

HEMANGIOENDOTELIOMA HEPATICO. PRESENTACION DEL CASO

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE GINECOOBSTETRICO DE CAMAGUEY

Dr. Luis Bastián Manso*, Dr. Mario Conde Martín** y Dr. Julio Barreras Aguilar***

Bastián Manso, L. y otros: *Hemangioendotelioma hepático. Presentación del caso.*

Se presenta el caso de un recién nacido con un cuadro clínico dado por hepatomegalia, insuficiencia cardíaca y manifestaciones hemorrágicas por causa de una coagulopatía. Se encuentra en el estudio necrópsico un hemangioendotelioma hepático. La evolución fatal por causa de estas complicaciones alerta sobre la necesidad del diagnóstico precoz en esta entidad como causa de hepatomegalia en el neonato.

INTRODUCCION

Los tumores vasculares benignos o malignos del hígado son poco frecuentes en el recién nacido¹ y si bien los de tamaño pequeño son, por lo general, asintomáticos y regresan espontáneamente,² los de mayor tamaño o los múltiples llegan a causar diversas complicaciones como hidrops fetal,³ anemia hemolítica,⁴ ictericia,^{5,6} hipertensión portal,⁷ ruptura con hemorragia intraperitoneal,^{8,9} insuficiencia cardíaca,¹⁰⁻¹² trombocitopenia¹³⁻¹⁵ y coagulopatía.^{16,17} Se presenta un caso de hemangioendotelioma hepático acompañado de estas 3 últimas complicaciones.

PRESENTACION DEL CASO

Recién nacido producto de un parto eutócico con un peso de 2 160 g y apgar 7/9. A las 6 horas de su estancia en la sala presenta equimosis facial y hematemesis. Se comprueba en el examen físico una tumoración blanda en la parte superior del hemiabdomen izquierdo. En las primeras horas le realizan los siguientes complementarios: hemoglobina 12,6 g %, plaquetas 14 000, tiempo de protrombina (control 12 s, paciente 24 s), fibrinógeno menos de 34 mg %, factor II 3,5 %, factor V 50 %, factor VII 50 % y factor X 80 %. No se dosificó el factor VIII. El recién nacido sangraba profusamente por las punturas, por lo cual se administró sangre fresca y vitamina K₁. Al cuarto día presentó convulsiones e insuficiencia cardíaca que no cedieron con el tratamiento habitual y falleció al día siguiente con este cuadro de descompensación cardiovascular.

En el estudio anatomopatológico se encontró una tumoración que ocupaba la mayor parte del lóbulo izquierdo del hígado (figura 1), la cual al corte estaba constituida por múltiples nódulos de color rojo vinoso con áreas amarillentas (figura 2), bien delimitados pero sin cápsula, cuyo aspecto microscópico correspondía con un hemangioendotelioma infantil¹⁸ tipo I,¹⁹ ya que se observaban conductos vasculares proliferados revestidos por células endoteliales prominentes (figura 3), pero sin anaplasia²⁰ y rodeados por un estroma de tejido conectivo.

* Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Profesor Asistente.

** Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor Auxiliar. Jefe del Servicio de Neonatología.

*** Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor.



Figura 1. La tumoración abarca casi por completo el lóbulo izquierdo hepático.

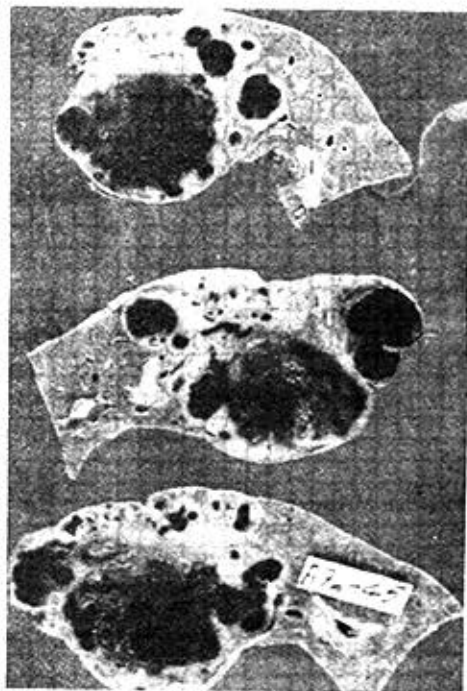


Figura 2. Nódulos tumorales de color rojo vinoso aparentemente bien delimitados.

