

HOSPITAL PEDIÁTRICO UNIVERSITARIO
«JOSÉ LUIS MIRANDA»
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

Hemangioendotelioma hepático infantil: dos desenlaces diferentes

Infantile hepatic hemangioendothelioma. Two different outcomes

Dra. Yagima Fleites García¹, Dra. Leidelén Esquivel Sosa², Dra. Yurisandra Jiménez González³

1. Especialista de Primer Grado en Imagenología. Asistente. Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: yagimafg@hped.vcl.sld.cu
2. Especialista de Primer Grado en Imagenología y en Medicina General Integral. Asistente. Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: leidelen@hped.vcl.sld.cu
3. Especialista de Primer Grado en Imagenología. Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda .Santa Clara. Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: yurizandra@infomed.sld.cu

DeCS: hemangioendotelioma, neoplasias hepáticas.

DeCS: hemangioendothelioma, liver neoplasms.

Las lesiones vasculares hepáticas en la niñez son raras, pero no infrecuentes. Entre estas, los hemangiomas son los tumores hepáticos vasculares más frecuentes, y se presentan con mayor frecuencia en los primeros meses de vida; sus manifestaciones clínicas, pronóstico y terapéutica van a estar dados por la localización y el tamaño de la lesión. La mayoría son de curso benigno, aunque algunos pueden tener un potencial maligno, como el hemangioendotelioma infantil,¹ considerado por algunos como un tumor de bajo grado de malignidad, que muestra un comportamiento intermedio entre el hemangioma y el hemangiosarcoma.

Desde 1996, la Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA) estableció que los hemangiomas hepáticos no difieren de los cutáneos en su patrón inmunohistoquímico y comparte los mismos marcadores celulares. Su diferente comportamiento se basa en las diferencias entre piel e hígado como órgano diana.²

Entre el 80 % y el 90 % de los pacientes con hemangioendotelioma hepático (HEH), las manifestaciones ocurren en los dos primeros meses de vida,³ aunque en muchas ocasiones la enfermedad se comporta de forma asintomática y llega a revertir espontáneamente en un período que varía de 12-18 meses. En otros casos, puede tornarse rápidamente sintomática y fatal.⁴

La muerte puede presentarse por fallo cardíaco por la presencia de anastomosis arteriovenosa o portovenosa.⁵

La afección hepática generalmente es multifocal, pero pueden existir casos de lesión única focal, que hace más difícil el diagnóstico diferencial de una neoplasia maligna. El HEH difuso reemplaza casi en su totalidad al parénquima hepático y puede desencadenar un síndrome compartimental abdominal por el efecto de compresión sobre órganos adyacentes.⁵ Es imposible predecir cuáles de estos tumores van a tener un comportamiento maligno sobre la base de los criterios morfológicos del tumor.⁴

El diagnóstico se realiza, habitualmente, mediante la combinación de rasgos clínicos (masa abdominal en lactante menor de 3-6 meses, coexistencia de angiomas cutáneos, entre otros) y pruebas de imagen.³

La tomografía axial computarizada y la resonancia magnética son métodos diagnósticos muy eficientes, pero la ecografía hepática es actualmente la primera técnica diagnóstica para detectar y caracterizar la mayoría de las lesiones del hígado, especialmente en la detección de las lesiones focales.⁶

En este caso, los signos ecográficos consisten en la presencia de hepatomegalia, y a nivel de su parénquima, se definen múltiples lesiones de ecogenicidad mixta o variable.⁷

En el término de un año, algunas lesiones asintomáticas pueden regresar espontáneamente; otros pacientes con lesiones sintomáticas requieren un tratamiento de mayor rigor. Las opciones de tratamiento médico incluyen corticosteroides, interferón alfa y propranolol por vía oral. La radioterapia y la quimioterapia son opciones empleadas ante la falta de respuesta al tratamiento médico. Los tratamientos intervencionistas incluyen la embolización y ligadura de la arteria hepática, resección y trasplante de hígado.⁸

Presentación de dos pacientes

Paciente 1

Se trata de una paciente blanca, femenina, de 45 días de vida, producto de un embarazo de alto riesgo obstétrico (ARO) por sobrepeso materno y sepsis vaginal. La madre refiere seis gestaciones, cuatro partos y dos abortos; parto eutócico a las 33 semanas. La paciente pesó al nacer 2 350 g, y fue ingresada en el servicio de Neonatología durante sus primeros 24 días por hipocalcemia e íctero. Fue llevada en esta ocasión por íctero, distensión abdominal, vómitos pospandriales, adinamia, succión pobre y hepatomegalia de 3 cm. Al realizar el examen físico, se constataron múltiples hemangiomas cutáneos y soplo sistólico grado IV-V en el borde esternal izquierdo.

