

PRESENTACIÓN DE CASO

Presentación de un niño con hemangioendotelioma hepático

Presentation of a Child with Hepatic Hemangioendothelioma

Regis Gerardo Rosales Labrada¹, Lilian Beatriz Rosales Pupo², Ernesto Fidel Almira Gonzalez³, Carlos Rafael Almira Gómez⁴, Jesús Ignacio Domínguez Morales⁵

1. Máster en procedimientos de diagnóstico en la Atención Primaria de Salud. Especialista de Segundo Grado en Radiología y Medicina General Integral. Asistente. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín. Cuba.
2. Estudiante de primer año de Medicina. Policlínico Docente Pedro Díaz Coello. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín. Cuba.
3. Estudiante de segundo año de Medicina. Policlínico Docente Manuel Díaz Legra. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín. Cuba.
4. Estudiante de segundo año de Medicina. Policlínico Docente Pedro Díaz Coello. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Cuba.
5. Estudiante de primer año de Medicina. Facultad de Medicina Mariana Grajales Coello. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Cuba.

RESUMEN

El hemangioendotelioma hepático infantil multifocal y sintomático es uno de los tumores vasculares primarios más frecuentes en el niño antes de los dos años. Se presentó un caso de un lactante de ocho meses de edad, procedente de un parto eutócico, con antecedentes patológicos de hemangiomatosis cutánea que ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y de la Pedraja de Holguín, con dificultad respiratoria severa, tumoración hepática palpable y cianosis, requirió asistencia respiratoria, esta terapéutica no fue suficiente y luego de una taquicardia el paciente falleció debido a insuficiencia respiratoria. Con el uso del rayo x simple de abdomen, el ultrasonido diagnóstico y la tomografía computarizada se

describen las características de las lesiones hepáticas multifocales y bilobulares en relación con hemangioendotelomas; valorando sus características es posible llegar al diagnóstico diferencial entre las lesiones benignas y malignas del hígado.

Palabras clave: hemangioendoteloma, tumor, tomografía axial computarizada.

ABSTRACT

Multifocal, bilobular and symptomatic infantile hepatic haemangioendothelioma is one of the most frequent vascular tumors in the infant. An eight month baby from an normal mother's pregnancy, with previous history of skin hemangiomas at the age of 6 months was described in this article, who was admitted at Intensive Care Unit due to shortness of breath, abdominal mass, poor respiratory effort and cyanosis. The patient required oxygen supply then was changed to mandatory ventilation due to respiratory failure. This therapy was unsuccessfully and after tachycardia the patient died. Abdominal X ray, diagnostic ultrasound and computed tomography, were used to describe the multifocal and bilobular lesions related to hemangioendotelomas. The imagenological techniques is useful to determine the characteristics between malignant and benign lesion of the liver.

Keywords: hemangioendoteloma, tumor, computed tomography.

INTRODUCCIÓN

Las masas abdominales en los recién nacidos representan un amplio espectro de enfermedades y van desde lesiones graves causantes de morbilidad y mortalidad significativas, otras son condiciones de relativamente fácil corrección quirúrgica y otras son padecimientos que pueden ser tratados conservadoramente¹. El hemangioendoteloma hepático infantil (HHI) constituye una de las tumoraciones vasculares benignas más frecuentes del hígado (ante de los dos años de edad) y es el tumor benigno más frecuente del periodo neonatal^{1, 2}. Se reporta una incidencia del 4%¹⁻³. La forma clásica de presentación es la de una masa palpable en el cuadrante superior derecho del abdomen y las manifestaciones clínicas varían desde masas con poca o ninguna repercusión clínica hasta grandes cortocircuitos con gran repercusión hemodinámica; el fenómeno de Kasabach-Merritt (anemia hemolítica, trombocitopenia y coagulopatía por consumo) se asocia frecuentemente con esta enfermedad^{3, 4-6}.

Los hemangiomas mayores a 4 cm se definen como gigantes y algunos reportes sugieren que están más asociados con manifestaciones clínicas ^{1, 2,6}. El hígado es uno de los órganos que más se afecta y pueden presentarse de forma asintomática focal o multifocal, sin embargo, las lesiones solitarias hacen difícil el diagnóstico diferencial con las lesiones tumorales malignas del hígado.

Cuando son sintomáticos, la manifestación más común es dolor en el hipocondrio derecho, otros síntomas incluyen náuseas, vómitos y plenitud gástrica temprana, menos frecuentemente se observa ictericia obstructiva, obstrucción al vaciamiento gástrico, hemofilia, pseudotumor inflamatorio, compresión de la vena cava, hipertensión portal y degeneración quística; los síntomas pueden ser resultado de la presión sobre órganos adyacentes o distensión de la cápsula de Glisson, hemorragia intralesional, trombosis localizada o torsión de un hemangioma pediculado.

