

HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIOIDE HEPÁTICO: REPORTE DE CASO

HEPATIC EPITHELIOID HEMANGIOENDOTHELIOMA: CASE REPORT

Julián Francisco Forero Melo¹
 María Carolina Pérez Alvarado¹
 Andrés Felipe Puerta Ramírez²

RESUMEN

El hemangioendotelio epitelioide hepático es una neoplasia poco común, de origen vascular y comportamiento variable, y potencialmente maligno. Se presenta el caso de una mujer de 33 años, quien consultó por dolor en hipocondrio derecho y fiebre, y cuya impresión diagnóstica extrahospitalaria fue absceso hepático; posteriormente fue posible considerar este tumor dentro del diagnóstico diferencial, gracias a sus características imagenológicas, las cuales se confrontan en este reporte de caso con los hallazgos descritos en las mayores series publicadas en la literatura. El diagnóstico se confirmó mediante biopsia de la lesión y estudio histopatológico del hígado explantado. Se presentan, además, los hallazgos en Resonancia Magnética (RM) de otra paciente evaluada en la Unidad de Trasplantes de la Fundación Cardioinfantil y la evidencia acerca del tratamiento de esta entidad mediante trasplante hepático.

SUMMARY

Hepatic epithelioid hemangioendothelioma is a rare neoplasm of vascular origin with malignant potential. We present the case of a 33 year old woman with abdominal pain and fever, initially diagnosed as a hepatic abscess, who was admitted for further study. Imaging features in ultrasound and computed tomography included a peripheral and multifocal liver lesion with capsular retraction, diagnosis was confirmed with a liver biopsy and a pathologic analysis of the explanted liver. Magnetic Resonance findings from a second patient with a rapidly progressive disease are also reviewed and evidence regarding the surgical treatment of this condition with liver transplantation are discussed.

Introducción

El término hemangioendotelio epitelioide hepático (HEH) fue sugerido en 1982 por Weiss y Erzinger, para describir un grupo de 41 tumores de origen epitelial, identificados en el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de los Estados Unidos (1). Este raro tumor de origen epitelial tiene comportamiento limítrofe entre el de neoplasias benignas, como el hemangioma, y malignas, como el hemangiosarcoma (2). Presenta, además, características imagenológicas específicas, y el diagnóstico definitivo se realiza mediante inmunohistoquímica, que demuestre células positivas para FVIII-RAg (3).

Presentación de caso

Mujer de 33 años de edad, quien consultó por cuadro de 5 meses de evolución de dolor en hipocondrio derecho y fiebre, sin otra sintomatología, y que inició 2 semanas después de su segundo parto vaginal, el cual se desarrolló sin complicaciones.

En un comienzo la paciente fue tratada con la impresión diagnóstica de absceso hepático con imposibilidad de drenaje percutáneo o quirúrgico. Ante el hallazgo de lesión sólida hepática y biopsia fue remitida a nuestra institución, para continuar estudio y tratamiento. Al ingreso se documentó aumento de la fosfatasa alcalina (286 U/l) y discreta elevación de la ASAT 44 U/l (rango

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Hemangioendotelio epitelioide
 Hepatectomía
 Imagen por resonancia magnética

KEY WORDS (MeSH)

Hemangioendothelioma
 Epithelioid
 Liver transplantation magnetic
 Imaging resonance imaging

¹Radiólogo(a). Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Fundación Cardioinfantil. Bogotá, Colombia.

²Residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas. Tercer año, Universidad del Rosario, Fundación Cardioinfantil. Bogotá, Colombia.

normal: entre 5 y 34), con ALAT normal; los tiempos de coagulación, los niveles de bilirrubina y los marcadores tumorales, incluyendo Alfa Fetoproteína (AFP), Ca 19-9, Ca 125 y antígeno carcinoembrionario (ACE), fueron normales.

