

Hemangioendotelioma hepático infantil: características clínicas e imaginológicas. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Hugo H. Ferreira T, MD*

María Mercedes Archila, MD**

Resumen

Se presenta un caso de hemangioendotelioma (HE) hepático infantil en un recién nacido masculino quien consultó por presentar síntomas de falla cardíaca. Se hace revisión de sus manifestaciones clínicas y sus características imagenológicas. [Ferreira HH, Archila MM. Hemangioendotelioma hepático infantil: características clínicas e imaginológicas. *Presentación de un caso y revisión de la literatura. MedUNAB 2006; 9:151-155*].

Palabras clave: Hemangioendotelioma, falla cardíaca congestiva.

Summary

We report a case of infantile hepatic hemangioendothelioma (HE) in a newborn male with congestive heart failure. We review the clinical and radiological findings. [Ferreira HH, Archila MM. *infantile hepatic hemangioendothelioma: Clinical and imaginological characteristics. Case presentation and literature review. MedUNAB 2006; 9: 151-155*].

Keywords: Hemangioendothelioma, congestive heart failure.

* Departamento de Radiología, Clínica Reina Sofía, Bogotá, Colombia.

** Departamento de Pediatría, Clínica Reina Sofía, Bogotá, Colombia.

Correspondencia: Doctor Ferreira, Clinicentro Infantil Colsanitas, Transversal 27 No. 124-64, Bogotá, Colombia.
E-mail: hferreirat@cable.net.co

Artículo recibido: 6 de febrero de 2006; aceptado: 4 de julio de 2006.

Introducción

Aunque síntomas de falla cardíaca en el período neonatal, en un niño con cardiomegalia, sugiere como primera posibilidad diagnóstica la presencia de cardiopatía congénita, algunas veces esta presentación clínica puede corresponder a lesiones de alto flujo vascular de localización extratorácica.

Presentamos un caso clínico-radiológico de un neonato quien presentó síntomas y signos de falla cardíaca, cuya causa fue un HE hepático infantil. El diagnóstico fue sugerido radiológicamente teniendo en cuenta su presentación clínica y sus características imagenológicas.

Reporte del caso

Recién nacido masculino quien ingresa a la Unidad de Cuidado Intensivo (UCI) neonatal por presentar cuadro clínico de dificultad respiratoria e ictericia, de un día de evolución. Al examen físico se encuentra paciente con signos de dificultad respiratoria, ictericia, soplo cardíaco con S₂ reforzado y hepatomegalia, hallazgos compatibles con falla cardíaca congestiva.

En la radiografía del tórax (figura 1) se observa cardiomegalia global con aumento de la vasculatura pulmonar. Ante la sospecha de cardiopatía congénita se realiza ecocardiograma el cual fue reportado como hipertensión pulmonar leve, disfunción sistólica del ventrículo izquierdo, posible miocarditis viral. Los estudios paraclínicos para miocarditis fueron negativos (tabla 1).

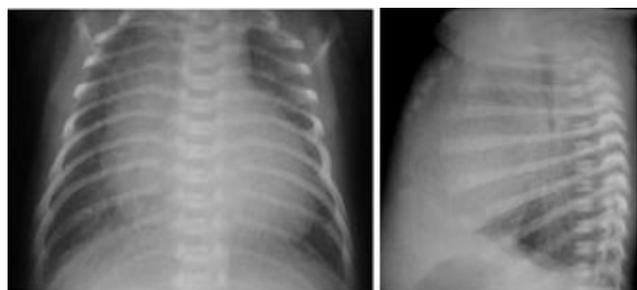


Figura 1. Radiografía del tórax en la que se observa cardiomegalia global con aumento en la vasculatura pulmonar.

Ante la persistencia de signos y síntomas de falla cardíaca congestiva e ictericia, se realiza ecografía hepatobiliar, donde se observa gran masa hepática de ecogenicidad heterogénea, localizada en el segmento IV del hígado, con estructuras hipoeicoicas tubulares en su interior, hallazgos compatibles con lesión hipervascul. Además se observa imagen hipereicoica central sugestiva de componente graso, fibroso o de ambos, con probables calcificaciones en su interior. Teniendo en cuenta los datos clínicos e imagenológicos, se sugiere como primera posibilidad diagnóstica hemangioendotelioma hepático infantil (figura 2).