En los casos sintomáticos y con lesión bilobular la evolución puede ser tórpida y fatal a pesar del tratamiento⁴. Debido a la escasa prevalencia de esta enfermedad y su inusual presentación, motivó el reporte de las características clínicas y radiológicas del HHI multifocal, bilobular y sintomático, así como, las características imagenológicas diferenciales con las lesiones malignas del hígado.

PRESENTACIÓN DE CASO

Varón primogénito de seis meses de edad sin antecedentes prenatales conocidos y antecedentes al nacer de angiomas cutáneos en región parietal derecha, rodilla derecha y en el tercer dedo de la mano izquierda. Con el diagnóstico de hemangiomatosis y evolución favorable fue egresado (8 octubre de 2012) con seguimiento por consulta externa. Dos meses después (4 diciembre 2012) es admitido en la Unidad de Cuidados intensivos Pediátricos del Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y de la Pedraja de Holguín, por presentar dificultad respiratoria, una masa palpable abdominal y cianosis, se consideró de elevada morbilidad, se ingresó debido a un tumor abdominal palpable y visible de origen por determinar.

Al examen físico, existía evidente distensión abdominal secundaria a masa sólida de aproximadamente 15 x 17 mm en hemiabdomen superior, no móvil, de bordes lisos, no dolorosa, se constató dilatación de la red venosa de la pared abdominal. Considerando el Protocolo de tumor abdominal se valoró por Cirugía Pediátrica, considerando prioridad determinar el origen del tumor, para lo cual se sugirió rayos X simple de abdomen ([fig. 1](#)), ultrasonido abdominal ([fig. 2](#)) y tomografía axial computarizada (TAC) abdominal simple y contrastada ([fig. 3](#)).

Evolutivamente presentó cianosis con compromiso ventilatorio que requirió apoyo e intubación del paciente debido a la compresión que ejercía la hepatomegalia sobre el aparato cardiorrespiratorio, el paciente tuvo deterioro clínico y dadas sus condiciones clínicas, nuevamente se difirió la intervención quirúrgica, tuvo evolución tórpida, descenso de hemoglobina a 67 g/l, presentó palidez generalizada, taquicardia sinusal y paro cardiorrespiratorio que no revirtió a maniobras avanzadas de reanimación, se dio por fallecido.

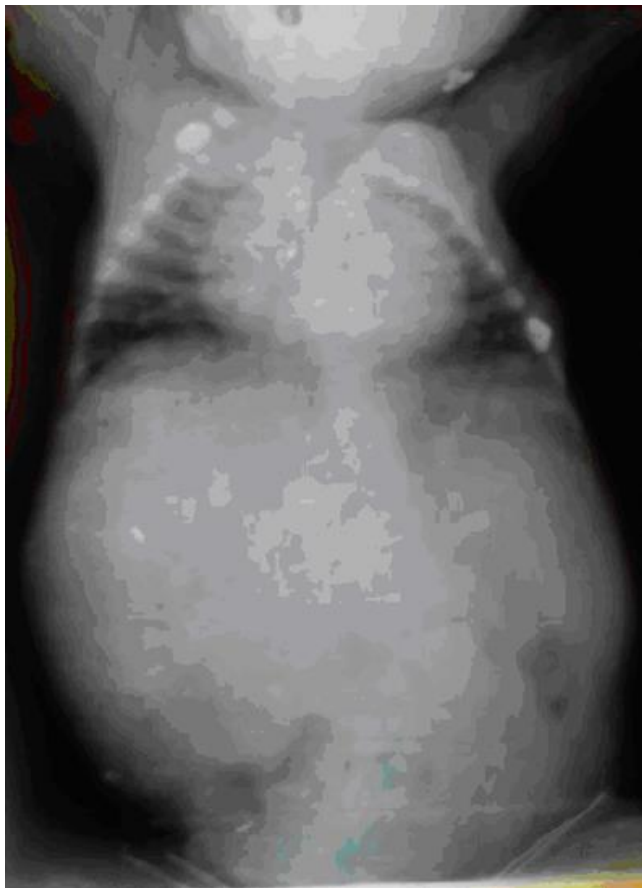


Fig. 1. Radiografía de abdomen simple antero-posterior:
gran opacidad homogénea que ocupa la totalidad
del cuadrante superior derecho.

En el ultrasonido abdominal realizado durante el primer ingreso se detectaron múltiples imágenes nodulares de pequeño tamaño diseminadas por el parénquima hepático, siendo las mayores de 25 mm. Evolutivamente las lesiones nodulares hepáticas hipocogénicas ([fig. 2](#)) aumentaron de tamaño, los mayores de aproximadamente 85 mm, fueron en el izquierdo. No se detectaron adenomegalias.



Fig. 2. Ultrasonido hepático donde se apreciaron lesiones nodulares hipocogénicas distribuidas en el parénquima hepático con bordes regulares y estructura interna heterogénea (punta de flecha).

