

HEMANGIOENDOTELIOMA HEPÁTICO INFANTIL PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

*María Gutiérrez **Sibeida Bracho

RESUMEN

El hemangioendoteloma hepático del lactante es una patología rara y más aún que su forma de presentación tenga complicaciones graves y el paciente fallezca. Se presenta el caso clínico de una lactante menor de 3 meses de edad que ingresó al Servicio Desconcentrado Hospital Pediátrico Dr. Agustín Zubillaga con diagnóstico de intoxicación herbácea (hierbabuena) e íleo metabólico. La hepatomegalia fue el signo más llamativo en la exploración clínica asociado a valores elevados de alfafetoproteína sérica. Los hallazgos ecosonográficos y tomográficos reportaron múltiples lesiones redondeadas que impresionaron metástasis hepáticas. La paciente fallece a los 23 días de iniciada la enfermedad actual siendo el diagnóstico postmortem hemangioendoteloma cavernoso gigante hepático. Se concluye que en general el diagnóstico de esta enfermedad se puede plantear sin una confirmación histológica, particularmente en lactantes menores, cuando los hallazgos clínicos, analíticos e imagenológicos son muy sugestivos aun cuando hay excepciones como lo presentado en este caso clínico.

Palabras clave: hemangioendoteloma hepático infantil, lactante, diagnóstico, evolución

INFANTILE HEPATIC HEMANGIOENDOTHELIOMA A CLINICAL CASE

ABSTRACT

Infantile hemangioendothelioma is a rare, usually benign, disease. We present a case of a 3-month-old infant who was admitted in the Servicio Desconcentrado Hospital Pediátrico Dr. Agustín Zubillaga with the diagnosis of herbaceous poisoning (peppermint) and metabolic ileus. Hepatomegaly was the most characteristic sign in clinical examination and was associated with elevated levels of alpha-fetoprotein. Echographic and tomographic findings revealed multiple rounded lesions that impressed liver metastases. The patient died 23 days after admission and the postmortem diagnosis showed giant hepatic cavernous hemangioendothelioma. Diagnosis of hemangioendothelioma usually can be done without histopathological confirmation, especially in infants, when clinical, laboratory and imaging features are very suggestive of this disease, however there are exceptions as the one presented in this case.

Keywords: hepatic hemangioendothelioma, infant, diagnosis, evolution

*Universidad Centro Occidental Lisandro Alvarado, Decanato de Ciencias de la Salud, Barquisimeto, Venezuela.
correo electrónico: marugutigue@gmail.com.

**Servicio Desconcentrado Hospital Pediátrico Dr. Agustín Zubillaga, Barquisimeto, Venezuela.

Recibido: 14/06/2019
Aceptado: 30/06/2019



Creative Commons Reconocimiento-No Comercial-Compartir Igual 4.0 Internacional

INTRODUCCIÓN

Las afecciones hepáticas en neonatos son poco frecuentes, se diagnostican como hallazgo por otra razón y, dependiendo del tamaño y comportamiento general, pueden presentar un reto diagnóstico y terapéutico para el clínico. El hemangioendotelioma hepático infantil (HHI) es el tumor vascular del hígado más frecuente en los niños. El diagnóstico se puede plantear sin una confirmación histológica cuando los hallazgos clínicos, analíticos e imagenológicos son muy sugestivos sobre todo en los niños menores de 6 meses, ya que la biopsia no está exenta de complicaciones graves.

Histológicamente es benigno, raro, con una incidencia de aproximadamente 86% en menores de 6 meses y corresponde al 12% de todos los tumores sólidos en la población pediátrica. Las niñas son más frecuentemente afectadas en una proporción de 1,4 a 2:1 y no existe una verdadera predilección racial. Generalmente la afectación del hígado es multifocal, pero pueden existir casos de tumor solitario, lo que hace más difícil el diagnóstico diferencial con una neoplasia maligna. Sin embargo, el abordaje diagnóstico como el abordaje terapéutico del HHI sigue siendo polémico y para cada caso se deberá procurar la solución más apropiada.

Las lesiones vasculares hepáticas en niños son raras pero no infrecuentes en gastroenterología pediátrica. De estas, los hemangiomas son los tumores más frecuentes de la infancia, definidos como proliferaciones de las células endoteliales vasculares de curso benigno en 90% de los casos y con dilatación de los vasos como consecuencia del alto flujo. Al respecto, se describen tres fases evolutivas⁽¹⁾: a) proliferativa: las lesiones crecen en forma rápida y alarmante; b) estacionaria: donde no hay cambios clínicos e c) involución: se observa en el segundo año de vida, 50% se resuelven hacia el quinto año, el 75% desaparecen hacia los 7 años y el 90% a los 10 años.

