

CASOS CLINICOS

Hemangioendotelioma hepático en un niño de dos años

Dres. Juan Luis Benedictti,
María del Carmen Gutiérrez,
Oscar Chavarría.

Se presenta un caso de Hemangioendotelioma infantil del hígado en un niño de 2 años, que se manifestó clínicamente como tumor abdominal.

Se realizó tratamiento quirúrgico que consistió en exéresis de la lesión. A propósito de esta observación se hace una revisión de los aspectos anatómo-clínicos de la enfermedad.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
Hemangioendotelioma / Liver / Infant

SUMMARY: Hepatic hemangioendothelioma in a two-years old child.

We report a case of Infantil Hepatic Hemangioendothelioma in a 2 years old girl. She was admitted because of abdominal mass. Treatment consisted of resection of the tumor. The post operative course was uneventfull. Some anatomic and clinical aspects of the disease are reviewed.

RÉSUMÉ: Hemangioendoteliome hepatique chez un enfant de deux ans.

On présente un cas de hémangioendotéliome enfantin du foie chez un garçon de 2 ans, qui s'est présenté cliniquement comme une tumeur abdominale.

Clinica Quirúrgica Infantil (Director Prof. Dr. O. Chavarría). Hospital Pereyra Rossell. Fac. de Medicina. Montevideo.

On a effectué le traitement chirurgical qui a consisté à réaliser l'exérèse de la lésion. A propos de cette observation on fait une révision des aspects anatomocliniques de la maladie.

CASO CLINICO

A.C. S.F. 2 años. Dpto. Río Negro. Ingreso 15/II/84.

M.I. Tumoración abdominal.

E.A. Comienza hace 2 meses, cuando la madre le nota tumoración abdominal topografiada en epigastrio, de crecimiento progresivo y que se acompañó de dolor pocos días antes de su ingreso. No presentó alteración del tránsito digestivo ni urinario. No hubo repercusión nutritivo-metabólica. No fiebre. Es enviada con diagnóstico probable de equinocosis hidática de hígado.

A.P. Sin patología perinatal. Buen desarrollo pondoestatural y madurativo. No hay antecedentes familiares ni ambientales de equinocosis hidática.

Examen. Buen estado general. Piel y mucosas bien coloreadas. El examen clínico pleuropulmonar y cardiovascular, es normal. Abdomen. Asimétrico, a expensa de deformación en epigastrio, que se moviliza en sentido vertical con la respiración. A la palpación, tumoración que ocupa epigastrio y parte de hipocondrio izquierdo; que se limita perfectamente por debajo (llega a unos 3 traveses del reborde costal), continuándose arriba por debajo del reborde costal; forma cuerpo con el hígado; redondeada; lisa; mate; indolora; firme y de aproximadamente unos 10 cm de diámetro. No se palpa bazo-Traube conservado. F.L. Libres e indoloras. Tacto rectal sp.

Por los caracteres clínicos de la tumoración, el primer diagnóstico fue el de tumoración hepática.

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 3 de octubre de 1984.

Prof. Adjunto de Clínica Quirúrgica Infantil, Médico Anatómopatólogo y Prof. de Clínica Quirúrgica Infantil.

Dirección: Santiago Nieves 2139. Montevideo (Dr. J.L. Benedictti).

Varias fueron las etiologías que se plantearon:

1. *Equinococosis hidática*. Se debe recordar que es excepcional el hallazgo de esta patología en los primeros 2-3 años de vida, y en la literatura nacional existe un solo caso descrito (F. Rosa) en un niño de 2 años.
2. *Tumores*. De los tumores benignos, los de origen vascular son los más frecuentes. Otras tumoraciones benignas, adenomas o hamartomas son excepcionales. Los tumores malignos se manifiestan como una masa tumoral^(2, 6, 10, 11, 12, 17), pudiendo ser asintomáticos durante un período variable de tiempo. El dolor abdominal y el toque del estado general (signos de malignidad), para Filler⁽¹²⁾ solo se encuentran en el 25% de los casos. Constituyen una gran variedad de tumores y los primitivos de hígado, según Baum⁽²⁾ ocupan el 3er. lugar en frecuencia dentro de las tumoraciones malignas abdominales. Todos los autores están de acuerdo que son más frecuentes que los benignos, observándose que predominan en el lóbulo derecho.
3. *Congénitos*. El quiste solitario o el hígado poli-quístico, se caracterizan porque la mayoría se manifiestan ya en el período neonatal. El hígado poli-quístico frecuentemente forma parte de una enfermedad poli-quística que toma otras vísceras.

Los estudios radiológicos revelaron:

Radiografía simple de abdomen. Opacidad redondeada que ocupa zona umbilical e hipocondrio izquierdo y retroperitoneo a ese nivel, desviando delgado y transverso hacia abajo. Líneas preperitoneales y del psoas conservadas.

