



Universidad
del Cauca

HEMANGIOENDOTELIOMA INFANTIL (TIPO I)

Paula Andrea López Arias*, Jaime Álvarez Soler**

RESUMEN

Se trata de un reporte de caso de un paciente de 35 semanas de gestación con abdomen globoso a quien se le diagnostica masa hepática a estudio, al hacer la resección quirúrgica y el diagnóstico histopatológico se le encuentra hemangioendoteliooma infantil tipo I, encontrando tumoración benigna de origen vascular, constituida por múltiples dilataciones quísticas con abundante hemorragia, tapizadas por células endoteliales, algunas planas y otras de aspecto epitelioides, con citoplasma amplio, en algunas áreas hay necrosis de los septos y del estroma. El paciente fallece 6 horas post parto.

Palabras clave: *masa hepática, hemangioendoteliooma infantil, tumoración vascular, células epitelioides.*

INFANTILE HEMANGIOENDOTHELIOMA (TYPE I)

ABSTRACT

This is a case report of a patient with 35 weeks gestation with globose abdomen who was diagnosed liver mass which had to been studied, they make the surgical procedure and the further histopathological diagnosis was infantile hemangioendothelioma type I, which is a vascular benign tumor, consisting of multiple cystic dilatation with abundant hemorrhage, lined by endothelial cells, some flat and others of epithelioid appearance, with ample cytoplasm, in some areas, necrosis and stromal septa. The patient died 6 hours after birth.

Key words: *liver mass, infantile hemangioendothelioma, vascular tumor, epithelioid cells*

Recibido para evaluación: enero 20 de 2010. **Aprobado para publicación:** marzo 1 de 2010

* Residente de primer año, Programa de Anatomía patológica, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca.

** Especialista en Anatomía Patológica. Profesor departamento de Anatomía patológica, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca.

Correspondencia: Dra. Paula Andrea López Arias. Departamento de Anatomía Patológica, facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca. Carrera 6 No. 13 N 50, Popayán, Cauca, Colombia. Correo electrónico: andrealopez76@gmail.com

REPORTE DE CASO

Paciente hijo de madre de 17 años, G1P0A0C1, quien se realizó 5 controles prenatales. Se realiza monitoreo fetal y diagnostican: estado fetal insatisfactorio, por tal motivo hacen cesárea con anestesia general, por ansiedad materna.

Nace paciente con liquido amniótico claro, APGAR 3 – 4 – 6, pálido, bradicardico, pobre esfuerzo respiratorio. Realizaron intubación orotraqueal y masaje cardiaco con poca respuesta.

Al examen físico encuentran en abdomen petequias en pared abdominal, abdomen globoso, peristaltismo disminuido, con palpación de masa irregular en hemiabdomen izquierdo que ocupa casi toda su totalidad, no pétreo, no móvil.

El paciente tiene una evolución tórpida, malas condiciones, pálido, anémico, oligo-anúrico, hipotenso, con taquicardia supraventricular persistente a pesar de manejo farmacológico, hipotónico, baja respuesta a estímulos. Se sospecha hemorragia intrabdominal activa al observar aumento del diámetro abdominal. Realizan punción con salida de abundante material hemorrágico. Es llevado a laparotomía exploratoria donde encuentran gran masa dependiente del lóbulo hepático izquierdo, la cual se reseca (figuras 1 y 2) y pesa 180 gramos. El paciente presenta sangrado profuso, difícil de controlar. Presenta paro cardiorrespiratorio intraoperatorio; se reanima por 20 minutos sin respuesta, y se declara fallecido



Figura 1. Masa resecada del lóbulo hepático izquierdo, pesó 180 gramos y midió 9 x 8 x 3.5 cm.



Figura 2. Aspecto macroscópico de la lesión al corte transversal.

DISCUSIÓN

Las lesiones benignas del hígado se clasifican en lesiones de origen hepatocelular, colangiocelular, mesenquimal y tejido heterotópico (1-5)

Tabla 1. Clasificación de lesiones benignas hepáticas

TIPO CELULAR	LESION
Origen hepatocelular	Adenoma hepatocelular Hiperplasia hepatocelular - Hiperplasia nodular focal - Hiperplasia adenomatosa - Nódulo macroregenerativo
Origen colangiocelular	Quistes hepáticos Fibrosis hepática congénita Enfermedad poliquística del hígado
Origen mesenquimal	Hamartoma mesenquimal Hemangioma Hemangioendotelioma hepático infantil Linfangioma Angiomiolipoma/lipoma/mielolipoma Leiomioma Fibroma
Tejido heterotropico	Restos adrenales Restos pancreáticos

Tomado de Craig GR, Peters RL, Edmonson HA. Tumors of the liver and intrahepatic ducts: In Atlas of tumor Pathology, series 2. Washington DC, Armed Forces Institute of Patology, 1989.



