

## **Hemangioepitelioma hepático Infantil**

### **Infantile hepatic haemangioepithelioma**

Est. Thalía Méndez Hernández<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-6756-4845>

Est. Daniel Alexis Cruz Carralero<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-8664-033X>

Esp. Yaquelín Fonte Sánchez<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-5053-2430>

<sup>1</sup> Universidad de Ciencias Médicas de Holguín, Cuba.

<sup>2</sup> Hospital Pediátrico Universitario de Holguín Octavio de la Concepción de la Pedraja. Holguín, Cuba.

\*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: [thaliah9802@nauta.cu](mailto:thaliah9802@nauta.cu)

#### **RESUMEN**

El hemangioendotelioma hepático infantil es una afectación poco común, caracterizada por el desarrollo de una o varias neoplasias de origen vascular en el hígado. Dichas neoplasias generalmente son benignas, aunque tienen un potencial intermedio de transformarse en tumores malignos.

En el siguiente caso presentamos a un lactante de 2 meses de edad, femenina, mestiza, con antecedentes de salud anterior, de procedencia urbana, nacida a las 40.1 semanas de gestación sin complicaciones aparentes. Luego de presentarse al cuerpo de guardia, debido al desarrollo de síntomas propios de la enfermedad y la realización de estudios imagenológicos, se discute en colectivo interdisciplinario y se determina que la paciente padece de múltiples hemangioendoteliomas hepáticos.

**Palabras clave:** hemangioepitelioma hepático infantil.

**ABSTRACT:**

Infantile hepatic hemangioendothelioma is a rare condition, characterized by the development of one or more neoplasms of vascular origin in the liver. These neoplasms are generally benign, although they have an intermediate potential to develop into malignant tumors. In the following case, we present a 2-month-old female infant, of mixed race, with a previous health history, of urban origin, born at 40.1 weeks of gestation without apparent complications. Once at the emergency department, due to the development of typical symptoms for the disease and the performance of imaging studies, the patient is discussed in an interdisciplinary group and it is determined that she suffers from multiple hepatic hemangioendotheliomas.

**Keywords:** infantile hepatic haemangioepithelioma.

Recibido: 06/02/2020.

Aprobado: 07/02/202.

## Introducción

El hemangioendotelio epitelioide hepático (HEH) es un tumor de origen vascular poco frecuente que se clasifica entre los de bajo grado de malignidad. Su evolución clínica y pronóstico son impredecibles, aunque su comportamiento puede ser ubicado entre el del hemangioma y el angiosarcoma.<sup>(1)</sup>

Los hemangiomas hepáticos infantiles (HHI) son el tumor benigno más frecuente de la lactancia y afectan hasta el 1-2% de los recién nacidos y a más del 10% al año de edad. La mayoría de los recién nacidos presentan lesiones cutáneas o subcutáneas asociadas; sin embargo, muchos tienen lesiones vasculares aisladas del hígado, el encéfalo y los pulmones. Se debe sospechar HHI en recién nacidos con cinco o más hemangiomas cutáneos, y este hallazgo físico debe instar a investigar afectación visceral.<sup>(2)</sup>

Entre el 80% y el 90% de los pacientes con HEH, las manifestaciones ocurren en los dos primeros meses de vida, 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. <sup>(3)</sup>

La afección 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. <sup>(4)</sup>

La tomografía axial computarizada y la resonancia magnética son métodos muy eficientes, pero la ecografía hepática es actualmente la primera técnica diagnóstica para detectar y caracterizar la mayoría de las lesiones del hígado, especialmente la detección de las lesiones focales. <sup>(5)</sup>

Adicionalmente es de ayuda la gammagrafía con eritrocitos o plaquetas radiomarcadas. <sup>(6)</sup>

El tratamiento médico emplea propranolol en una dosis de 1-3 mg/kg/día, que se prosigue hasta finalizada la fase de proliferación alrededor de los 9-12 meses de edad. Los tratamientos de segunda línea, en caso de fracaso del propranolol, comprenden esteroides, vincristina e interferón  $\alpha 2a$  <sup>(2)</sup>.

Dado que no existe una amplia bibliografía sobre el hemangioepitelioma hepático infantil ni nada concreto sobre el tratamiento específico de dicha enfermedad y por ser en nuestra provincia de Holguín el tercer caso detectado hasta el momento, se decide realizar su presentación, con el objetivo de identificar las principales características del hemangioendotelomas hepáticos y dar a conocer este peculiar caso.