Ecografía. Hígado de tamaño normal. En epigastrio e hipocondrio izquierdo se observa una gruesa tumoración redondeada de 67 mm de diámetro, de aspecto sólido y ecogenicidad homogénea, sin claro límite de separación del lóbulo izquierdo del hígado. Ambos riñones con aspecto ecográfico normal.

Centellograma hepático. Hepatomegalia a predominio del lóbulo izquierdo. La irregularidad de captación del radiofármaco en lóbulo izquierdo puede ser debido a pequeños procesos expansivos a ese nivel. El resto de los exámenes de laboratorio no mostró particularidades.

OPERACION:

Incisión transversa supraumbilical derecha que se prolongó a izquierda.

La exploración reveló tumoración localizada en lóbulo izquierdo (segmentos 2-3-4), de aproximadamente 10 cm de diámetro, firme, que deja godet, grisácea. El resto del parénquima hepático es de caracteres normales. El resto de la exploración abdominal es normal.

Se efectúa hepatectomía parcial izquierda.

Se dejan dos drenajes, uno próximo a la zona de resección y otro subhepático.

La paciente tuvo buena evolución postoperatoria siendo dada de alta a los 7 días.

Anat. Patol. Macroscopia: Fragmento hepático que mide 60 x 70 x 80 mm, donde se reconoce tumoración redondeada, de límites algo infiltrantes de 30 x 60 x 70 mm, de coloración grisácea con áreas de hemorragia. Consistencia elástica.

Microscopía: Parénquima hepático de estructura alterada por la presencia de neoformación vascular benigna constituida por vasos de pequeño calibre revestidos por una o más capas de células endoteliales, que en sectores se disponen en papilas intraluminales. Las mitosis son infrecuentes. En la parte central de la lesión, los vasos adoptan forma cavernosa y hay áreas de fibrosis. Entre las estructuras vasculares se reconocen numerosos conductos biliares y acúmulos de hepatocitos, así como focos de hematopoyesis.

EN SUMA: hemangioendotelioma hepático infantil (Tipo II de Dehner).

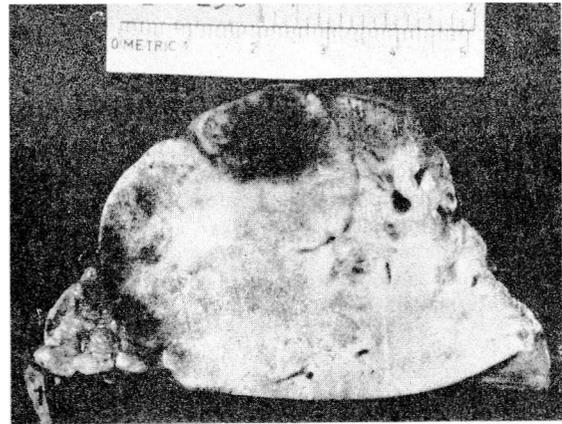


Fig. 1. La sección está constituida casi en su totalidad por tumor con extensas áreas de hemorragia.

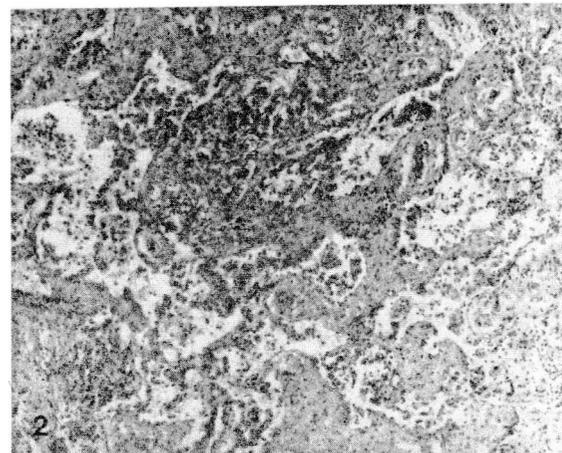


Fig. 2. Hemangioendotelioma infantil del hígado. Se reconocen canales vasculares dilatados conteniendo células sanguíneas. H y E (60x).

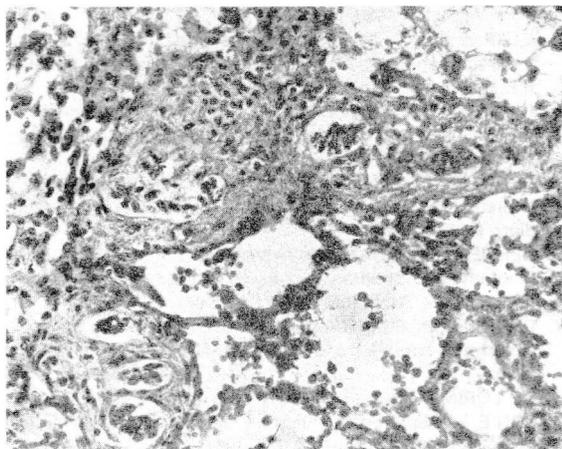


Fig. 3. Se reconocen las estructuras vasculares con revestimiento o endotelial prominente y entre ellos tejido fibroso con conductos biliares. H y E (250x).