Con el diagnóstico de hemangiomas multifocales se realizó tomografía axial computarizada (TAC) pre y post contraste endovenoso ([fig. 3](#)). La tomografía abdominal mostró en su fase inicial, la presencia de múltiples nódulos, redondeados de baja atenuación y luego de la administración de contraste hidrosoluble endovenoso se constata múltiples nódulos hipercaptantes con un realce intenso periférico en anillo que contrastaba con la hipodensidad central de todas las lesiones. En los cortes endovenosos tardíos se apreció el pase rápido y fugaz del medio de contraste a través de la lesión. Además se demostró que se trataba de un tumor con alto flujo vascular. Para su correcta evaluación se realizó estudio de tomografía axial computarizada abdominal simple y contrastada.

Análisis de la fig. 3 A, B, C: TAC simple (A) y contrastada (B, C).

A: múltiples imágenes hipodensas, nodulares que ocupan la totalidad del parénquima hepático con bordes regulares limitadas en entre ellas por una interfase visible (punta flecha).

B, C: con la administración de contraste endovenoso existe realce periférico homogéneo que se dirige progresivamente hacia el centro de la lesión (en forma de lente fotográfica) (flechas delgadas) observándose que se retiene el contraste en el centro de la lesión (flecha gruesa), lo cual es típico de los hemangioendoteliomas.

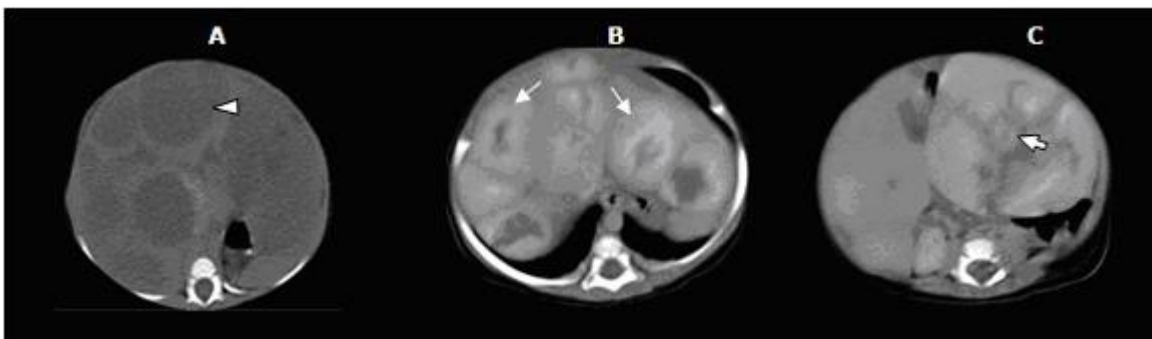


Fig. 3: A, B, C. *ver descripción en párrafo anterior.

DISCUSIÓN

Las malformaciones vasculares tienen incidencia de 0,3 a 0,5% en la población general ⁵. Cuando un recién nacido tiene gran distensión abdominal y masa palpable en el hipocondrio derecho debe pensarse en la posibilidad de un hemangioma hepático gigante ⁶. El HHI es el tumor benigno del hígado más común en el período neonatal ^{1,4-6}, afecta con mayor frecuencia a los niños menores de seis meses de edad, existiendo cierta predilección por el sexo femenino sin existir predilección racial.

Una de las complicaciones más importantes que definen la evolución de los lactantes con esta patología es la insuficiencia cardiaca congestiva debido al factor mecánico oclusivo sobre el sistema vascular, incluso la literatura reporta que la evolución depende de la capacidad del lactante de resistir a los síntomas compresivos¹⁻³.

La apariencia ultrasonográfica es variable con ecogenicidad heterogénea periférica como hallazgo más común. Con el ultrasonido es posible observar una masa única o múltiple de contornos bien delimitados, compleja, con ecogenicidad heterogénea, y zonas hipoecogénicas, isoecogénicas o hiperecogénicas en relación al parénquima hepático perilesional y áreas de trombos con calcificaciones o septos ([fig. 2](#)).

En casos típicos el diagnóstico de HHI se impone y no ofrecen dudas con lo que se evita la realización de biopsias percutáneas y las posibles complicaciones del sangrado que se presentan al puncionar lesiones vasculares³⁻⁵. El diagnóstico de HHI puede confirmarse con TAC simple y contrastada, resonancia magnética o angiorresonancia, arteriografía o estudios de medicina nuclear como la gammagrafía con eritrocitos marcados con tc- 99 ^{3,5}.