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 y 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⁾.

Los 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 HEHI 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⁽³⁾.

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

A nivel del laboratorio, las alteraciones son inespecíficas, destacan fosfatasas alcalinas y gama-glutamiltanspeptidasa elevadas con aumento de los enzimas citolíticos, no siendo útiles los marcadores tumorales para el diagnóstico o el seguimiento de las recidivas⁽⁴⁾.

A su vez, en la radiografía de abdomen simple se puede observar hepatomegalia y calcificaciones, las cuales 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⁽⁵⁾.

La evaluación con ultrasonido demuestra una masa de contornos bien definidos, compleja, con ecogenicidad heterogénea, con áreas hiperecoicas e hipoecoicas en su interior y puede ser única o múltiple (figura 1). En contraste a los hemangiomas adultos, el HHI en muy pocos

casos es hiperecoico. Cuando involuciona, aumenta progresivamente su ecogenicidad. El ultrasonido Doppler demuestra flujo venoso en 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 siendo este hallazgo muy sugestivo de HHI. 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⁽⁶⁾.

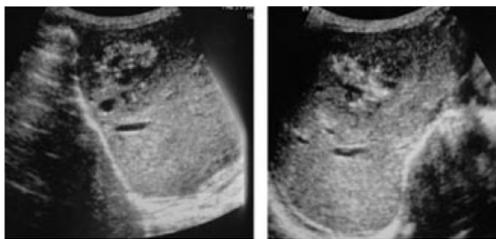


Figura 1. Ecosonograma hepático en el que se aprecia masa intrahepática de ecogenicidad heterogénea, con imágenes hipoeoicas tubulares en su interior, hallazgos compatibles con lesión hipervascular. Recuperado de Ferreira H, Marchila M. MedUNAB 2006; 9: 151-155.

En la tomografía axial computarizada (TAC) sin contraste, el HHI se observa como una masa solitaria o múltiples masas hipodensas rodeadas de parénquima hepático (figura 2). 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 HHI permanece hipodensa y corresponde a fibrosis central. Las pequeñas lesiones muestran realce completo⁽⁶⁾.

La apariencia del HHI en resonancia magnética (RM) depende del grado de necrosis y hemorragia (figura 3). 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⁽⁷⁾.

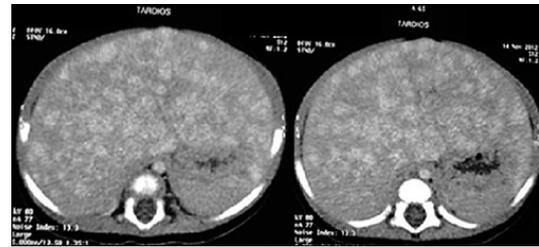


Figura 2. Tomografía de abdomen: múltiples nódulos hipodensos en todo el parénquima hepático. Recuperado de Zunino C, Delgado M, Giachetto G. Rev Chil Pediatr 2019; 90(3).

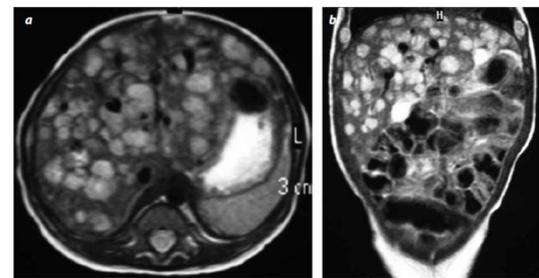


Figura 3. RM axial (a) y coronal (b) con información en T2 que demuestra múltiples lesiones hiperintensas distribuidas en todo el parénquima hepático. Recuperado de Castrillón G, Osorio D, Arias L, Sanin E, Yepes N, Sepúlveda E. Rev Colomb Radiol 2009; 20(2): 2642-8.

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⁽⁶⁾.

En los casos graves no hay consenso sobre las medidas terapéuticas específicas que deben utilizarse, ni tampoco en qué orden. Hasta ahora los corticoides y/o el interferón alfa intravenoso han sido las primeras opciones terapéuticas; como segunda línea de tratamiento se ha usado la quimioterapia (ciclofosfamida, adriamicina o vincristina), la cirugía (ligadura de la arteria hepática o embolización transarterial) y el trasplante hepático. Pese a todo ello, en los casos agresivos persiste una alta mortalidad (70-90%)⁽⁸⁾.

La severidad de los síntomas determina el tratamiento del HHI. El tratamiento, cuando se lo requiere, se realiza en dos fases: primera es el uso de diuréticos y digitálicos cuando se presentan con descompensación cardíaca y la segunda es disminuir el flujo sanguíneo a través del hemangioma usando corticosteroides, α -IFN, embolización de la arteria hepática o cirugía⁽⁹⁾.