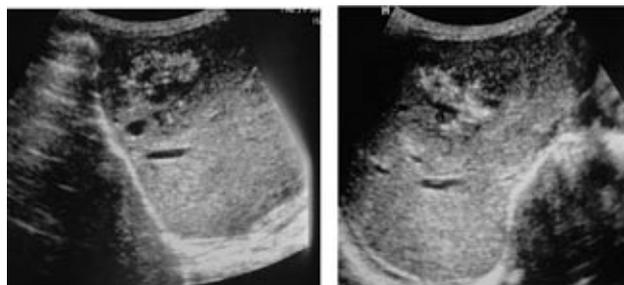


Figura 2. Ultrasonido hepático en el que se aprecia masa intrahepática de ecogenicidad heterogénea, con imágenes hipoeicoicas tubulares en su interior, hallazgos compatibles con lesión hipervascul. Además se observa imagen hipereicoica en el centro de la lesión sugestiva de componente graso y/o fibroso con calcificaciones puntiformes en su interior.

En las imágenes obtenidas con ultrasonido convencional se observa otro hallazgo importante, que es característico de las lesiones vasculares de alto flujo: disminución significativa en el calibre de la aorta abdominal después del ostium del tronco celíaco, lo cual está descrito como fenómeno de robo vascular, debido al alto flujo de la lesión (figura 3).

Posteriormente se realiza evaluación con ultrasonido Doppler hepático, comprobando la naturaleza hipervascul de la lesión (figura 4).

Con diagnóstico de HE hepático infantil, al paciente se le realiza tomografía axial computarizada (TAC) helicoidal de abdomen, donde se confirma la presencia de gran lesión intrahepática, bilobulada, con características escanográficas compatibles con el diagnóstico de HE (figura 5). Adicionalmente, se observa nuevamente el fenómeno de robo vascular con importante disminución del calibre de la aorta abdominal después del ostium del tronco celíaco (figura 6).

En los cortes tomográficos tardíos se observa rápido tránsito del medio de contraste a través de la lesión. Este com-

Tabla 1. Estudios paraclínicos para miocarditis.

Estudios paraclínicos	
1.	Cuadro hemático dentro de límites normales
2.	Transaminasas con valores normales
3.	Fosfatasa alcalina normal
4.	Bilirrubina total 16.9 mg/dL
5.	Bilirrubina directa 2.1 mg/dL
6.	Troponina negativa
7.	Anticuerpos para STORSCH negativos
8.	Estudio viral negativo
9.	Tirosina, T ₃ , T ₄ : normales
10.	Alfafetoproteína normal
11.	Gonadotropina negativa



Figura 3. Ultrasonido en escala de grises y doppler color, plano sagital, con disminución importante del calibre de la aorta abdominal, inmediatamente después del ostium del tronco celiaco.

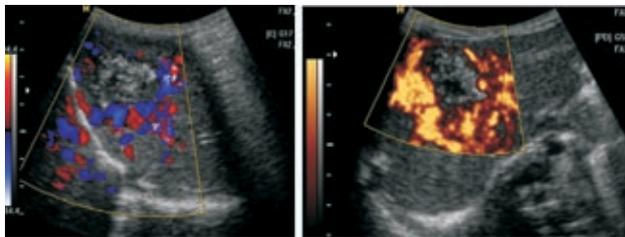


Figura 4. Ultrasonido doppler y power doppler. Hay importante componente vascular de la lesión, especialmente hacia su periferia.

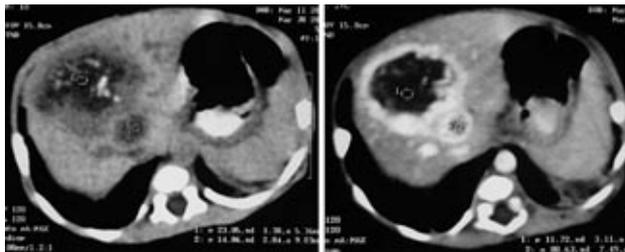


Figura 5. TAC abdominal simple y con contraste intravenoso. Se observa gran masa hepática bilobulada, con densidad heterogénea la cual presenta componente graso y calcificaciones en su interior.

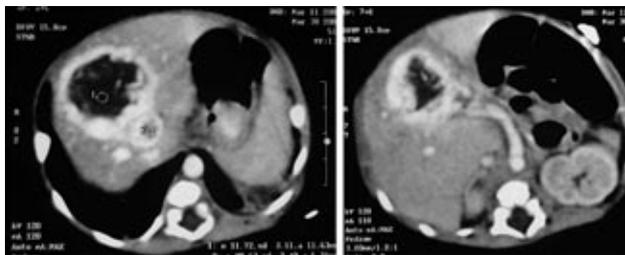


Figura 6. Fenómeno de robo vascular. TAC hepático que muestra masa intrahepática, hipervascular con centro hipodenso y realce periférico, compatible con HE, el cual está alimentado principalmente por un gran tronco celiaco. Obsérvese la importante disminución del calibre de la aorta abdominal, inmediatamente nace el tronco celiaco.