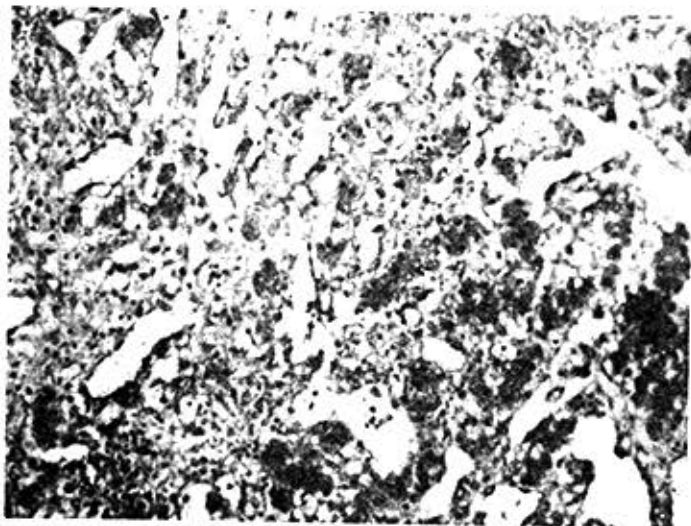


Figura 3. Microscópicamente se observan conductos vasculares proliferados revestidos por células endoteliales prominentes sin anaplasia.

El encéfalo al corte presentaba una hemorragia intraparenquimatosa extensa.

COMENTARIO

El hemangioendotelio-
ma infantil con sus varian-
tes histicas tipos I y II,¹⁹
esta última con un compor-
tamiento biológico maligno,^{10,20}
es un tumor cuya
incidencia en cualquier lo-
calización^{12,21,22} es difí-
cil de determinar, porque
en muchas ocasiones se in-
forma como un hemangio-
ma,²² fundamentalmente
porque el aspecto macros-
cópico, las manifestaciones y complicaciones clínicas de ambas lesiones son similares.²³

Los signos clínicos que orientan el diagnóstico son la coexistencia de hemangiomas cutáneos²⁴ y la hepatomegalia, cuyo tamaño no guarda proporción con la severidad de la insuficiencia cardíaca,²⁵ y la hepatomegalia es el signo clínico más frecuente.¹⁹ Un soplo en la región hepática o en epigastrio a veces está presente.²⁵

La insuficiencia cardíaca trata de explicarse por cortocircuitos arteriovenosos en la masa tumoral^{11,25,26} y la falta de músculo liso en su estroma, lo cual favorece un mayor flujo de sangre a los conductos vasculares de la lesión con el consiguiente aumento del retorno venoso al corazón.¹¹

La trombocitopenia¹³⁻¹⁵ y la coagulopatía,^{16,17} presentes también en nuestro caso, se producirían por el atrapamiento y destrucción plaquetarias dentro de trombos en los conductos vasculares de la tumoración y porque las células endoteliales son activadoras del plasminógeno.¹⁴⁻¹⁶

Una vez confirmado el diagnóstico y el tamaño de esta lesión por medio de una arteriografía,^{11,25} el tratamiento ideal es la ligadura de la arteria hepática^{25,27} o la resección local.^{13,23} Los corticoides,^{16,25} la radioterapia y la ciclofosfamida¹⁷ se emplean con resultados discutibles cuando no son susceptibles al tratamiento quirúrgico por su gran tamaño, cuando sean lesiones múltiples o se diagnostique una variante hística más agresiva.¹⁹

SUMMARY

Bastián Manso, L. et al.: *Liver hemangioendothelioma. Report of a case.*

The case of a newborn with a clinical picture featuring liver enlargement, heart failure, and hemorrhagic manifestations due to a coagulopathy is presented. Necropsy revealed a liver hemangioendothelioma. The fatal course induced by these complications warns of the need of an early diagnosis of this entity as a cause of liver enlargement in the newborn.

RÉSUMÉ

Bastián Manso, L. et al.: *Hémangioendothéliome hépatique. A propos d'un cas.*

On présente un nouveau-né qui a un cadre clinique de hépatomégalie, insuffisance cardiaque et manifestations hémorragiques à cause d'une coagulopathie. Dans l'étude nécropsique on trouve un hémangioendothéliome hépatique. L'évolution fatale à cause de ces complications nous appelle l'attention sur la nécessité du diagnostic précoce de cette entité comme cause de hépatomégalie chez le nouveau-né.