Los pacientes con lesiones multifocales en falla cardíaca congestiva son frecuentemente tratados con diuréticos y digitales. Aunque un porcentaje de los HHI involucionan espontáneamente, la terapia con esteroides acelera la regresión del tumor y mejora el conteo de plaquetas. El α -IFN 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⁽¹⁰⁾.

La mortalidad de los HHI 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⁽¹⁾. En pacientes en quienes la masa abdominal o el hemangioma intrahepático no muestre señales de complicación, el tratamiento expectante, conservador y el seguimiento periódico es la pauta a seguir⁽¹¹⁾.

Un aspecto a tomar en cuenta es el diagnóstico diferencial en el recién nacido y en el lactante, el cual se hace fundamentalmente con el hepatoblastoma y con las metástasis hepáticas del neuroblastoma. El hepatoblastoma, a pesar de presentarse generalmente como una masa voluminosa y única en el lóbulo derecho, puede ser multifocal y afectar a ambos lóbulos hepáticos. Generalmente el aumento de la alfa-fetoproteína sérica es mayor y aumenta en determinaciones seriadas, pero esto no siempre es así⁽¹²⁾.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de lactante menor femenina de 3 meses de edad, natural y procedente de Sanare,

municipio Andrés Eloy Blanco del estado Lara, cuya madre refiere inicio de enfermedad actual el 27 de diciembre de 2016, caracterizada por presentar pérdida del apetito, posteriormente se asocia distensión abdominal progresiva que se exagera con la ingesta de alimentos, motivo por el cual la madre suministra cocción de hierbabuena 1 cc vía oral cada 8 horas durante 3 días empeorando el cuadro clínico; además, se agrega defensa abdominal voluntaria, motivo por el cual fue llevada al Hospital de Sanare, municipio Andrés Eloy Blanco el día 30/12/2016 donde es valorada y deciden su traslado al Servicio de Emergencias Pediátrica del Servicio Desconcentrado Hospital Pediátrico Dr. Agustín Zubillaga, donde es ingresada el mismo día.

Al interrogatorio la madre señala como antecedentes perinatales, obstétricos y neonatales ser producto de madre de 33 años, VI gesta, embarazo controlado en 10 oportunidades en medio público y a las 38 semanas nace por parto eutócico simple, lloró y respiró al nacer de manera espontánea; peso al nacer: 3600 gr, talla al nacer: 52 cm, egresa de la maternidad como recién nacido sano. Recibe lactancia materna exclusiva.

Entre los antecedentes personales la madre niega hospitalizaciones previas, antecedentes quirúrgicos y otras patologías de importancia y como antecedentes familiares refiere madre de 34 años aparentemente sana, padre vivo de 37 años aparentemente sano, abuelo paterno asmático, cuatro hermanos mayores vivos aparentemente sanos, tía materna falleció de cáncer gástrico.

Al examen físico en el Servicio de Atención Inmediata (AMI) se encuentra paciente con una frecuencia cardíaca de 136 lpm, frecuencia respiratoria de 42 rpm, temperatura corporal de 37°C. La paciente al momento de su ingreso luce en regulares condiciones clínicas, con palidez mucocutánea generalizada, tórax simétrico hipoexpansible con tiraje intercostal, se auscultan roncus difusos. Abdomen distendido, poco depresible, doloroso a la palpación, circunferencia abdominal de 45,5 cm, ruidos hidroaéreos disminuidos, matidez a la percusión

en hipocondrio derecho, visceromegalia, extremidades sin edema. Neurológico: vigil.

Basado en lo descrito, se realizan los siguientes diagnósticos de ingreso: 1) Intoxicación herbácea: hierbabuena y 2) Íleo metabólico. Se inicia hidratación parenteral y se solicita radiografía de abdomen simple sin evidencia de patrón gaseoso por lo que se solicita valoración por servicio de cirugía pediátrica, quienes descartan criterios quirúrgicos; solicitan concentrado globular por marcada palidez y taquicardia cumpliendo expansiones. Persiste palidez, taquicardia y se reciben resultados de laboratorio que reporta una hemoglobina de 7,9 mg/dl y hematocrito en 22% por lo que se cumple segundo concentrado globular y se plantea probable síndrome linfoproliferativo; se solicita hematología especial y lámina coloreada para valoración por servicio de hematología.