A pesar de que la incidencia de tumores hepáticos es de aproximadamente 1-4% (2, 5) de todos los tumores sólidos en niños, éstos son un reto diagnóstico cada vez que se presentan. Aunque algunos tumores como el neuroblastoma, tumor de Wilms y linfoma son las neoplasias más frecuentes en niños, existen otras lesiones primarias que se presentan con alguna regularidad como son el hepatoblastoma, Hemangioendotelioma infantil, hamartomas mesenquimales, sarcoma embrionario indiferenciado y rhabdomyosarcoma de la vía biliar (3,6).

El Hemangioendotelioma infantil es el tumor benigno del hígado más común en neonatos. La mayoría se presenta antes de los seis meses de edad, con una incidencia de aproximadamente 86% en este grupo de edad, únicamente el 5% se presentan después del primer año de vida y corresponde al 12% de todos los tumores sólidos en la población pediátrica. (*Armed Forces Institute of Pathology*) (6).

La incidencia es mayor para el sexo femenino con una proporción de 2:1 comparado con el sexo masculino. No existe predilección racial. (5)

El HE hepático infantil se presenta como masa solitaria en el 55% de los casos y es múltiple en el 45%. Los tumores solitarios miden desde 0,5 cm hasta 18 cm de diámetro y pueden estar localizados en el lóbulo derecho o izquierdo del hígado en iguales proporciones. Ocasionalmente estas lesiones solitarias, pueden comprometer ambos lóbulos. (2, 5, 6)

Las lesiones multifocales por lo general comprometen ambos lóbulos. Pueden presentar reacciones histopatológicas subsecuentes como necrosis, fibrosis o hemorragia central, así como calcificaciones, haciendo parte de la patología descrita. (5)

Histológicamente, es un tumor vascular, con potencial de malignidad intermedio, que se puede encontrar en todas las partes del cuerpo, incluyendo piel y especialmente hígado y bazo. (5,6)

Se han clasificado dos tipos de Hemangioendotelioma: el tipo I con proliferación ordenada de pequeñas canales vasculares con células epiteloides (figura 3) y fusocelulares (figura 4) dispuestas en nidos formando cordones en medio de un estroma desmoplásico a colagenoso y áreas cavernosas (figura 5); el tipo II con una estructura más irregular, alta actividad mitótica y tendencia a la fibrosis. (5,6)

Las áreas no infartadas de la lesión contienen canales vasculares tapizados por células endoteliales simples, que a su vez están recubiertas por estroma fibroso que puede contener conductos biliares. Es frecuente encontrar focos de hematopoyesis extramedular, así como áreas de grandes canales vasculares que recuerdan a los hemangiomas cavernosos, las cuales se observan en aproximadamente 50 a 60% de los casos, pueden hacer metástasis en un 20 – 30% de los casos. (5,6)

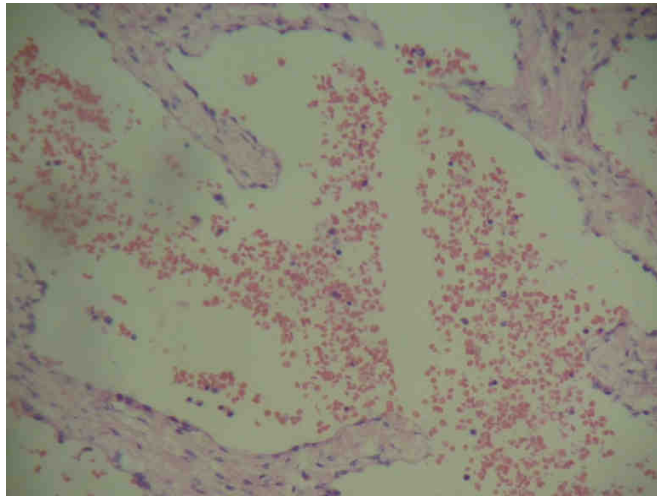


Figura 3. Proliferación ordenada de pequeñas canales vasculares con células epiteliales

