

CASUÍSTICA RELEVANTE

HEMANGIOENDOTELIOMA HEPÁTICO GIGANTE: Tratamiento Médico o Trasplante Hepático

Dr. Carlos Montero Brens*, Dra. María Payano**,
Dra. Rosanna De Jesús***, Dr. Rubén La Hoz ***,
Dra. Nereida Solano****, Dra. Wendy Saladín*,
Dr. Jaime Jorge*.

TÍTULO

Hemangioendoteliuma Hepático Gigante. Manejo Clínico o Trasplante Hepático. A Propósito del Primer Caso Reportado en la República Dominicana Seguido por dos años.

RESUMEN.

Presentamos el seguimiento Clínico de un caso de Hemangioendoteliuma Hepático Infantil (HEI) gigante, diagnosticado en un niño a los dos meses de vida, que debutó con un cuadro clínico de anemia severa, disfunción hepática y gran hepatomegalia. Los Niveles de Alfafetoproteína y los hallazgos del Eco-Doppler Hepático sugerían origen maligno. Destaca la buena evolución clínica tras la administración de Esteroides por un año y luego regresión a la normalidad a los dos años de vida. Destacamos la importancia que entraña la evolución fatal de algunos casos requiriendo inclusive el Trasplante hepático.

Palabras Claves: Hemangioendoteliuma Hepático Infantil Gigante. Anemia Severa. Terapia Corticoidea. Regresión a la Normalidad. Trasplante Hepático.

ABSTRACT.

We present the clinical evolution of a Giant Pediatric Liver Hemangioendothelioma (PLH), diagnosed in a boy two months of age. He presented with severe anemia and liver dysfunction. Alfa Feto Protein and liver sonography suggest malignancy. Surprisingly the tumor respond completely to the administration of

Corticosteroid for one year and a total regression were achieved in two years. We highlights in this case that it is crucial to determine the malignant origin of the tumor as well as the need for a liver transplant.

Key Words: Giant Hemangioendothelioma, Severe Anemia, Corticoids Therapy, Normal Regression, Liver transplant.

HEMANGIOENDOTELIOMA HEPÁTICO INFANTIL INTRODUCCIÓN

El hemangiotelioma hepático infantil es un tumor vascular histológicamente benigno, raro que se presenta con frecuencia antes del 6to mes. La afección hepática generalmente es multifocal, pero puede existir casos de tumor solitario, que hace mas difícil el diagnóstico diferencial de una neoplasia maligna.

Las lesiones suelen ser asintomáticas y revertir espontáneamente en los periodos que varían de 12-18 meses, así como tornarse rápidamente sintomáticas y fatales. Las opciones terapéuticas incluyen corticoesteroides, interferon alfa1-2, embolización y ligadura arteria hepática, trasplante hepático y resección en casos de lesiones solitarias. Actualmente, las lesiones multifocales pueden tratarse de forma conservadora con corticoesteroides e interferon alfa.

CASO CLÍNICO

Primer hijo de madre de 36 años, quien curso con chequeos prenatales regulares, sin antecedentes mórbidos, cuyo embarazo culminó en cesárea por no progreso de labor de parto a las 40 semanas, obteniéndose producto femenino, con buen apgar, quien peso 7 1/2 libras aparentemente sana. Al mes y medio se le realizó herniorrafia umbilical e inguinal. 15 días más tarde presenta distensión abdominal y hepatomegalia motivo por el cual fue ingresada durante 8 días en un centro privado y referido a nuestro centro para fines de realización de biopsia hepática. Al examen físico destaca la gran distensión abdominal y la marcada hepatomegalia.

Coordinador Servicio de Gastroenterología Hepatología y Nutrición Pediátrica*.

Servicio Anatomía Patológica**.

Servicio de Radiología***.

Servicio de Cirugía****.

Hospital General de la Plaza de la Salud (HGPS).

Pruebas Diagnósticas

Prueba de Función Hepática: Inicialmente se apreció un patrón de Citólisis (aumento de SGOT y SGPT), déficit de síntesis (PT, PTT prolongados y albumina disminuida) y ausencia de colestasis. Elevación de LDH, y Alfetoproteína que sugiere proliferación Hepática maligna y disminución de la Hemoglobina hasta 7 Gr/dl. Todas estas alteraciones cedieron tras la reposición del albumina, plasma fresco, concentrados de hematíes y vitamina K.

Ultrasonografía doppler muestra múltiples lesiones solidas, redondeadas con diferentes tamaños desde 4.2x3.7 lóbulo derecho hasta 4.3x2.7 lóbulo izquierdo, marcado aumento de tamaño hepático, vena porta aumentada en calibre y velocidad flujo, arteria hepática con turbulencia en velocidades. Se sugiere Tumoración Hepática de Probable origen maligno. (Anexas Fotos). La evaluación cardiológica fue normal (EKG y Ecocardiografía).

Biopsia hepática Abierta: Reporta, hallazgos histológicos compatibles con tumor vacular variedad hemangioendoteloma hepático infantil tipo I. (Fotos anexas: Laparotomía, Histología).

Tratamiento

Sistémico: Transfusión concentrado Hematíes, Plasma, Albumina, Soporte Enteral-Parenteral Antibioterapia.