En vista de que la paciente se mantiene con distensión abdominal, febril, con signos de dificultad respiratoria y leucopenia se asocia el diagnóstico de neutropenia febril severa. Además, se agrega el hallazgo físico la presencia de una masa palpable en hipocondrio derecho, por lo que el 02/01/2017 se realiza ecosonograma abdominal el cual reporta hígado con severo aumento de volumen y tamaño que abarca el 90% de la cavidad abdominal, LI 6 cm AP 16 cm, parénquima heterogéneo con múltiples lesiones redondeadas con aspecto de nudos muy sugestivos de metástasis; es revalorada por el servicio de cirugía pediátrica quien solicita Tomografía Axial Computarizada (TAC) de abdomen para confirmar hallazgo ecográfico.

Para el día 03/01/2017 se exacerba dificultad respiratoria con episodios de desaturación que mejoran parcialmente con oxígeno por máscara cefálica, aparte de presentar disminución de diuresis y cifras tensionales con tendencia a la hipertensión; por persistir la clínica mencionada es ingresada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrico (UCIP) donde se realiza intubación orotraqueal y se conecta a ventilación mecánica. En vista de bradicardia y oliguria, se inicia inotrópicos para mejorar flujo renal y contractibilidad cardíaca de manera que se replantean los diagnósticos: 1) Shock séptico

refractario a líquidos de punto de partida enteral en falla cardíaca y renal, 2) Neutropenia febril severa, 3) Anemia severa, 4) Intoxicación herbácea y) Hepatomegalia en estudio.

Debido a la presencia de cardiomegalia, el día 04/01/2017 en la UCIP es valorada por servicio de cardiología quienes plantea comunicación interauricular con leve repercusión clínica y una miocarditis infecciosa, sugiriendo disminuir progresivamente inotrópicos, mantener furosemida y retirar bomba diurética colocada horas posteriores a su ingreso; en vista de mejoría de gasto urinario, se inicia aldactone; se mantiene se hipercapnia permisiva con el fin de no aumentar injuria pulmonar y se rota antimicrobianos a ceftriaxone y vancomicina.

Para el día 06/01/2017, se mantiene en anasarca con ligera mejoría de edema con respecto a días anteriores, manteniendo distensión abdominal con hepatomegalia palpable 11 x 21 cm, sin apoyo de inotrópicos. Se recibe resultado de antígeno carcinoembrionario el cual fue negativo, se solicita alfafetoproteína, antígenos febriles, multiplex viral y se insiste en biopsia hepática por punción ya que servicio de imagenología insiste en que visualiza imágenes sugestivas de MT en hígado en ecosonograma abdominal. Se recibe resultado de alfafetoproteína en 639,47 UI/ml con valor de referencia (0,74 a 7,29 UL/ml) por lo que en conjunto con servicio de cirugía pediátrica se plantea un carcinoma hepático en estudio. Paciente presenta deterioro clínico, disminución de gasto urinario, sangrado activo en las últimas 72 horas. Se realiza TAC de abdomen y tórax el día 12/01/17 reportando hepatomegalia con múltiples imágenes redondeadas sólidas y tórax con imagen de consolidación; se inicia bomba diurética.

La paciente permanece en condiciones críticas inestables entre el 14 y 17/01/17, con sangrado activo, cifras tensionales elevadas, oligúrica, con poca respuesta a estímulos dolorosos y con injuria renal con elevación de la creatinina en un 70%. La paciente presenta anuria, aumento de perímetro abdominal, francamente en anasarca; se mide presión intraabdominal en 11 mm H₂O se plantea síndrome de presión intraabdominal. El 14/01/2017 se reporta el resultado de gamma

glutamil transpeptidasa con un valor de 36 UL y el antígeno carcinoembrionario (CEA) 1,39 ng/m, resultando entre los rangos normales.

Pese a todas las medidas terapéuticas y de soporte utilizadas, la paciente presentó inestabilidad clínica, y falleció el día 18/01/2017 y es trasladada a la morgue con los siguientes diagnósticos:

1. LOE hepático
2. Shock séptico refractario a líquidos de punto de partida enteral, con falla cardíaca, renal, respiratoria y hepática.
3. Intoxicación herbácea: hierbabuena
4. Cardiopatía congénita acianógena: comunicación interauricular con leve repercusión hemodinámica.
5. Miocarditis infecciosa.
6. Trastorno metabólico: hipocalcemia, hipofosfatemia.