BIBLIOGRAFIA

1. Leonidas, J. C. et al.: Vascular tumors of the liver newborns. *Am J Dis Child* 125: 507, 1973.
2. Graivier, L. et al.: Hepatic hemangiomas in newborn infants. *J Ped Surg* 2: 299, 1967.
3. Daniel, S. J.; G. Cassidy: Non immunologic hydrops fetalis associated with a large hemangioendothelioma. *Pediatrics* 42: 828, 1968.
4. Alpert, L. J.; B. Bendisch: Hemangioendothelioma of the liver associated with microangiopathic hemolytic anemia. *Am J Med* 48: 624, 1970.
5. Wishmick, M.: Multinodular hemangiomatosis with partial biliary obstruction. *J Ped* 92: 960, 1978.
6. Sardemann, H.; L. Tysgstrup: Prolonged obstructive jaundice and haemangiomatosis. *Arch Dis Chil* 49: 665, 1974.
7. Hellikson, M. A. et al.: Hepatoportal arteriovenous fistula and portal hypertension in an infant. *Pediatrics* 60: 921, 1977.
8. Sternfeld, R.; S. D. Zuker: Rupture of a cavernous hemangioma as a cause of death in a newborn infant. *Ohio Med J* 36: 383, 1940.
9. Hendrick, J. G. et al.: Hemangioma of the liver causing death in newborn infant. *J Ped* 32: 309, 1948.
10. Berdon, W. E.: Giant hepatic hemangioma with cardiac failure in the newborn infant. *Radiology* 92: 1, 523, 1969.
11. Cooper, H. G.; R. P. Bolande: Multiple hemangiomas in infant with cardiac hypertrophy: post-mortem angiographic demonstration of arteriovenous fistulae. *Pediatrics* 35: 27, 1965.

12. Price, A. et al.: Hemangioendothelioma of the pelvis, a cause of cardiac failure in the newborn. *N Engl J Med* 286: 647, 1972.
13. Inglefield, J. T. et al.: A cause of hemangioma with thrombocytopenia in the newborn infant treated by local excision. *J Pediatr* 59: 238, 1961.
14. Shim, W. K. T.: Hemangiomas of infancy complicated by thrombocytopenia. *Am J Surg* 116: 896, 1968.
15. Orenstein, D. M. et al.: Hemangioma thrombocytopenia syndrome. *Am J Dis Child* 131: 680, 1977.
16. Evans, J. et al.: Hemangioma with coagulopathy-sustained response to prednisone. *Arch Dis Child* 50: 809, 1975.
17. Al-Rashid, R. et al.: Cyclophosphamide and radiation therapy in the treatment of hemangioendothelioma with disseminated intravascular clotting. *Cancer* 27: 364, 1971.
18. Blumenfeld, T. et al.: Juvenile hemangioendothelioma of the liver. Report of a case and review of the literature. *Cancer* 24: 853, 1969.
19. Dehner, L. P.; K. G. Ishak: Vascular tumors of the liver in infants and children. *Arch Pathol* 92: 101, 1971.
20. Kauffman, S. L.; A. P. Stout: Malignant hemangioendothelioma in infants and children. *Cancer* 14: 186, 1961.
21. Bedros, A. A. et al.: Hemangioendothelioma presenting as posterior mediastinal mass in a child. *Cancer* 46: 801, 1980.
22. Nagao, K. et al.: Histopathologic studies of benign infantile hemangioendothelioma of the parotid gland. *Cancer* 46: 2, 250, 1980.
23. Braun, P. et al.: Hemangiomatosis of the liver in infants. *J Pediatr Surg* 10: 121, 1975.
24. Robinson, D., G. Hambleton: Cutaneous and hepatic hemangiomata. *Arch Dis Child* 52: 155, 1977.
25. Touloukian, R. J.: Hepatic hemangioendothelioma during infancy: Pathology, diagnosis and treatment with prednisone. *Pediatrics* 45: 71, 1970.
26. Rochimi, A. P. et al.: Hepatic hemangioendotheliomata, hemodynamic observations and treatment. *Pediatrics* 57: 131, 1976.
27. Dehorimer, A. A. et al.: Hepatic artery ligation for hepatic hemangiomatosis. *N Engl J Med* 277: 333, 1967.

Recibido: 9 de octubre de 1985. Aprobado: 7 de febrero de 1986.
 Dr. Luis Bastián Manso. Cristo No. 10, Camagüey, Cuba.