Fue ingresada con el diagnóstico presuntivo de una sepsis enteral y se encontraron cifras de hemoglobina en 6,7 g/l e hipocalcemia. En el ecocardiograma se diagnosticó una persistencia del conducto arterioso en vías de cierre. Se interpretó el cuadro como una anemia hemolítica microangiopática.

Se realizó ultrasonido abdominal y se encontró, como hallazgo, hepatomegalia de 3 cm, con múltiples nódulos hipoecogénicos hacia ambos lóbulos, todos con halo hiperecogénico y contornos definidos (Figura 1), el mayor hacia el lóbulo izquierdo, que midió 17 mm (Figura 2). Hacia la porción media del bazo existía otro nódulo hipoecogénico de 3 mm. Al aplicarle el efecto Doppler, existió un aumento de la vascularización de toda la glándula.



Figura 1. Lesiones nodulares multicéntricas y bilobares hepáticas.

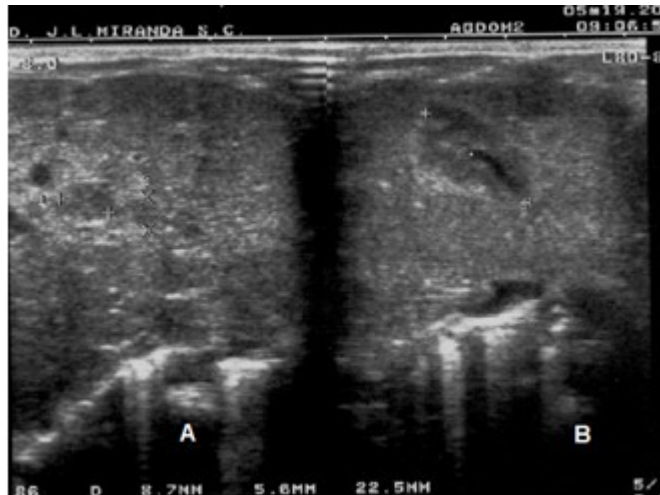


Figura 2. Composición de imagen con transductor de partes blandas. A) Nódulo hipocogénico pequeño del lóbulo derecho hepático. B) Mayor nódulo hipocogénico, con halo ecogénico y vaso de gran calibre central.

Fueron determinadas las cifras de alfafetoproteína (AFP) en 192 UI/ml y hormona gonadotropina coriónica (HGC) en 121 UI/ml, ambas elevadas, así como proteínas totales y albúmina disminuidas. Fue necesario transfundirla en dos ocasiones.

Comenzó a presentar hipertensión arterial (HTA) y signos de insuficiencia hepática; evolucionó hacia la disfunción multiorgánica (renal, hepática, cardiovascular, respiratoria); se mantuvo en este estado varios días y necesitó ventilación artificial mecánica (VAM) prolongada.

Debido al estado crítico de la paciente, no pudo realizarse laparoscopia con biopsia hepática.

Se repitió el ultrasonido abdominal y se comprobó que los nódulos hepáticos aumentaron en número y tamaño; se observaron cambios en su ecogenidad, con predominio de los nódulos hiperecogénicos, el mayor hacia el lóbulo izquierdo de 25 x 22 mm. Este impresionaba rodear un vaso sanguíneo de grueso calibre. El halo ecogénico periférico aumentaba su grosor. Apareció líquido libre en la cavidad abdominal de moderada cantidad y aumento de la ecogenidad renal grado II.

Presentó una trombosis venosa profunda del miembro inferior izquierdo, trombocitopenia severa y se halló en la médula ósea infiltración de células ajenas al parénquima medular. A los 10 días ya se encontraba en edema generalizado, con hipertermia, abundantes secreciones y ventilada; continuó en disfunción multiorgánica hasta que falleció. Los resultados de la necropsia evidenciaron la presencia de hemangioendotelioma hepático infantil.