A continuación se describen los resultados de la autopsia realizada el 19/01/2017: Cadáver de lactante menor de cuatro meses de edad, femenino, en anasarca, piel blanca con tinte icterico en piel y mucosas, equimosis en sitio de venopunción, ojos cerrados con edema bipalpebral bilateral, buena implantación de los pabellones auriculares, cuello simétrico, tórax simétrico, abdomen globuloso, lleno a tensión, defecto aponeurótico umbilical de 3 cm, genitales externos con edema de labios mayores, sin lesiones, extremidades simétricas. EL examen interno del cadáver evidencia cuello con órganos supra e infrahioides y columna cervical sin lesiones, faringe, laringe y tráquea con mucosa parda clara, sin secreciones ni lesiones evidentes. Tórax con arcos costales, esternón, clavícula y columna dorsal sin lesiones macroscópicas. Todos los órganos se encuentran en posición anatómica habitual, pulmones con pleuras viscerales lisas, rosadas, bronquios y bronquiolos con secreciones rosadas, parénquima pulmonar con focos de atelectasia, hidrotórax bilateral con 200 cc de líquido. Corazón, pericardio visceral pardo claro, liso, con cuatro cavidades, válvula tricúspide y mitral con evidencia de comunicación interauricular de 0,3 cm de diámetro, resto sin alteraciones, hidroperitoneo de 800 cc. Estómago con contenido de líquido

blanquecino, sin lesiones. Intestino delgado y grueso distendido, vacío, serosa rosada, al corte de pared 0,3 cm de espesor, mucosa con pliegues conservados, resto sin lesiones evidentes. En cuanto al hígado se realiza informe macroscópico mostrando hepatomegalia, superficie externa lisa, parda clara de aspecto nodular, al corte la consistencia es firme y se corroboran la presencia de dichos nódulos que miden entre 1 y 3 cm de diámetro, delimitado por tejido fibroso, algunos de ellos con hemorragia, luces de vasos sanguíneos congestivos y dilatados. Al informe microscópico se observa tejido hepático con pérdida de su histoarquitectura por proliferación de vasos sanguíneos de mediano y pequeño tamaño, no anastomosados, algunos de ellos extensamente dilatados, tapizados por hemangioma endotelioma cavernoso. Bazo liso, pardo oscuro al corte, de consistencia friable, congestivo, riñones recubiertos por fina capsula de fácil remoción, tejido subyacente pardo claro al corte, relación corticomedular conservada, riñones congestivos, vejiga urinaria, con serosa lisa parda clara al corte, pared de hasta 0,2 cm de espesor, mucosa rosada, con contenido de 15 cc aproximadamente de orina clara, aparato reproductor femenino sin alteraciones aparentes. Extremidades simétricas, sin alteraciones. Como causa de muerte se citan: 1) Insuficiencia hepática de aguda a severa, 2) Hemangioendotelioma cavernoso gigante hepático, 3) Comunicación interauricular y 4) Hidrotórax e hidroperitoneo.

DISCUSIÓN

Los hemangiomas hepáticos a pesar de constituir los tumores del hígado más frecuentes en la infancia principalmente en menores de 2 años, tienen una forma de presentación variable. De hecho, Figuera *et al*⁽⁹⁾ señalan que en la mayoría de los casos el diagnóstico es incidental, otros se asocian a la presencia de hemangiomas cutáneos y/o en otras formas extracutáneas, o en su forma más grave debutan con clínica de insuficiencia cardíaca.

Por otra parte, Leal *et al*⁽¹³⁾ comunican que el hemangioendotelioma hepático infantil (HHI), aunque raro, es el tumor vascular del hígado más frecuente en la infancia, asociándose con una

alta mortalidad, con una predominancia en niñas, presentándose habitualmente en menores de 6 meses. Lo anterior coincide también con lo expresado por Araujo *et al*⁽¹²⁾ y con Shaked y Reddy⁽¹⁴⁾ quienes mencionan que el HHI es el tumor benigno del hígado más común en el período neonatal, afecta con mayor frecuencia a los niños menores de seis meses de edad, existiendo cierta predilección por el sexo femenino.

Ahora bien, Fleites *et al*⁽²⁾ presentan dos casos de lactantes femeninas, blancas, con antecedentes de partos pretérmino y bajo peso, a diferencia del caso en estudio, que registró como antecedentes producto de madre de 33 años, VI gesta, embarazo controlado en medio público, con parto eutócico simple a las 38 semanas, cuyo peso al nacer fue de 3600 gr y talla 52 cm. Estos antecedentes, son similares a los reportados por Miranda *et al*⁽¹⁵⁾ quienes informan de un paciente con peso al nacer de 3500 gr sin antecedentes maternos de interés.

Con referencia a las manifestaciones clínicas de la enfermedad, estas son muy variables e inespecíficas, resultando en ocasiones un hallazgo incidental; sin embargo, Jara *et al*⁽¹⁶⁾ publican que entre 80-90% de los casos de hemangioendoteloma suelen mostrar sintomatología a partir de los dos meses de vida. Esto conduce a dificultades en el diagnóstico de nuestra paciente, ya que al momento del ingreso se planteó intoxicación herbácea por hierbabuena e íleo metabólico.