Las características tomográficas del HHI sin contraste permite observar el número de lesiones, su localización en el parénquima hepático, clasificarlas según su valor de atenuación. Los hemangioendotelomas generalmente aparecen como masas solitarias, con predilección por el segmento posterior del lóbulo derecho, sin embargo, puede ser multicéntrico y englobar ambos lóbulos. La TAC muestra lesiones hipodensas rodeadas de parénquima con un valor de atenuación menor que el tejido hepático, con la administración del medio de contraste en su fase inicial existió un realce periférico intenso en anillo de todas las lesiones que en su fase tardía se constata el pase fugaz y rápido del medio de contraste por las lesiones con un relleno central^{1, 3,4}.

En concordancia con la literatura se refiere que los HHI generalmente aparecen como masas de baja densidad en imágenes pre contraste, luego de la administración del medio de contraste endovenoso los hemangioendotelomas muestran un patrón de realce característico desde la periferia hacia el centro de la lesión (en lente fotográfico)⁶. Estas características permiten plantear el diagnóstico de hemangioendotelomas hepáticos y lo diferencia de los hemangiomas convencionales ya que en estos últimos el contraste permanece más tiempo retenido en el interior de la lesión⁵.

El diagnóstico diferencial de una masa hepática de gran tamaño o masas multifocales en un lactante o niño pequeño incluye hepatoblastoma, infiltración linfomatosa y metástasis de neuroblastoma. El hepatoblastoma por lo general ocurre en niños menores de cinco años, con mayor incidencia antes del año de edad, sin embargo, en la imagen se presentó como un tumor solitario, bien circunscripto al parénquima hepático, con invasión a la porta y a las venas hepáticas^{1,4}.

Por TAC se muestra una masa sólida hipodensa o con densidad de atenuación igual al parénquima hepático lo que dificulta su identificación, puede ser único o multifocal, con calcificaciones y debido a su suplenia arterial su realce poscontraste es hiperatenuante en la fase arterial e hipoatenuante en la fase venosa^{5,6}.

La infiltración linfomatosa del hígado también se puede manifestar como masas hipoecogénicas, aunque también puede pasar inadvertida en los exámenes ecográficos y por TAC debido a su patrón difusamente infiltrativo¹. El patrón de realce es diferente al reportado en los hemangiomas, no es frecuente en lactantes. En el caso del neuroblastoma el hígado constituye unos de los órganos que infiltra primariamente, por ultrasonido aparece como una masa ecogénica heterogénea, de límites mal definidos. En el 70% se visualizan calcificaciones, presenta adenomegalias. Por TAC las lesiones se presentan como lesiones nodulares múltiples de pequeño tamaño con un realce poco homogéneo^{1, 5}. No existe realce periférico.

La identificación de una masa palpable en el hipocondrio derecho en el período neonatal presupone considerar la posibilidad de un HHI, es importante su diferenciación con las lesiones malignas del hígado mediante el uso del ultrasonido y la TAC abdominal pre y post contraste endovenoso.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wilson SR, Withers CE. The Liver. En: Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW, Levine D. Diagnostic Ultrasound. 4^{ta}ed. Philadelphia: by Mosby; 2011.p.78-145.
2. Ferreira HH, Archila MA. Hemangioendotelioma hepático infantil: características clínicas e imagenológicas. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Medunab. 2007[citado 19 may 2016]; 9(2):151-155. Disponible en:
[http://revistas.unab.edu.co/index.php?journal=medunab&page=article&op=view&path\[\]=157](http://revistas.unab.edu.co/index.php?journal=medunab&page=article&op=view&path[]=157)
3. Siegel M. Hígado. Ecografía pediátrica. 2^{da} ed. Madrid: Marban; 2010
4. Araujo AR, Maciel I, Costa JC, Vieira A, Enes C, Santos Silva E. Hemangioendotelioma hepático infantil. Un caso multifocal y bilobular, asintomático, con regresión espontánea. An Pediatr. 2008[citado 18 may 2015]; 68(5):507-510. Disponible en:
<http://www.analesdepediatria.org/es/hemangioendotelioma-hepatico-infantil-un-caso/articulo/S1695403308701905/>
5. Castellano Mejías VM, Ibarrola De Andrés C, Colina Ruiz Delgado F, González Pinto I, Moreno González E. Hemangioendotelioma infantil hepático multifocal. Aportación de un caso tratado mediante trasplante hepático. III Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica; 1999 oct 12.Madrid: Universidad de Oviedo; 1999[citado 18 may 2015].Disponible en:
<http://conganat.uninet.edu/IICVHAP/posters/110/index.htm>
6. Shaked O, Reddy KP. Approach to a liver mass. Clin Liver Dis 2009[citado 20 may 2015]; 13 (2):193-210. Disponible en:
<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1089326109000063>

Recibido: 2 de noviembre de 2015

Aprobado: 18 de mayo de 2016

MSc. *Regis Gerardo Rosales Labrada*. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y de la Pedraja.
Holguín. Cuba.

Correo electrónico: rosalesl@infomed.sld.cu