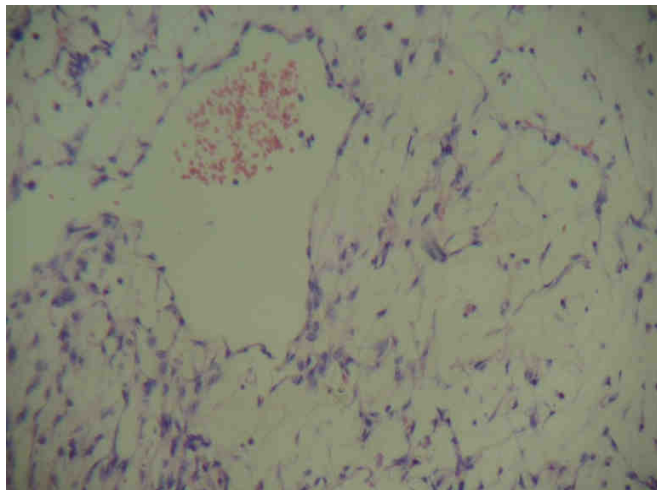


Figura 4. Proliferación ordenada de pequeñas canales vasculares fusocelulares

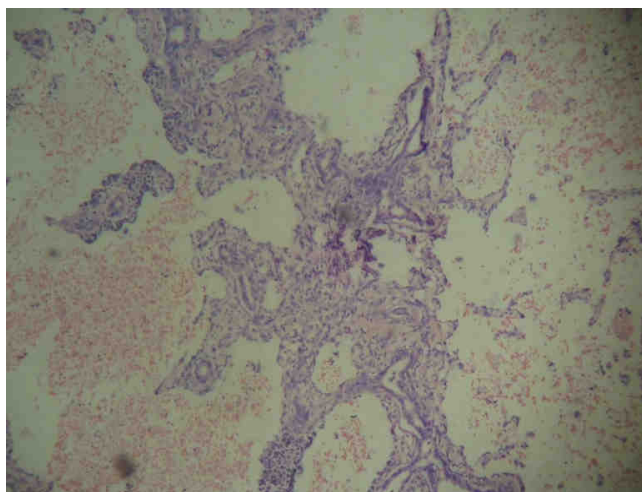


Figura 5. Disposición en nidos formando cordones en medio de un estroma desmoplásico a colagenoso y áreas cavernosas

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, hipertensión arterial sistémica, secuestro plaquetario con trombocitopenia secundaria, ictericia, falla hepática, ruptura del tumor y sangrado profuso, como el encontrado en el paciente que lo llevo a la muerte. (2,5,6)

El Hemangioendotelioma hepático infantil solitario tiene mejor pronóstico. Los tumores sintomáticos y asintomáticos pueden involucionar completamente sin tratamiento aproximadamente 12-18 meses después del diagnóstico.

En la radiografía de abdomen simple se puede observar hepatomegalia (figura 6) y calcificaciones, las cuáles 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. (4,8).



Figura 6. Radiografía de abdomen simple se puede observar hepatomegalia, no se observa cardiomegalia



Universidad
del Cauca

REFERENCIAS

1. **Kirks DR.** Practical pediatric imaging. Baltimore, Lippincott Williams & Wilkins, 13 ed, 2008
2. **Siegel MJ.** Pediatric body CT. Baltimore, Lippincott Williams & Wilkins, 1 ed, 1999.
3. **Awan S, Davenport M, Portmann B, Howard GM.** Angiosarcoma of the liver in children. *J Pediatr Surg* 1996; 31:1729-32.
4. **Colagrande S, Carmignani L, Pagliari A, Capaccioli L, Villari N.** Siphoning effect and steal phenomenon combined to focal hepatic lesions on spiral CT. *Med* 2002; 103: 267-74.
5. **Rosai Juan, Ackerman,** Surgical Pathology, 9 ed, vol 2, 2004
6. **Keslar PJ, Buck JL, Selby DM.** From de archives of the AFIP. Infantile hemangioendothelioma of the liver revisited. 1993; 13:657-70.
7. **Lucaya J, Enriquez G, Amat L, González-Rivero MA.** Computed tomography of infantile hemangioendothelioma. *Am J Roentgent* 1985; 144: 821-6.
8. **Fellows KE, Hoffer FA, Markowitz RI, O'Neill JA Jr.** Multiple collaterals to hepatic infantile hemangioendotheliomas and arteriovenous malformations: Effect on embolization. *Radiology* 1991; 181:813-8.
9. **Colagrande S, Carmignani L, Pagliari A, Capaccioli L, Villari N.** Siphoning effect and steal phenomenon combined to focal hepatic lesions on spiral CT. Four cases report. *Radiol Med* 2002; 103: 267-74.