Para Jara *et al*⁽¹⁶⁾, el diagnóstico de esta entidad se hace por medio de una ecosonografía donde se aprecia una hepatomegalia total con múltiples imágenes redondeadas, hipoecoicas y altamente vascularizadas. En el trabajo de los autores mencionados se puede observar un caso clínico de un infante de dos meses que comienza con distensión abdominal en el cuadrante abdominal superior derecho acompañado de ictericia, adinamia, entre otras, por lo que el diagnóstico se basó principalmente en la clínica junto con la biometría hemática la cual demostró una trombocitopenia que está en relación a un secuestro plaquetario por los tumores vasculares confirmados por ecosonografía y TAC.

En este contexto, los estudios de imágenes juegan un papel vital en el diagnóstico preciso de estas lesiones. Muchos hemangiomas son descubiertos durante estudios ultrasonográficos del abdomen. Por su parte, De la Sancha *et al*⁽¹⁷⁾ mencionan que en estudios de ultrasonido convencional, los hemangiomas típicamente se observan como una masa hiperecoica con un borde bien definido y algunos vasos intranodulares; la ecografía abdominal en estos casos tiene una sensibilidad y especificidad que oscila entre 60-75% y 60-80%, respectivamente. Estos autores recomiendan que el ultrasonido deba reservarse para seguimiento más que para el diagnóstico del hemangioma infantil.

Con referencia a lo anterior, Wilson *et al*⁽¹⁸⁾ aseveran que una de las complicaciones más importantes que definen la evolución de los lactantes con esta patología es la insuficiencia cardíaca 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 compresivos. De allí, que Rosales *et al*⁽⁷⁾ describen el caso de un varón de seis meses de edad, con hallazgos al ultrasonido abdominal de múltiples imágenes nodulares de pequeño tamaño diseminadas por el parénquima hepático, siendo las mayores de 25 mm. Evolutivamente las lesiones nodulares hepáticas hipoecogénicas aumentaron de tamaño, las mayores, de aproximadamente 85 mm, fueron en el lóbulo izquierdo.

En concordancia con la literatura, Fleites *et al*⁽²⁾ en su estudio evidenciaron cifras de alfafetoproteína (AFP) de 192 UI/ml y hormona gonadotropina coriónica (HGC) en 121 UI/ml, ambas elevadas, así como proteínas totales y albúmina disminuidas. En nuestro caso se reportó una alfafetoproteína en 639,47 UI/ml con valor de referencia de 0,74 a 7,29 UL/ml, lo que confirma que se encontraba elevada. Miranda *et al*⁽¹⁵⁾ reporta en su caso clínico valores anormales (65 UI) de AFP.

Una vez confirmado el diagnóstico, López *et al*⁽¹⁹⁾ indican que existen diferentes métodos de tratamiento; si el tumor es asintomático, cabe la posibilidad de seguirlo de forma conservadora y expectante, pues está bien documentada su

tendencia hacia la regresión espontánea. Si, por el contrario, se produce un crecimiento acelerado que pueda provocar complicaciones como la insuficiencia cardíaca debido a la formación de fístulas arteriovenosas o el atrapamiento plaquetario, el pronóstico empeora y la conducta debe ser enérgica ya que sin el tratamiento oportuno el desenlace puede ser mortal.

En este sentido, Kochin *et al*⁽²⁰⁾ refieren que los esteroides se emplean para estimular la regresión del HHI pues contribuyen al cierre de los cortocircuitos y su empleo se mantiene por un período de 5 a 6 meses, cuando debe comenzar la disminución espontánea del tumor. Según comunican estos autores, 30% de los pacientes tienen una buena respuesta al tratamiento esteroideo, 40% presentan una respuesta parcial con necesidad de añadir alguna otra modalidad terapéutica y otro 30% no responden al tratamiento esteroideo.

Clásicamente se han descrito dos tipos de hemangioendotelioma infantil: el tipo 1, donde el tumor tiene un aspecto cavernomatoso con dilatación de canales vasculares revestidos de células endoteliales que son citológicamente benignas (figura 4, y el tipo 2 donde se aprecian canales vasculares irregulares con células endoteliales pleomórficas⁽²⁾ (figura 5). En lactante el diagnóstico se obtuvo por resultados de la autopsia, la cual reportan como hallazgo más relevante hepatomegalia, superficie externa lisa, parda clara de aspecto nodular, que miden entre 1-3 cm de diámetro, delimitado por tejido fibroso, algunos de ellos con hemorragia, luces de vasos sanguíneos congestivos y dilatados. Microscópicamente el tejido hepático presenta pérdida de la histoarquitectura por proliferación de vasos sanguíneos de mediano y pequeño tamaño, algunos de ellos extensamente dilatados, tapizados por hemangioma cavernoso.