## **Presentación del caso**

Motivo de ingreso: distensión abdominal

Lactante femenina de 2 meses de edad, mestiza, procedencia rural, con antecedentes de salud anterior.

Es traída al Cuerpo de Guardia del Hospital Pediátrico Docente Octavio de la Concepción de la Pedraja, de la provincia de Holguín, porque refiere la madre que hace más menos 20 días comenzó a notar aumento de volumen del abdomen, que se acompañaba de decaimiento, palidez cutánea y succión pobre, por lo que se ingresa para un mejor estudio y tratamiento.

Presenta antecedentes prenatales de 5 embarazos, 2 partos y 3 abortos provocados. Antecedentes perinatales de parto eutócico, de haber pesado 3600g, con tiempo de gestación de 40,1 semanas, APGAR 8-9; TRM 1½ hora, placenta y cordón normales y como antecedentes posnatales no íctero, no cianosis, no distrés respiratorio, no hemorragia y caída del cordón umbilical al quinto día.

Al examen físico, se observan mucosas hipocoloreadas e ictericas y abdomen globuloso, con circulación colateral. Al proceder a la palpación abdominal, impresiona dolor a la palpación profunda y hepatoesplenomegalia importante y presencia de adenopatías abdominales.

De la analítica se encontró una Hb en 58g/l, un hematocrito (Hto) de 0.25, los leucos en 11.0 (stab: 0.02; Polimorfonucleares: 0.21; Linfocitos: 0.7; Monocitos: 0.06; Eosinófilos: 0.00); un eritrosedimentación en 36mm/l. Conteo de plaqueta de  $126 \times 10^9$ , la Fosfatasa alcalina de 9.48 U/L; la Glicemia de 4.1mmol/L, Ácido Úrico 372mmol/L, Creatinina de 53mmol/L, TGP de 20 UI y TGO de 10 UI, LDH 640 UI. Pruebas de Coombs negativa, Test de Brewer negativo.

La lámina periférica muestra: Normocromía. Anisocitosis. Macroцитosis xx. Policromatofilia ligera. Punteado Basofílico. Leucitosis ligera. Linfocitosis ligera con células jóvenes en periferia. Agranulaciones tóxicas. Células de aspecto linfoide en citoplasma escaso, pequeño sin nucléolos sin cambios megaloblásticos y trombocitopenia ligera (+- 140).

El estudio citomorfológico da un patrón de hemólisis, con alteraciones propias de la edad y no presenta elementos infiltrativos.

En el Ultrasonido Doppler del abdomen se muestra una hepatomegalia de más de 10cm, con visualización de múltiples imágenes hipoecogénicas redondeadas, bien definidas, bordeadas por elementos vasculados de flujo normal.

Se realizó TAC simple y contrastada de abdomen donde se observó hepatomegalia severa de bordes regulares, con presencia de múltiples lesiones de baja densidad distribuidas por su parénquima, que luego de la administración del contraste en fase precoz mostró un realce periférico y un centro de mayor densidad, que recuerda el signo de “Lente fotográfico” propio de los Hemangioepiteliomas. Se visualizaron, además, adenopatías en hilio hepático de 17mm. Bazo heterogéneo sin lesión focal. Aorta abdominal normal. Riñones vasculados, de tamaño y configuración normales. Realce normal. No ascitis. No derrame pleural.

Es valorada por los servicios de Cirugía, Hematología, Oncología, Pediatría y Terapia Intensiva, los cuales plantean que se trata de una tumoración benigna sin criterio quirúrgico; se recomienda el uso de propanolol o esteroides, que pueden lograr reducir el proceso. Además se plantea que pudiera acompañarse de una descompensación desde el punto de vista cardiovascular, a modo de una Insuficiencia Cardíaca por la patología extracardíaca presente, la cual se comporta como una gran fístula.

Durante su estancia en nuestro Hospital en el servicio de Terapia Intensiva es tratado con propanolol a 3mg/kg, para favorecer a la reducción del tumor.

Luego se coordina con el Hospital Pediátrico William Soler, de La Habana, por el aumento de su hepatomegalia, aparición de lesiones esplénicas y ser el dolor más frecuente, por lo que fue remitida al servicio de Cirugía Hepato-biliar para su valoración y tratamiento definitivos.