COMENTARIO

El hemangioendoteliooma infantil del hígado es un tumor poco frecuente^(2 4 9, 11, 14 17, 20, 21). Así lo confirma la estadística de la Sección Quirúrgica de la Academia Americana de Pediatría⁽¹²⁾ la cual durante un período de 10 años hallaron 16 hemangioendoteliosomas hepáticos y la del Children Memorial Hospital (Chicago), que desde 1952 a 1977 solo cita 5 casos.

Generalmente se manifiesta en los 2 primeros años de vida, y casi el 90% en los primeros 6 meses.⁽³⁾

Afecta por igual a ambos sexos.

En un 40% hay asociación con hemangiomas cutáneos; raramente puede verse cardiopatía, agenesia renal, hamartomas metanefrogénicos.

En el período neonatal se manifiesta en general como insuficiencia cardíaca severa debida al shunt arteriovenoso, y hepatomegalia. La presencia de insuficiencia cardíaca, hepatomegalia y hemangiomas cutáneos, constituyen una tríada diagnóstica de hemangioendoteliooma hepático en el período neonatal.

Otra forma de presentación es como tumor abdominal, como el caso que presentamos. Menos frecuentemente hay ictericia o diátesis hemorrágica por trombocitopenia.

La lesión es generalmente difusa comprometiéndola totalidad del parénquima hepático, o es multifocal. Con menos frecuencia la lesión es única, como en nuestro caso.

Los tumores individuales circunscritos pero no encapsulados, de coloración grisácea o rojo amarillenta, con áreas de hemorragia. El parénquima circundante y la vía biliar extrahepática, no presentan alteraciones. Desde el punto de vista histológico, se han descrito dos tipos de hemangioendoteliooma: Tipo I - que es el más frecuente, está constituido por vasos dilatados irregularmente y otros pequeños revestidos por células endoteliales aplanadas o tumefactas, sin elementos de atipia ni actividad mitótica. El tejido entre los vasos es escaso. En algunos casos hay tejido mixoide similar al hamartoma mesenquimal^(7 18). Entre los vasos se reconocen pequeños conductos biliares.

Se pueden ver placas de hepatocitos en especial en la periferia de la lesión. En la parte central a veces hay áreas de fibrosis con vasos de aspecto cavernoso.

Tipo II - histología más agresiva con células endoteliales más voluminosas, incluso pleomórficas, a pesar de lo cual las mitosis son raras. También se pueden ver conductos biliares y hepatocitos entre los vasos, así como áreas cavernosas, fibrosis y focos de hematopoyesis.

El caso que presentamos corresponde al tipo II de Dehner e Ishak.^(5 6)

Este tipo de tumor en general es benigno, siendo excepcionales los casos de transformación maligna. Sin embargo, la coexistencia de hemangioendoteliosomas en varias localizaciones hace pensar que es un tumor que puede dar metástasis.

Es indudable la posibilidad de involución espontánea, pero esto no siempre se puede esperar, dependiendo de la gravedad del paciente o de que no se puede excluir la posibilidad de rotura o malignización.⁽¹³⁾

DIAGNOSTICO

Se debe realizar:

Radiografía simple de abdomen. Urografía de excreción. Siendo los exámenes de mayor valor: Ultrasonografía. Centellografía hepática por pool sanguíneo. Tomografía axial computarizada. Aortografía seguida de arteriografía hepática selectiva. Es la más útil pues confirma el diagnóstico al demostrar hipervascularización y llenado venoso rápido debido a la comunicación A-V. Tiene además la ventaja al demostrar la extensión de la lesión, dato éste de gran ayuda para planificar la intervención quirúrgica. Estos estudios son además útiles para el seguimiento postoperatorio (en cuanto a regeneración hepática o recurrencia de la enfermedad). Los exámenes de laboratorio pueden revelar anemia y trombocitopenia.

TRATAMIENTO

Los procedimientos terapéuticos a utilizar son:

1. Cirugía^(15 16)

- a) *Exéresis de la lesión*. En los casos de lesiones solitarias constituye el método de elección. Puede realizarse lobectomía, segmentectomía o exéresis simple, como en el caso que presentamos.
- b) *Ligadura de la arteria hepática*⁽⁸⁾. De especial interés en las formas multicéntricas. Esta técnica no oblitera todo el flujo arterial hacia el hígado debido a que las colaterales de la gastroepiploica izquierda y la mesentérica superior proveen de flujo arterial a la arteria hepática. Por otra parte, si el flujo venoso portal y la concentración de oxígeno se mantienen, son suficientes como circulación nutricia.