La mortalidad en estos casos es significativa, Miranda *et al*⁽¹⁵⁾ lo relacionan habitualmente con la rotura espontánea del tumor o con las complicaciones hemodinámicas derivadas de su gran tamaño; con múltiples fístulas arteriovenosas que producen insuficiencia cardíaca congestiva, de tal forma que el fallo

cardíaco puede causar la muerte hasta 70% de los pacientes no tratados antes de producirse la regresión espontánea de las lesiones.

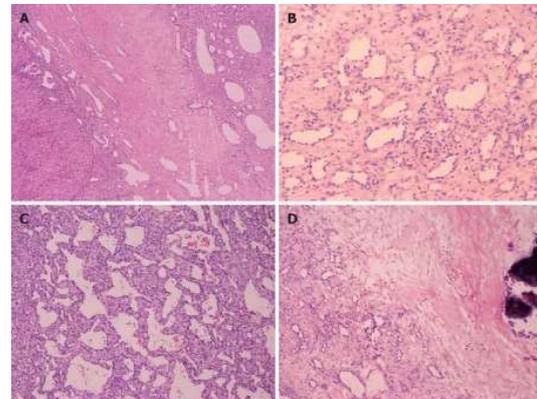


Figura 4. Características histopatológicas de las lesiones tipo I. A: Canales vasculares maduros (HE, 60X); B: Células endoteliales redondas con una apariencia citológica blanda (HE, 200X); C: Estructuras cavernosas (HE, 100X); D: Focos de calcificación (HE, 100X). Recuperado de Zhang Z, Chen H-J, Yan W-J, Bu H, Wei B, Long W-Y, *et al.* World J Gastroenterol 2010; 16(36): 4549-4557.

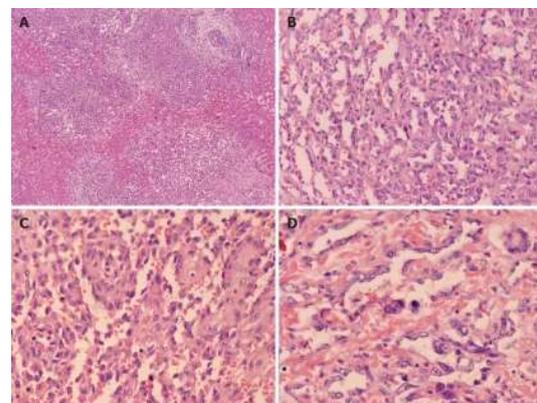


Figura 5. Características histopatológicas de las lesiones tipo II. A: Nódulos multifocales no encapsulados (HE, 60X); B: Estructuras vasculares anastomosadas (HE, 300X); C: Una estructura papilar con células endoteliales atípicas (HE, 400X); D: Células endoteliales pleomórficas e hiper cromáticas con células mitóticas (HE, 400X). Recuperado de Zhang Z, Chen H-J, Yan W-J, Bu H, Wei B, Long W-Y, *et al.* World J Gastroenterol 2010; 16(36): 4549-4557.

Sobre la base de los resultados de la autopsia se reportaron como causa de muerte: insuficiencia hepática de aguda a severa,

hemangioendotelioma cavernoso gigante hepático, comunicación interauricular, hidrotórax e hidropérito. Con estos resultados es importante tomar en cuenta que en la mayoría de los casos no es posible el diagnóstico de hemangioendotelioma hepático, se diagnostican como hallazgo por otra razón y, dependiendo del tamaño y comportamiento general, pueden presentar un reto diagnóstico y terapéutico para el pediatra.

RECOMENDACIONES

El diagnóstico de hemangioendotelioma hepático del lactante es una patología rara y más aún que su forma de presentación tenga complicaciones graves y el paciente fallezca. Es importante resaltar que el diagnóstico se puede hacer sin la exigencia de una confirmación histológica cuando los hallazgos clínicos, analíticos y de imagen son muy sugestivos, sobre todo en los pacientes menores de 6 meses.

Aunque en nuestro caso se plantearon diferentes diagnósticos, el confirmatorio fue por autopsia reportando hemangioendotelioma cavernoso gigante hepático. Se concluye que tanto el abordaje diagnóstico como el abordaje terapéutico del hemangioendotelioma hepático siguen siendo muy polémicos y para cada caso se deberá procurar la solución más apropiada.