Específico: Corticoesteroides orales Prednisolona 2mg/kg/día. Duración: seis meses con disminución progresiva de las dosis en función de la mejoría bioquímica, clínica y sonográfica del tumor. Evaluación y seguimiento cada 15 días, durante los primeros tres meses y luego mensual hasta los dos años de vida.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Buena evolución clínica tras dos años de seguimiento. Actualmente en remisión, con disminución significativa del tamaño del tumor (sonografía anexa), sin alteración de la función Hepática, buen estado general y desarrollo pondoestatural. No precisa esteroides y los Ecodoppler controles mostraron disminución y regresión progresivamente de la lesiones hepáticas hasta alcanzar la normalidad a los dos años de vida. Actualmente la niña hace vida normal.

DISCUSIÓN

La mayoría de los Hemangioendotelomas, son tumores benignos (1-4) y tienden a la regresión espontánea, sin embargo, se han documentado en diferentes series el potencial maligno de algunos de ellos con posibilidad de recidiva local o de metástasis a distancia y hasta producir la muerte (5,6). En algunos casos el tumor está tan vascularizado, que atrapa gran volumen sanguíneo y genera shock hipovolémico por Insuficiencia Cardíaca a Gasto Elevado. (Ver Fotos anexas)(6). Es imposible predecir cuáles de estos tumores

van a tener un comportamiento maligno en base a criterios morfológicos del tumor como es el tamaño. Asimismo, histológicamente todos tienen características de hemangioendotelomas benignos. Por lo que un diagnóstico y tratamiento a tiempo pueden marcar la diferencia en cuanto a un pronóstico favorable, como es el caso que presentamos. Estos casos deben ser referidos a centros especializados de Hepatología, donde se pueda dar un seguimiento especializado tanto clínico o inclusive quirúrgico como puede ser la Ligadura de la Arteria Hepática, la resección del tumor, o inclusive el Trasplante Hepático (2, 5, 6).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

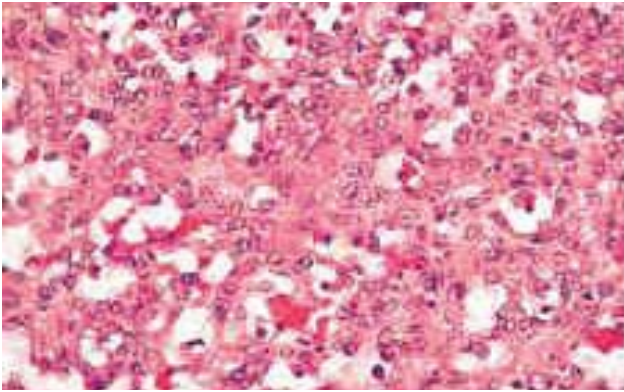
1. Davenport M, Hansen L, Heaton ND, Howard ER. Haemangioendothelioma of the liver in infants. *J Pediatr Surg* 1995; 30:44-48.
2. Calder CI, Raafat F, Buckels JA, Kelly DA. Orthotopic liver transplantation for type 2 hepatic infantile haemangioendothelioma. *Histopathology* 1996; 28:271-273.
3. Daller JA, Bueno J, Gutiérrez J, Dvorchik I, Towbin RB, Dickman PS, Mazariegos G, Reyes H. Hepatic haemangioendothelioma: clinical experience and management strategy. *J Pediatr Surg* 1999; 34:98-105; discussion 105-106.
4. Murillo Fernández, P y Col. Hemangioendotelomas Hepático Infantil. A Propósito de un caso. *Revista de Especialidades Médicas y Quirúrgicas*. Vol.8. Numero 1. 2003. México.
5. Samyn, M, et Al: Management of Hepatic Hemangioendotheliomas in children. *JPGN*. 39 ; S-192, June 2004.
6. Buterlow, M et Al: Hepatic Infantile Hemangioendothelioma with unusual manifestations. *JPGN*. 42(1), 109-113. January 2006.

CASO CLINICO

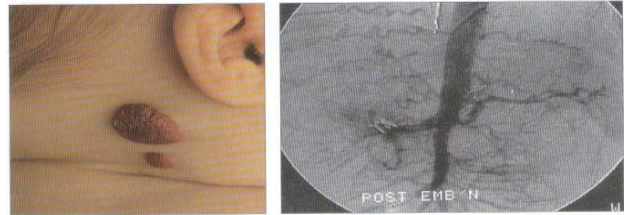
Lactante niña de dos meses con distención abdominal marcada, ascitis, equimosis, hepatomegalia. Cicatriz Laparotomía Exploradora y Biopsia Hepática Abierta.



Un caso clínico lactante con un Hemangioendotelioma hepático gigante que sufrió shock hipovolémico, preciso ventilación mecánica y (embolización de la arteria hepática). Se observa distensión abdominal, circulación colateral y hemangiomas múltiples (cutáneos). Foto Archivo Externo.



Estudio Histopatológico inicial (Dos meses de vida). Biopsia Hepática. Foto Archivo.



ECODOPPLER: 2 meses de vida y a los 12 meses, luego del tratamiento con CORTICOIDES.



La paciente en la celebración de su primer año de vida. Foto archivo.