La oclusión de la arteria hepática puede ser realizada también por embolia o por un balón insertado a través de un catéter intraarterial.

2. Radioterapia

Ha sido usada con éxito para acelerar el proceso de resolución. Sin embargo, la posibilidad de desarrollo de tumores malignos post-irradiación, así como las alteraciones en el crecimiento, hacen indeseable la utilidad de este recurso en lesiones benignas.

3. Corticoides⁽¹⁹⁾

De especial utilidad en los procesos multicéntricos o difusos. Se administran asociados a la medicación correspondiente a la insuficiencia cardíaca o a la de la complicación hematológica en el período neonatal, precediendo a tratamientos más agresivos. También su uso prolongado puede provocar alteraciones en el crecimiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ASCH M.J., COHEN A.H., MOORE T.C. — Hepatic and splenic lymphangiomatosis with skeletal involvement: Report of a case and review of the literature. *Surgery*, 76: 334, 1974.
2. BAUM E.S. — In Swenson's Pediatric Surgery. 4th ed New York. Appleton 1980. p. 340.
3. CLARKE A.M. — Tumors of the liver and bile ducts. In: Tumors of Infancy and Childhood. Jones, P.C. and Campbell, P.E. ed. Oxford, Blackwell, 1976.
4. CLATWORTHY H.W., SCHILLER M., GROSFELD J.L. — Primary liver tumors in Infancy and Childhood. *Arch. Surg.* 109: 143, 1974.
5. DFHNER L.P. — Hepatic tumors in the pediatric age group: a distinctive clinicopathologic spectrum. *Perspect. Pediatr. Pathol.* 4: 217, 1978.
6. DEHNER L.P., ISHAK K.G. — Vascular tumors of the liver in infants and Children. A study of 30 cases and review of the literature. *Arch. Pathol.* 92: 101, 1971.
7. DEHNER L.P., EWING A.L., SUMMER H.W. — Infantile mesenchymal hamartoma of the liver. *Arch. Pathol.* 99: 379, 1975.
8. DE LORIMIER A.A., SIMPSON E.B., BAUM R.S., CARLSON E. — Hepatic-artery ligation for hepatic hemangioma-tosis. *N. Engl. J. Med.*, 277: 333, 1967.
9. EHREN H., MAHOUR G.H., ISAACS H. — Benign liver tumors in infancy and childhood: report of 48 cases. *Am. J. Surg.*, 145: 325, 1983.
10. FALK H., HERBEST J.T., EDMONDS L., CLARK W.H., THOMAS L.B., POPPER H. — Review of four cases of childhood hepatic angiosarcoma. Elevated environmental arsenic exposure in one case. *Cancer* 47: 382, 1981.
11. FEVRE M. — Cirugía infantil y ortopedia. Barcelona. El Ate-neo, 1969, p. 468.
12. FILLER R.M. — Liver tumors. In: Pediatric Surgery Holder and Ashcraft and Ashcraft. Philadelphia. W.B. Saunders, 1980, p. 953.
13. KAUFFMAN S.L., SOUT A.P. — Malignant hamangi endothelioma in infants and children. *Cancer*, 14: 1186, 1961.
14. MOAZAM F., TALBERT J.L., RODGERS B.M. — Primary tumors of the liver in infancy and childhood. *J. Fla. Med. Assoc.* 69: 991, 1982.
15. NGUYEN L., SHANDLING B., EIN S., STEPHENS G. — Hepatic hemangioma in childhood: medical management or surgical management. *J. Pediatr. Surg.* 17: 576, 1982.
16. PEREYRA R., AUDRESSY R.J., MAHOUR G.H. — Management of massive hepatic hemangiomas in infants and children: a review of 13 cases. *Pediatrics*, 70: 254, 1982.
17. RANDOLPH J., ALTMANN R.P. — Tumors of the liver. In: Pediatric Surgery Ravitch. Chicago Year Book Medical Publishers. 1979, p. 839.
18. SMITH W.L., BALLANTINE T.V., GONZALEZ-CRUSSI F. — Hepatic Mesenchymal Hamartoma causing heart failure in the neonate. *J. Pediatr. Surg.* 13: 183, 1978.
19. TOULOUKIAN R.J. — Hepatic hemangi endothelioma during infancy: Pathology, diagnosis and treatment with pred-ninsone. *Pediatrics*, 45: 71, 1970.
20. TRUMAN MAYS E. — Standard nomenclature for primary hepatic tumors, *JAMA*, 236: 1469, 1976.
21. WEINBERG A.G., FINEGOLD M.J. — Primary hepatic tumors of childhood. *Hum. Pathol.* 14: 512, 1983.