## Discusión

El hemangioendotelioma hepático infantil, aunque raro, es el tumor vascular del hígado más frecuente en la infancia, asociado con una alta mortalidad. Predomina en las niñas y se presenta habitualmente por debajo de los 6 meses de vida.<sup>(7)</sup> Hay casos en los que la sintomatología de la enfermedad puede aparecer a partir de 12 a 18 meses y existen también casos en los que la sintomatología es rápida y fatal.<sup>(3)</sup>

Los hemangiomas hepáticos pueden aparecer como lesiones únicas o múltiples, que abarcan ambos lóbulos, pero de afectación más frecuente en el lóbulo hepático izquierdo <sup>(7)</sup>; en el caso que se presenta se evidencia un compromiso de ambos lóbulos.

En el caso presentado se observa paciente de solo 2 meses de edad, del sexo femenino, con un hemangioepitelioma hepático multifocal. Aparece la sintomatología clínica a los dos meses de edad, la cual solo estuvo dada por distensión abdominal, hepatoesplenomegalia, mucosas hipocoloreadas e ictericas, circulación colateral y adenopatías abdominales.

El diagnóstico del hemangioma es a menudo claro, luego de revisar la historia del paciente, realizar el examen físico y los estudios imagenológicos, además de ser raramente requerida la confirmación histológica. <sup>(8)</sup>

Las técnicas más utilizadas en el diagnóstico del hemangioendotelioma son: Ecografía abdominal, TAC y Arteriografía. Actualmente la angio resonancia magnética es muy precisa en manos de un radiólogo experto y resulta muy raro tener que realizar una biopsia hepática que conforme el diagnóstico, que debe ser evitada en lo posible, debido al riesgo significativo de sangrado. <sup>(7)</sup>

El diagnóstico estuvo basado en la clínica y los estudios imagenológicos utilizados (Ultrasonido Doppler, TAC), los cuales confirmaron el diagnóstico de Hemangioepitelioma hepático infantil.

En cuanto al tratamiento, existe alto sustento científico que demuestra la adherencia y respuesta del propanolol, <sup>(9)</sup> medicamento aplicado en nuestra paciente, el cual no cumplió el rol de inhibidor del crecimiento tumoral.

La insuficiencia cardíaca se observa en más de la mitad de los pacientes; además, los hemangiomas hepáticos se han reportado como un hallazgo único o asociados a múltiples hemangiomas en piel. Arbitrariamente se recomienda investigar la presencia de hemangiomas hepáticos con un número de 5 o más hemangiomas cutáneos (sin importar su tamaño). <sup>(10)</sup>

Los hemangiomas hepáticos difusos también pueden llevar a hipotiroidismo como complicación. Este fenómeno se debe a una mayor degradación de las hormonas tiroideas por la iodotironinadeiodinasa tipo 3 presente a nivel hepático; a este proceso se le denomina “hipotiroidismo de consumo”. <sup>(11)</sup>

Este fenómeno no se hace evidente hasta la 4-6 semanas de vida, cuando inicia la fase proliferativa de los HI, por lo cual estos casos no se pueden detectar a través del tamizaje neonatal. La detección del hipotiroidismo en una etapa inicial es esencial para prevenir el déficit intelectual y retardo del crecimiento.<sup>(12)</sup>

Este caso presenta relevancia debido a que no hubo ninguna complicación cardiovascular ni hemangiomas cutáneos y tampoco presentó hipotiroidismo durante la estancia en nuestro Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción de la Pedraja.

## Conclusiones

El hemangioendotelioma hepático infantil es el tumor hepático más frecuente en edades pediátricas, que es habitual en las niñas menores de 6 meses. El diagnóstico se basó en los estudios imagenológicos y la clínica presentada. Su sintomatología apareció a los 2 meses de vida. No cursó con ninguna alteración cardiovascular ni hemangiomas cutáneos. Se remitió hacia La Habana con el servicio de Cirugía Hepato-Biliar para su tratamiento definitivo, el cual se planteó que fuera una resección quirúrgica. Se realizó la anterior presentación de caso por la insuficiente bibliografía y por la ausencia de fármacos que ayuden al tratamiento definitivo de esta enfermedad, un reto más por superar, tanto en las especialidades de Pediatría como en la Farmacología.