Sobre la base de lo descrito en este caso clínico se recomienda considerar para el diagnóstico la presencia de otras patologías asociadas para determinar su tratamiento, evolución y pronóstico. El seguimiento debe hacerse con clínica y estudios de imágenes principalmente ecografía y tomografía. La biopsia hepática es útil para determinar la naturaleza o potencial maligno de la enfermedad, pero no se recomienda por el riesgo grave que conlleva. Por último, basado en la severidad de los síntomas, se determinará el tratamiento del hemangioendotelioma hepático infantil.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Valverde M, Galvarro M, Chungara J. Multiple hemangiomatosis with visceral involvement, a case report. *Rev Soc Bol Ped* 2007; 46(2): 108-12.
2. Fleites Y, Esquivel L, Jiménez Y. Hemangioendotelioma hepático infantil: dos desenlaces diferentes. *Medicentro Electrónica* 2016; 20(1): 74-80.
3. Itinteang T, Withers A, Davis P, Tan S. Biología del hemangioma Infantil. *Front Surg* 2014; 1(38).
4. Mehrabi A, Kashfi H, Fonouni P, Schemmer B y Schmied P. Primary malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a comprehensive review of the literature with emphasis on the surgical therapy. *Cancer* 2006; 107: 2108-2121
5. Ferreira H, Archila M. Hemangioendotelioma hepático infantil: características clínicas e imagenológicas. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *MedUNAB* 2006; 9(2): 151-155.
6. Segura A, Valero I, Díaz N, Segura J. Ecografía hepática: lesiones focales y enfermedades difusas. *Semergen* 2014; 30(20).
7. Rosales R, Rosales L, Almira E, Almira C, Domínguez J. Presentación de un niño con hemangioendotelioma hepático. *Correo Científico Médico* 2017; 21(1): 286-294.
8. Montero C, Payano D, La Hoz R, Solano N, Saladin W. Hemangioendotelioma hepático gigante: Tratamiento médico o trasplante hepático. *Acta Méd Dominicana* 2011; 31(1).
9. 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 [Consulta: 2019 Mayo 16]; 65(1): 38-41.
10. Baena M, Priego M, Mateos E, Peña M, Muñoz R. Hemangiomas hepáticos: respuesta espectacular al tratamiento con propranolol. *An Pediatr (Barc)* 2015; 83:4.

11. Burtelow M, García M, Lucile S, Cox K, Berquist W, Kemer J. Case report: Hepatic Infantile Hemnagioendothelioma with Unusual Manifestations. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 42:1:109-113.
12. Araujo A, Maciel I, Costa J, Vieira A, Enes C, Santos E. Hemangioendoteloma hepático infantil. Un caso multifocal y bilobular, asintomático, con regresión espontanea. *An Pediatr* 2008; 68(5): 507-510.
13. Leal N, López M, Gámez M, Murcia J, López J, Larrauri J, Hierro L, *et al.* Hemangioendoteloma multifocal hepático infantil ¿Es siempre un tumor benigno? *Cir Pediatr* 2004; 17: 8-11.
14. Shaked O, Reddy K. Approach to a liver mass. *Clin Liver Dis* 2009; 13(2):193-210.
15. Miranda M, Villami R, Thoma P, Trujillo J. Tratamiento exitoso con prednisona en un recién nacido crítico con hemangioendoteloma hepático infantil multifocal sintomático. *Arch Argent Pediatr* 2013; 111(5): e129-e132.
16. Jara J, Parreño E, Prado J. Hemangioendoteloma hepático del lactante. *Enfermería Investiga, Investigación, Vinculación, Docencia y Gestión* 2018; 3(1): 44-48.
17. De la Sancha L, Alemán P, De la Cruz M, Floriano M, Serrano E, Aguilar, Vizzuett R. Hemangioma hepático gigante en un neonato. Revisión del tema con motivo de la comunicación de un caso. *Rev Especialidades Médico-Quirúrgicas* 2010; 15(4): 271-277.
18. Wilson S, Withers C. The Liver. En: Rumack, C, Wilson S, Charboneau J, Levine D. *Diagnostic Ultrasound*. 2011. 4taed. Philadelphia: by Mosby; 78-145.
19. López R, López J, Beléndez C, Herrero A, Mateos M, Ramírez G. Infantile vascular tumors. *An Pediatr (Barc)* 2010; 72: 143.e1-143.e15
20. Kochin I, Miloh T, Arnon R, Iyer K. Benign liver masses and lesions in children: 53 cases over 12 years. *Isr Med Assoc J* 2011; 13(9): 542-547.