Paciente 2

Paciente blanca, femenina, de 32 días de vida, producto de embarazo de alto riesgo obstétrico, por ser gemelar y por presentar ,además, la madre hipertensión arterial, diabetes mellitus, así como sepsis urinaria en el tercer trimestre del embarazo. La madre refiere tres gestaciones, ningún parto anterior y tres abortos. Se le detectó al feto pielectasia izquierda al final del embarazo. El parto fue distócico por cesárea a las 32 semanas y pesó 2 100 g. En el período neonatal presentó anemia e hiperbilirrubinemia, por lo que se realizó exanguinotransfusión al cuarto día, y evolucionó adecuadamente.

Fue llevada a nuestro centro a la consulta de ultrasonido renal para valorar la evolución de la pielectasia, y se detectaron, hacia ambos lóbulos hepáticos, múltiples imágenes nodulares hipoecogénicas, redondeadas, de contornos definidos. La mayoría de los nódulos presentaba un fino halo ecogénico (Figura 3); el mayor midió 15 x 16 mm (Figura 4). Existió un aumento de la vascularización de la glándula al aplicarle el efecto Doppler.

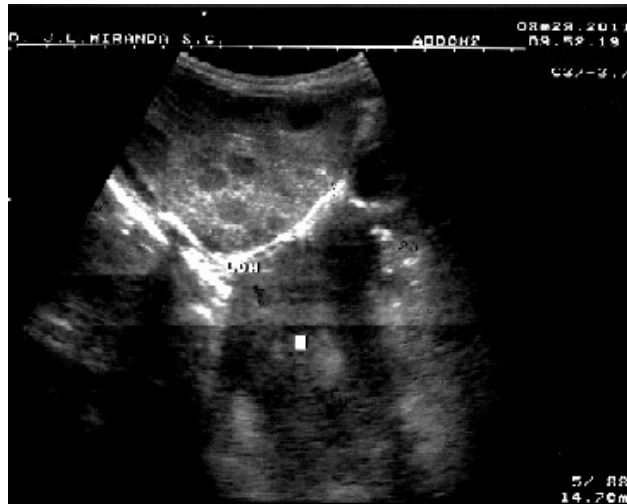


Figura 3. Nódulos hipoecogénicos hepáticos.

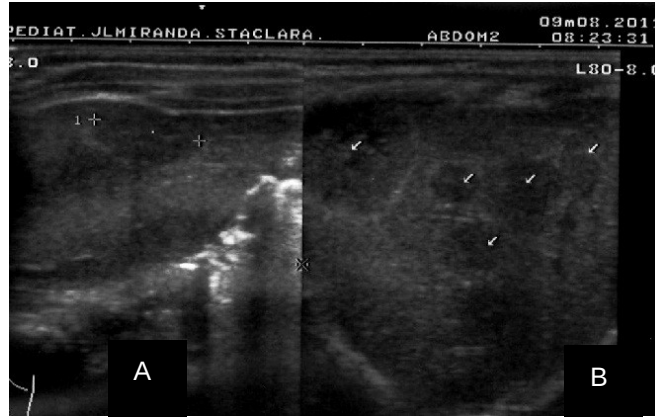


Figura 4. Composición de imagen con transductor de partes blandas. A) Nódulo hipoecogénico del lóbulo izquierdo hepático. B) Múltiples. nódulos hipoecogénicos del lóbulo izquierdo hepático.

Al realizar el examen físico, se detectaron varias lesiones eritematosas hacia la región lateral izquierda del cráneo, así como en axilas y alrededor de las mamas, lo que se definió por la especialidad de Hematología como hemangiomas múltiples. La hemoglobina se encontraba en 8,7 g/l y presentó cifras elevadas de AFP.

Se realizó laparoscopia, en la que se informó: hígado que rebasaba 2 cm el reborde costal de color rojo y superficie lisa; se observaron dos lesiones en el lóbulo derecho y una en el lóbulo izquierdo de 10 mm de diámetro, ligeramente elevadas, con depresión central, color blanquecino en el centro y fina red vascular superpuesta a las lesiones. Se tomó biopsia hepática.

Fue trasladada a la unidad de terapia intensiva pediátrica (UTIP) con sepsis intrahospitalaria y a los 10 días presentó íleo paralítico en el transcurso de la sepsis.