Figura 7. TAC de hígado, corte tardío, realizado 5 minutos después de la inyección de medio de contraste, donde se observa ausencia de contraste en el interior de la lesión, lo cual evidencia rápido tránsito del mismo a través del tumor.

portamiento lo diferencia de hemangioma convencional, el cual retiene por más tiempo el medio de contraste en su interior y a su vez confirma que se trata de una lesión de alto flujo vascular (figura 7).

Discusión

Las lesiones benignas del hígado se clasifican en lesiones de origen hepatocelular, colangiocelular, mesenquimal y tejido heterotópico (tabla 2).¹

A pesar de que la incidencia de tumores hepáticos es de aproximadamente 1-4% de todos los tumores sólidos en niños, éstos son un reto diagnóstico cada vez que se presentan. Aunque las metástasis de neuroblastoma, tumor de Wilms y linfoma son las neoplasias más frecuentes en niños, existen otras lesiones primarias que se presentan con alguna regularidad como son el hepatoblastoma, HE infantil, hamartomas mesenquimales, sarcoma embrionario indiferenciado y rhabdomyosarcoma de la vía biliar.² Analizaremos las características del HE hepático infantil.

Según el estudio de la AFIP (*Armed Forces Institute of Pathology*), la incidencia de estos tumores primarios del hígado varía según la edad del paciente; encontrando que en el grupo de pacientes comprendido entre los 0 a 20 años, la incidencia de HE infantil fue de 16%; cuando se analizó la misma información pero en un grupo de pacientes entre los 0 a 2 años, la incidencia para esta lesión fue de 36% y entre los 5 a 20 años la incidencia fue de 1,5%. Estos datos nos demuestran que el HE infantil es uno de los tumores hepáticos primarios más frecuentes en los dos primeros años de vida.²

Tabla 2. Clasificación de lesiones benignas hepáticas

Tipo celular	Lesión
Origen hepatocelular	Adenoma hepatocelular
	Hiperplasia hepatocelular
	- Hiperplasia nodular focal
	- Hiperplasia adenomatosa
Origen colangiocelular	- Nódulo macroregenerativo
	Quistes hepáticos
	Fibrosis hepática congénita
	Enfermedad poliquística del hígado
Origen mesenquimal	Hamartoma mesenquimal
	Hemangioma
	Hemangioendotelioma hepático infantil
	Linfangioma
	Angiomiolipoma/lipoma/mielolipoma
	Leiomioma
	Fibroma
Tejido heterotópico	Restos adrenales
	Restos pancreáticos

Tomado de Craig GR, Peters RL, Edmonson HA Tumors of the liver and intrahepatic ducts: In Atlas of tumor Pathology, series 2. Washington DC, Armed Forces Institute of Patology, 1989.

El HE infantil es el tumor benigno del hígado más común en neonatos. La mayoría se presenta antes de los seis meses de edad, con una incidencia de aproximadamente 86% en este grupo de edad, únicamente el 5% se presentan después del primer año de vida y corresponde al 12% de todos los tumores sólidos en la población pediátrica. Aunque las niñas son más frecuentemente afectadas en una proporción de 1,4 a 2:1 no existe una verdadera predilección racial.²⁻⁵

El HE hepático infantil se presenta como masa solitaria en el 55% de los casos y es múltiple en el 45%. Los tumores solitarios miden desde 0,5 cm hasta 13 cm de diámetro y pueden estar localizados en el lóbulo derecho o izquierdo del hígado en iguales proporciones. Ocasionalmente estas lesiones solitarias, pueden comprometer ambos lóbulos. Las lesiones multifocales por lo general comprometen ambos lóbulos. Cuando las lesiones están localizadas hacia la periferia del hígado, con frecuencia presentan umbilicación central y las lesiones más grandes presentan necrosis, fibrosis o hemorragia central, así como calcificaciones.^{2, 4-5, 7-9}

Histológicamente, se han descrito dos tipos de HE: el tipo I con proliferación ordenada de pequeñas canales vasculares y áreas cavernosas y el tipo II con una estructura más irregular, alta actividad mitótica y tendencia a la fibrosis. Las áreas no infartadas de la lesión contienen canales vasculares tapizados por células endoteliales simples, que a su vez están recubiertas por estroma fibroso que puede contener conductos biliares. Es frecuente encontrar focos de hematopoyesis extramedular, así como áreas de grandes canales vasculares que recuerdan a los hemangiomas cavernosos, las cuales se observan en aproximadamente 50 a 60% de los casos. Los pacientes que han sido

sometidos a embolización transarterial pueden mostrar áreas de hemorragia, infarto, fibrosis y calcificaciones que comprometen pequeñas o grandes áreas de la lesión.^{2, 4-5}

