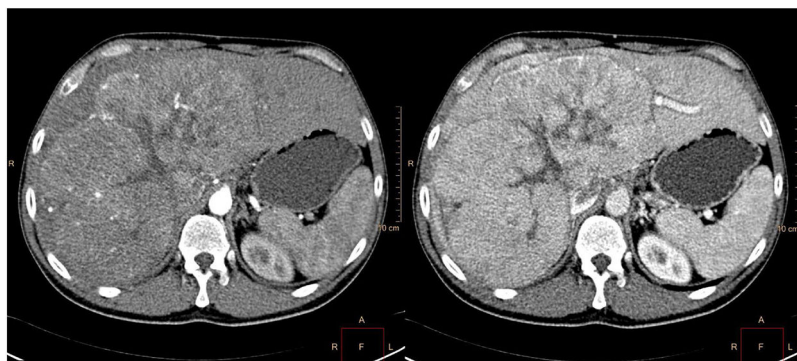
En la RMN el CHC-FL es hipointenso en secuencias potenciadas en T1 e hiperintenso en secuencias potenciadas en T2, mientras que la cicatriz central es hipointensa en ambos tipos de secuencias.

No obstante, la mayoría de las veces los hallazgos radiológicos no son concluyentes para el diagnóstico, siendo necesaria la histología. El perfil inmunohistoquímico con tinción positiva para Hep Par-1 y GPC3 es similar al CHC; sin embargo, CK7, EMA y CD68 son positivos solo en el CHC-FL<sup>8</sup>.

En relación con el tratamiento, la resección hepática y el trasplante hepático son las únicas opciones de tratamiento potencialmente curativo. La resección hepática agresiva es el tratamiento de elección en la mayoría de los casos. La resección hepática consigue supervivencias a los 5 años que oscilan entre 26-76%<sup>9</sup>. La supervivencia libre de enfermedad a los 5 años es baja (18%). A pesar de ello e incluso en pacientes con enfermedad avanzada, parece que la cirugía agresiva aporta beneficio en términos de supervivencia<sup>10</sup>. En la actualidad, el papel de la quimioterapia en el CHC-FL es controvertido, dada la ausencia de estudios de calidad que demuestren beneficio en la supervivencia.

Tradicionalmente el CHC-FL ha sido considerado menos agresivo que el CHC clásico. Sin embargo, dicha afirmación se está cuestionando ya que, en estadio similar y en pacientes no cirróticos, el CHC-FL no tiene mejor pronóstico ni responde de forma diferente al tratamiento que el CHC. Esto hace pensar que el hecho de poder aplicar tratamientos potencialmente curativos en el CHC-FL en un mayor número de casos pueda estar relacionado con la ausencia de cirrosis y la edad joven al diagnóstico<sup>11</sup>.

En conclusión, el CHC-FL requiere la combinación de hallazgos clínicos, radiológicos e histológicos para su



**Figura 2** TAC multicorte poscontraste en fases arterial (a) y portal (b), en reconstrucción axial: Masa de 23 cm de diámetro en lóbulo hepático derecho, con presencia de vascularización patente en fase arterial y realce heterogéneo en fase portal.

diagnóstico. La peculiaridad de este caso es la inusual presentación en forma de tumoración metastásica clavicular. Esta localización metastásica ha sido descrita en la literatura en relación con otros tumores (cáncer papilar de tiroides<sup>12</sup>, feocromocitoma) pero no existe ningún caso publicado de tumoración clavicular secundaria a un CHC-FL.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos personales de pacientes.

## Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo el artículo.

## Conflicto de intereses

Los autores firmantes declaran no presentar conflicto de interés alguno.

## Referencias

1. Kaseb AO, Shama M, Sahin IH, et al. Prognostic indicators and treatment outcome in 94 cases of fibrolamellar hepatocellular carcinoma. *Oncology*. 2013;85:197–203.
2. Lafaro KJ, Pawlik TM. Fibrolamellar hepatocellular carcinoma: Current clinical perspectives. *J Hepatocell Carcinoma*. 2015;2:151–7.
3. Darcy DG, Chiaroni-Clarke R, Murphy JM, et al. The genomic landscape of fibrolamellar hepatocellular carcinoma: Whole genome sequencing of ten patients. *Oncotarget*. 2015;6:755–70.
4. Asrani SK, LaRusso NF. Fibrolamellar hepatocellular carcinoma presenting with Budd-Chiari syndrome, right atrial thrombus, and pulmonary emboli. *Hepatology*. 2012;55:977–8.
5. Epstein BE, Pajak TF, Haulk TL, et al. Metastatic nonresectable fibrolamellar hepatoma: Prognostic features and natural history. *Am J Clin Oncol*. 1999;22:22–8.
6. Berman MA, Burnham JA, Sheahan DG. Fibrolamellar carcinoma of the liver: An immunohistochemical study of nineteen cases and review of the literature. *Hum Pathol*. 1988;19:784–94.
7. Ganeshan D, Szklaruk J, Kundra V, et al. Imaging features of fibrolamellar hepatocellular carcinoma. *AJR Am J Roentgenol*. 2014;202:544–52.
8. Graham RP, Yeh MM, Lam-Himlin D, et al. Molecular testing for the clinical diagnosis of fibrolamellar carcinoma. *Mod Pathol*. 2018;31:141–9.
9. Groeschl RT, Miura JT, Wong RK, et al. Multi-institutional analysis of recurrence and survival after hepatectomy for fibrolamellar carcinoma. *J Surg Oncol*. 2014;110:412–5.
10. Kaseb AO, Shama M, Sahin IH, et al. Prognostic indicators and treatment outcome in 94 cases of fibrolamellar hepatocellular carcinoma. *Oncology*. 2013;85:197–203.
11. 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 Gastroenterol J*. 2013;1:351–7.
12. Díaz GEJ, Reyes-Cordero GC, Vázquez GP, et al. Cáncer papilar de tiroides diagnosticado por metástasis clavicular. *Med Int Mex*. 2012;28:73–6.

A. Cebrián<sup>a,\*</sup>, A. Elosua<sup>b</sup>, B. González-de la Higuera<sup>b</sup>, R. Irisarri<sup>a</sup> y D. Ruiz-Clavijo<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Aparato Digestivo, Hospital García Orcoyen, Estella, España

<sup>b</sup> Aparato Digestivo, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

\* Autora para correspondencia. Hospital García Orcoyen, Aparato Digestivo, Estella (Navarra). C/Santa Soria 22, planta baja. CP 31200. Estella/Lizarra, Navarra (España). Teléfono: (+34) 848435000.

Correo electrónico: [albacebriangarcia@gmail.com](mailto:albacebriangarcia@gmail.com) (A. Cebrián).

<https://doi.org/10.1016/j.rgmx.2019.03.001>

0375-0906/ © 2019 Asociación Mexicana de Gastroenterología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).