Se realizó ultrasonido abdominal evolutivo y se constató que, en esta ocasión, el mayor nódulo medía 20 mm; estos no aumentaron en número ni en tamaño, pero se mantuvo invariable el halo ecogénico periférico.

En el resultado de la biopsia se informó: esteatosis hepática sin células tumorales. No conformes con el diagnóstico, se realizó laparotomía con resección completa de un nódulo.

La muestra fue analizada y enviada al centro de referencia, donde se concluye como hemangioendoteliooma hepático infantil.

Presentó una evolución satisfactoria y fue egresada después de 46 días de estadía hospitalaria.

Se realizó ultrasonido evolutivo dos meses después, y se detectó que los nódulos, para su mejor definición, necesitan de un transductor de mayor frecuencia. Se visualizaron nódulos isoecogénicos en menor número y tamaño, sin halo periférico (Figura 5). Esto ocurrió sin tratamiento específico, por lo que estamos ante un caso de regresión espontánea parcial.

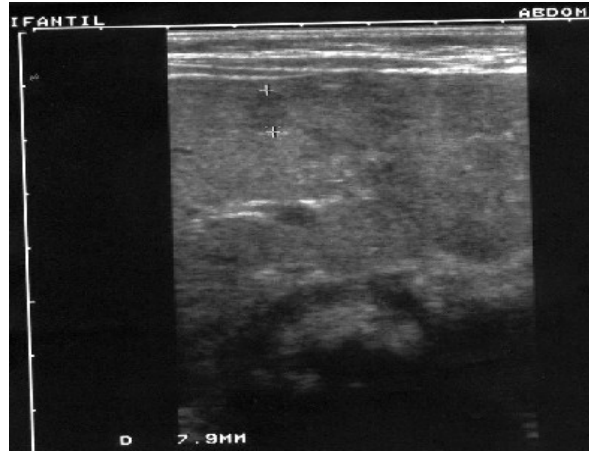


Figura 5. Regresión espontánea parcial.

Comentario

El hemangioma hepático (HH) posee una mayor incidencia en el sexo femenino; pueden diferenciarse tres tipos: focal, multifocal y difuso. El HH focal consiste en una lesión única y habitualmente asintomática, por lo que generalmente no precisa tratamiento.⁵ Parece corresponderse con el hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH) cutáneo. Este tumor tiene una histología particular y en el estudio inmunohistoquímico es Glut 1 negativo.⁹

Los HH multifocales y los difusos son hemangiomas infantiles verdaderos, que se presentan como múltiples lesiones de morfología esférica, las cuales pueden permanecer asintomáticas hasta resolverse de forma espontánea o, menos frecuentemente, evolucionar hacia la gravedad con fallo cardíaco.

Debe diferenciarse de otros tumores muy vascularizados, como el angiosarcoma, el hepatoblastoma y las metástasis de neuroblastoma.

Los niveles de alfafetoproteína (AFP) suelen estar elevados de manera leve o moderada, aunque en ocasiones la AFP puede estar muy elevada en afecciones hepáticas benignas. Sin embargo, una curva de AFP en ascenso es sugestiva de hepatoblastoma.¹⁰

Mediante el Doppler color se pueden identificar las grandes arterias que alimentan la lesión, y las venas de drenaje con flujo turbulento en el Doppler espectral. Se puede asociar el aumento de tamaño y de la velocidad del tronco celíaco y de la arteria hepática con la disminución de tamaño de la aorta por debajo del tronco celíaco. También se obtiene un flujo arterializado y aumento de la velocidad en la vena hepática de drenaje respecto a las venas no implicadas en la comunicación.⁷

Se describe que el estudio Doppler tiene una sensibilidad del 90 respecto a la arteriografía para demostrar anastomosis vasculares directas, lo que sugiere la necesidad de embolización.⁷

Ambos casos presentados son similares, dado que son lactantes femeninas, blancas, con antecedentes de partos pretérminos y bajo peso, lo cual coincide con la bibliografía consultada. Además, presentaban antecedentes posnatales de íctero, anemia, hemangiomas cutáneos y hepatomegalia, y la imagen sonográfica fue muy similar.