La presentación clínica usualmente incluye abdomen globoso secundario a hepatomegalia y falla cardíaca congestiva (25%) debido a la presencia de comunicaciones arteriovenosas de alto flujo, aumento de la presión de fin de diástole, hipertensión arterial sistémica, secuestro plaquetario con trombocitopenia secundaria (síndrome de Kasabach-Merrit). Otros síntomas menos frecuentes son ictericia, falla hepática y ruptura del tumor. Ocasionalmente, estos tumores pueden ser diagnosticados *in útero*, donde las grandes comunicaciones arteriovenosas producen hidrops fetal.^{2-5, 7-9}

Hemangiomas en otros sitios, incluyendo piel, pulmón, ganglios linfáticos, páncreas, retroperitoneo y hueso, se presentan en aproximadamente 10 a 15% de los casos en grandes series. El sitio más frecuentemente comprometido es la piel. Existe una variedad de anomalías asociadas al HE infantil que incluyen hemangiomas en otros sitios del cuerpo, síndrome de Kasabach-Merrit, delección del cromosoma 6q, hernia diafragmática, trisomía 21, dedos supernumerarios, hidrocele, falla cardíaca congestiva y angiosarcoma de hígado.²⁻⁵ El angiosarcoma de hígado fue reportado en un niño a quien se le resecó un HE.¹⁰ En el caso del presente informe, solo se presentó falla cardíaca como asociación.

A diferencia de la forma multifocal, el HE hepático infantil solitario tiene mejor pronóstico. Los tumores sintomáticos y asintomáticos pueden involucionar completamente sin tratamiento aproximadamente 12-18 meses después del diagnóstico.²⁻⁵

En la radiografía de abdomen simple se puede observar hepatomegalia y calcificaciones, las cuáles están presentes en aproximadamente 15 a 37% de los casos. En la radiografía del tórax se aprecia cardiomegalia con o sin prominencia de la vasculatura pulmonar, así como signos de falla cardíaca congestiva.^{2, 4, 5, 7, 8} En el paciente que presentamos, la radiografía del tórax muestra cardiomegalia global con aumento en la vasculatura pulmonar (figura 1).

En los estudios de medicina nuclear realizados con glóbulos rojos marcados con Tc^{99m} se encuentra hipercaptación del radiotrazador tanto en la fase temprana como en la tardía, a diferencia de los hemangiomas adultos, donde se observa un defecto temprano e hipercaptación tardía.^{4, 5, 7, 8}

La evaluación con ultrasonido demuestra una masa de contornos bien definidos, compleja, con ecogenicidad heterogénea, con áreas hiperecoicas e hipoeicoicas en su interior y puede ser única o múltiple (figura 2). En contraste a los hemangiomas adultos, el HE en muy pocos casos es hiperecoico. Cuando involuciona el HE aumenta progresivamente la ecogenicidad. El ultrasonido Doppler

demuestra flujo venoso es aquellos espacios anecoicos de la lesión que corresponden a canales vasculares cavernosos intratumorales. También se evidencia aumento en el tamaño de las venas y arterias hepáticas, este hallazgo es muy sugestivo de HE infantil (figura 4). Otro hallazgo frecuente en esta patología es la disminución importante en el calibre de la aorta abdominal distal al origen del tronco celíaco, el cual se ha descrito como fenómeno de “robo” vascular (figuras 3 y 6).^{3-8, 12}

En el TAC sin contraste, el HE infantil se observa como una masa solitaria o múltiples masas hipodensas rodeadas de parénquima hepático. Después de la administración de medio de contraste intravenoso, se observa realce periférico temprano (fase arterial) con progresión tardía hacia el centro de la lesión; frecuentemente, la porción central de los grandes HE infantiles, permanece hipodensa y corresponde a fibrosis central (figura 5). Las pequeñas lesiones muestran realce completo.^{3-6, 8, 9} En la mayoría de los casos, la TAC es suficiente para realizar un diagnóstico específico del HE infantil, como en el caso que estamos presentando.⁶