En ecografía se demostraron hepatomegalia y múltiples lesiones focales hipoeoicas confluentes y periféricas, sin dilatación de la vía biliar. En la escanografía de abdomen con protocolo para caracterización de lesión focal hepática las lesiones son de baja densidad respecto al parénquima en fase simple, con mínimo realce tras la administración del contraste (figura 1), y algunas se asociaban a discreta retracción de la cápsula (figura 2). Como diagnóstico diferencial se mencionó compromiso neoplásico secundario, y el HEH, sugerido en la biopsia extrainstitucional. También se realizó escanografía de tórax con contraste, en la que se demostraron tres nódulos pulmonares con densidad de tejidos blandos, por aparente extensión hematogena.

La paciente fue valorada en la Unidad de Trasplantes de la Fundación Cardioinfantil y recibió tratamiento definitivo mediante trasplante ortotópico. El diagnóstico fue confirmado en el estudio histológico del explante.

Aproximadamente 8 meses de realizado el trasplante la paciente consultó de nuevo por dolor abdominal, y fue evaluada mediante ecografía *Doppler* y escanografía, lo cual demostró trombosis de la vena porta y alteración de las pruebas de función hepática; por ello requirió un segundo trasplante hepático, que también presentó oclusión tardía de la porta. Por tal razón se sospecha un síndrome de hipercoagulabilidad, probablemente paraneoplásico, asociado al hemangioendotelioma.

Discusión

Clinica y exámenes de laboratorio

Los aspectos demográficos de la paciente se correlacionan con los encontrados en la serie de 137 casos publicada por Makhoulf (3), con el 61% de pacientes de sexo femenino y edad en el momento del diagnóstico entre los 30 y los 40 años. Además, en esta serie el diagnóstico fue incidental en el 42% de los pacientes; el 34% presentaba dolor en el hipocondrio derecho, y un porcentaje menor consultó por otros síntomas, incluyendo pérdida de peso, ictericia, náuseas, anorexia, astenia y adinamia, lo cual indica que las manifestaciones clínicas son, en general, inespecíficas.

En aquellos pacientes en quienes se contaba con exámenes de laboratorio se encontró elevación de la fosfatasa alcalina (69%), bilirrubina total (25%) y de una o ambas transaminasas (37%-49%); en 16 pacientes se disponía de marcadores tumorales, donde se encontró AFP sérica normal y aumento del ACE en 3 (18,8%); sin embargo, otros autores han reportado normalidad en los niveles de ACE y elevación de AFP (4). Los hallazgos paraclínicos encontrados en el presente caso, con elevación de la fosfatasa alcalina y de una de las transaminasas, aunque inespecíficos, son similares a los descritos en esta serie.

Hallazgos imagenológicos

En la ecografía se encontró hepatomegalia, además de las lesiones focales, ligeramente hipoeoicas respecto al parénquima. En las series descritas se han encontrado hepatomegalia (45,7%) y esplenomegalia (17,3%); menos a menudo, hipertensión portal y ascitis (4).