Los hemangiomas hepáticos se diagnostican por sus características imagenológicas y deben evitarse métodos de diagnóstico invasivos. La biopsia no está recomendada y solo debe realizarse ante dudas diagnósticas firmes, por la posibilidad de complicaciones graves, como sucedió con la paciente de este informe.⁹

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Figuera Z, Delgado M, López C, Morao C, León P, Reymúndez M, et al. Hemangiomatosis hepática en lactantes: diagnóstico y evolución. Hospital J. M. de los Ríos. Caracas - Venezuela. GEN [internet]. 2011 ene. [citado 5 oct. 2015];65(1):[aprox. 4 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0016-35032011000100009&lng=es&nrm=iso&tlng=es

2. Fernández-Pineda I, Bernabeu-Wittel J. Hemangiomas hepáticos. Gastroenterol Hepatol [internet]. 2010 jun.-jul. [citado 5 oct. 2015];33(6):[aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-hemangiomas-hepaticos-13152445>
3. Pontes de Sousa A. Estudio de las complicaciones en el postoperatorio inmediato del trasplante hepático en 239 niños [tesis]. Madrid: Universidad Autónoma de Madrid; 2012 [citado 5 oct. 2015]. Disponible en: https://repositorio.uam.es/bitstream/handle/10486/9148/48199_pontes_de_sousa_andre.pdf?sequence=1
4. Montero Brens C, Payano M, De Jesús R, La Hoz R, Solano N, Saladin W, et al. Hemangioendotelioma hepático gigante: Tratamiento médico o trasplante hepático. Acta Méd Dominicana [internet]. 2011 ene.-jun. [citado 20 oct. 2015];31(1):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.bvs.org.do/revistas/amd/2011/31/01/AMD-2011-31-01-041-043.pdf>
5. Baena-Gómez MA, Priego Ruiz MP, Mateos González E, Peña Rosa MJ, Muñoz Sánchez R. Hemangiomas hepáticos: respuesta espectacular al tratamiento con propranolol. An Pediatr (Barc) [internet]. 2015 [citado 5 oct. 2015];83:[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.analesdepediatria.org/es/hemangiomas-hepaticos-respuesta-espectacular-al/avance/S169540331500226X/>
6. Segura Grau A, Valero López I, Díaz Rodríguez N, Segura Cabral JM. Ecografía hepática: lesiones focales y enfermedades difusas. Semergen [internet]. 2014 Dec. 16 [citado 5 oct. 2015];30(20):[aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1138359314004432>
7. Picó Aliaga SD. Doppler hepático en Pediatría. VI Jornada Doppler en Xátiva [internet]. España: Hospital Lluís Alcanyís; 2015 [citado 5 oct. 2015]. Disponible en: <http://xativaontinyent.san.gva.es/documents/3896660/5412596/Doppler+hep%C3%A1tico+en+pediatr%C3%ADa>
8. Ballbé M, Ferrández MJ, Fuentes MA, Quiles JL, Ardoy F. Hemangioendotelioma hepático difuso de evolución fatal: antes y después del propranolol. Acta Pediatr Esp [internet]. 2013 dic. [citado 5 oct. 2015]; 71(11):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.actapediatrica.com/index.php/secciones/notas-clinicas/919-hemangioendotelioma-hepatico-difuso-de-evolucion-fatal-antes-y-despues-del-propranolol#.VkzdkclMFkg>
9. González MJ. Teoría y tratamiento estadístico de los valores de referencia. Arch Argent Pediatr [internet]. 2014 feb. [citado 5 oct. 2015];112(1):[aprox. 2 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752014000100026
10. Prodan S, Udaquiola J, Liberto D, García Mónaco R, Ciardullo M, De Santibañes E, et al. Tumor hepático neonatal: hemangioma o hepatoblastoma? 46° Congreso Argentino de Cirugía Infantil [internet]. Argentina: Hospital Italiano (Sociedad Italiana de beneficencia en Buenos Aires); 2012 ago. [citado 6 oct. 2015]. Disponible en: https://www.hospitalitaliano.org.ar/personas/conf_contenido/con_articulos_descripcion.php?idpersona=355&id_trabajo=8227&titulo=TUMOR%20HEPATICO%20NEONATAL:%20HEMANGIOMA%20O%20HEPATOBLASTOMA

Recibido: 26 de febrero de 2015

Aprobado: 18 de julio de 2015

Dra. Yagima Fleites García. Especialista de Primer Grado en Imagenología. Asistente. Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: yagimafg@hped.vcl.sld.cu