La apariencia del HE hepático infantil en resonancia magnética (RM) depende del grado de necrosis y hemorragia. En secuencias T1, la lesión se presenta como una masa heterogénea hipointensa mientras que en las secuencias T2, la lesión es hiperintensa. La intensidad de señal en T2 es similar a los hemangiomas en los adultos. Ocasionalmente, la lesión compromete grandes porciones de parénquima hepático y es difícil determinar el origen de la lesión; sin embargo, la intensidad de señal en T2 del componente cavernoso puede ayudar a sugerir el diagnóstico de tumor hemangiomatoide.^{3-5, 8}

La angiografía, demuestra disminución en el calibre de la aorta distal al origen del tronco celíaco y una arteria hepática de gran calibre. También se observan otras estructuras vasculares alimentadoras colaterales así como comunicaciones arteriovenosas con drenaje venoso temprano.^{4, 5, 8}

La severidad de los síntomas, determinan el tratamiento del HE hepático infantil. Los pacientes con lesiones multifocales en falla cardíaca congestiva, son frecuentemente tratados con diuréticos y digitales. Aunque un porcentaje de los HE involucionan espontáneamente, la terapia con esteroides acelera la regresión del tumor y mejora el conteo de plaquetas. El alfa-interferon también ha sido usado como parte del tratamiento del médico con resultados contradictorios. La resección quirúrgica para lesiones solitarias, aún en presencia de falla cardíaca congestiva, ha sido muy exitosa con una supervivencia del 92% en pacientes con resecciones localizadas o lobectomías hepáticas.^{2, 11}

Para aquellas lesiones más grandes o tumores multifocales, se ha usado el trasplante hepático, ligadura de la arteria hepática o embolización transarterial, frecuentemente en

asociación con digitales, diuréticos y/o esteroides, con una supervivencia de del 65%. Como agentes embolizantes se han usado partículas de gelatina (Gelfoam®), partículas de polivinil alcohol (PVA) balones de silicona y coils, previo análisis de la circulación colateral, la cual se presenta en aproximadamente 75% de los pacientes y determina el resultado final del tratamiento endovascular.^{2, 3, 11}

En una serie de 71 pacientes, 50 (70%) sobrevivieron en 24 años de seguimiento después del diagnóstico. De los 21 pacientes muertos, 19 ocurrieron en el primer mes después del diagnóstico y dos ocurrieron entre 3 a 7 meses después del diagnóstico inicial. Los factores que pueden influir en la muerte dentro de los primeros seis meses incluyen la presencia de falla cardíaca congestiva, ictericia, nódulos tumorales múltiples y ausencia de diferenciación cavernosa. La mortalidad de los HE con falla cardíaca no tratados es de 80-90%, reduciéndose a 60-65% en aquellos pacientes que reciben soporte digital o diurético, y a 29% en aquellos que son tratados específicamente.^{2, 11}

Referencias

1. Taylor HM, Ros PR. Hepatic imaging: an overview. *Radiol Clin North Am* 1998; 3:237-45.
2. Stocker JT. Hepatic tumors in children. *Clin Liver Dis* 2001; 5:259-81.
3. Donnelly LF, Bisset G. Pediatric hepatic imaging. *Radiol Clin North Am* 1998; 36:413-27.
4. Helmlinger TK, Ros PR, Mergo PJ, Tomaczac R, Reiser MF. Pediatric liver neoplasm: a radiologic-pathologic correlation. *Eur Radiol* 1999; 9:1339-47.
5. Keslar PJ, Buck JL, Selby DM. From de archives of the AFIP. Infantile hemangiendotelioma of the liver revisited. *Radiographics* 1993; 13:657-70.
6. Lucaya J, Enriquez G, Amat L, González-Rivero MA. Computed tomography of infantile hemangiendotelioma. *Am J Roentgenol* 1985; 144: 821-6.
7. Siegel MJ. *Pediatric sonography*. Baltimore, Lippincott Williams & Wilkins, 3 ed, 2002.
8. Kirks DR. *Practical pediatric imaging*. Baltimore, Lippincott Williams & Wilkins, 3 ed, 1998.
9. Siegel MJ. *Pediatric body CT*. Baltimore, Lippincott Williams & Wilkins, 1 ed, 1999.
10. Awan S, Davenport M, Portmann B, Howard GM. Angiosarcoma of the liver in children. *J Pediatr Surg* 1996; 31:1729-32.
11. Fellows KE, Hoffer FA, Markowitz RI, O'Neill JA Jr. Multiple collaterals to hepatic infantile hemangiendoteliomas and arteriovenous malformations: Effect on embolization. *Radiology* 1991; 181:813-8.
12. Colagrande S, Carmignani L, Pagliari A, Capaccioli L, Villari N. Siphoning effect and steal phenomenon combined to focal hepatic lesions on spiral CT. Four cases report. *Radiol Med* 2002; 103: 267-74.