## Referencias Bibliográficas:

1. Kenny AG, Spina JC, García Mónaco RD. Rev Argentina Radiol. Hemangioendotelioma epiteloide hepático: un desafío diagnóstico para el médico radiólogo. 2014[citado 1 /1/ 2019];78(1):35-41. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-argentina-radiologia-383-articulo-hemangioendotelioma-epiteloide-hepatico-un-desafio-S0048761914700377>

2. Boon LM, Burrows PE, Paltiel HJ, Lund DP, Ezekowitz RA, Folkman J, *et al* .Hepatic vascular anomalies in infancy: a twenty-seven year experience. J Pediatr. 1996[citado 15 /02/2019]; 129(3):346-354. Disponible en :

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022347696700653>

3. Fleites García Y, Esquivel Sosa L, Jiménez González Y. Hemangioendotelioma hepático infantil: dos desenlaces diferentes. Medicentro. 2016[citado 1 /1/ 2019]; 20 (1): 74-80. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/mdc/v20n1/mdc12116.pdf>

4. Baena Gómez MA, Priego Ruiz MP, Mateos Gonzalez E, Peña Rosa MJ, Muñoz Sánchez R. Hemangiomas hepáticos: respuesta espectacular al tratamiento con propranolol. An Peditr (Barc) .2015 [citado 6/2/2019];83(6):435-437. Disponible en:

<http://analesdepeditria.org/es/hemangiomas-hepaticos-respuesta-espectacular--al/avance/S169540331500226x/>

5. Segura Grau A, Valero López I, Díaz Rodríguez N, Segura Cabral JM. Ecografía hepática: lesiones focales y enfermedades difusas. Semergen.2014 [citado 3/1/2019];42(5):307-314.Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1138359314004432>

6. 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 .2011 [citado 12/2/2019]; 65(1):38-41. Disponible en:

[http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0016-35032011000100009](http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0016-35032011000100009)

7. Leal N, López Santamaría, M, Gámez J, Murcia JC, López Gutiérrez J, Larrauri E, *et al*. Hemangioendotelioma multifocal hepático infantil ¿Es siempre un tumor benigno? Cir Pediatr. 2004[citado 8/2/ 2019];17(1):8-11.Disponible en:

<https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2004;17.8-11.pdf>



8. Iacobas I, Phung TL, Adams DM, Trenor CC 3, Blei F, Fishman DS, *et al.* Guidance Document for Hepatic Hemangioma (Infantile and Congenital) Evaluation and Monitoring. J Pediatr. 2018 [citado 22 /2/ 2019];203: 294-300. Disponible en: [https://www.jpeds.com/article/S0022-3476\(18\)31122-3/abstract](https://www.jpeds.com/article/S0022-3476(18)31122-3/abstract)

9. Palacios Acosta JM, Carrasquel Valecillos V, Jaramillo Cruz E, Herrera Ojeda D. Hemangioma hepático infantil tratado con propranolol. Rev Mexicana Cir Ped. 2014[citado 8 /2/2019];18(3):130-139. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revmexcirped/mcp-2014/mcp143d.pdf>

10. Christison Lagay ER, Burrows PE, Alomari A, Dubois J, Kozakewich HP, Lane TS, *et al.* Hepatic hemangiomas: subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. J Pediatr Surg. 2007 [citado 9 /2/ 2019]; 42(1):62-68. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/journal/1-s2.0-S0022346806006543>

11. Huang SA, Tu HM, Harney JW, Venihaki M, Butte AJ, Kozakewich HP, *et al.* Severe hypothyroidism caused by type 3 iodothyronine deiodinase in infantile hemangiomas. N Engl J Med. 2000[citado 9/2/2019]; 343(3):185-189. Disponible en: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM200007203430305>

12. Cho YH, Taplin C, Mansour A, Howman-Giles R, Hardwick R, Lord D, *et al.* Case report: consumptive hypothyroidism consequent to multiple infantile hepatic haemangiomas. Curr Opin Pediatr. 2008[citado 9 /2/ 2019];20(2): 213-215. Disponible en: [https://journals.lww.com/co-pediatrics/Abstract/2008/04000/Case\\_report\\_consumptive\\_hypothyroidism\\_consequent.19.aspx](https://journals.lww.com/co-pediatrics/Abstract/2008/04000/Case_report_consumptive_hypothyroidism_consequent.19.aspx)

**Conflicto de Intereses:** Los autores declaran no tener conflictos de intereses



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)

[No Comercial 4.0 Internacional.](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)