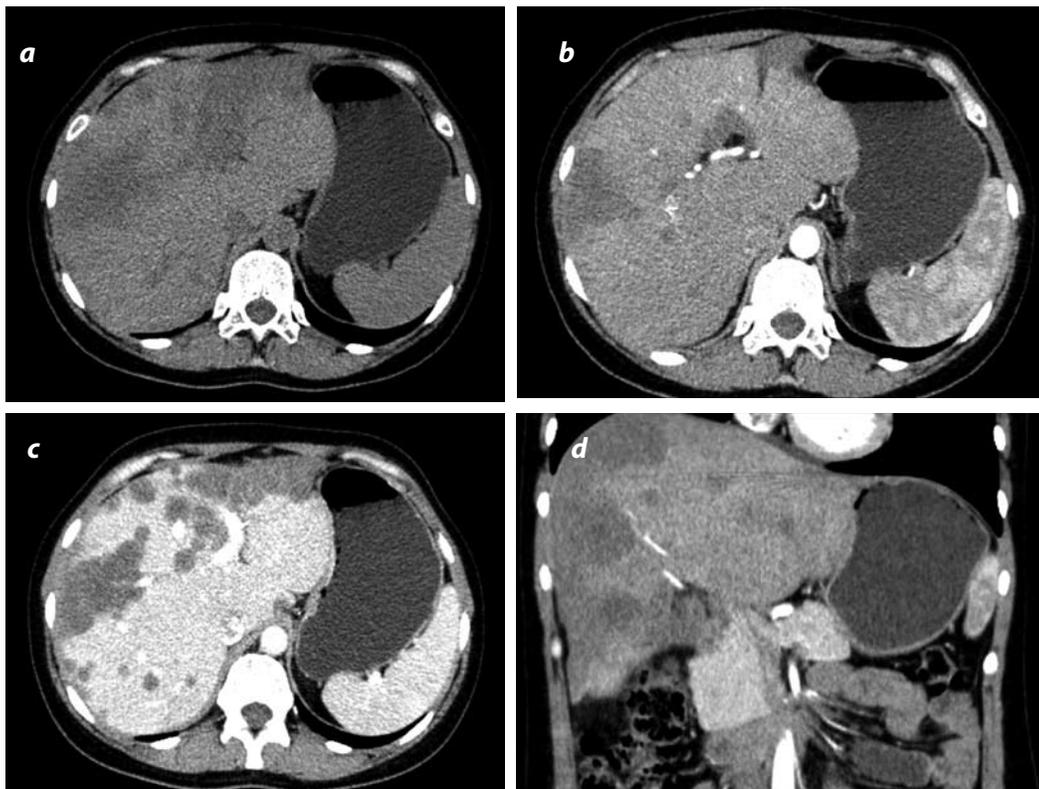


Figura 1. Paciente 1. Escanografía abdominal; protocolo para valoración de lesión focal hepática. En la fase simple (a) se observan lesiones periféricas, de baja densidad respecto al parénquima hepático en ambos lóbulos. En la fase arterial (b) no presentan realce, y en fase portal (c) se observa la confluencia de múltiples nódulos de baja densidad y (d) se presenta una reconstrucción en el plano coronal en la fase arterial, que demuestra la distribución periférica en el lóbulo derecho.

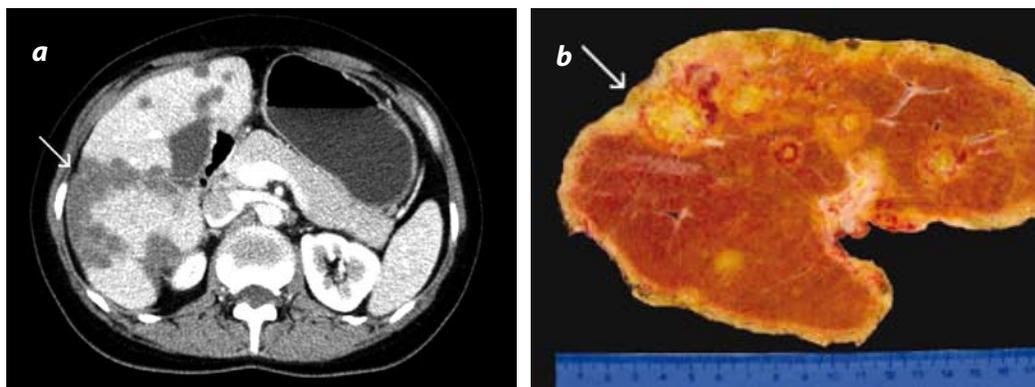


Figura 2. Paciente 1. Correlación patológica. (a) Escanografía abdominal axial contrastada en fase portal, en la que se observa retracción capsular en el lóbulo derecho (flecha). (b) Imagen de patología macroscópica en la que se demuestra el área de retracción (flecha) producida por la lesión neoplásica nodular subyacente.

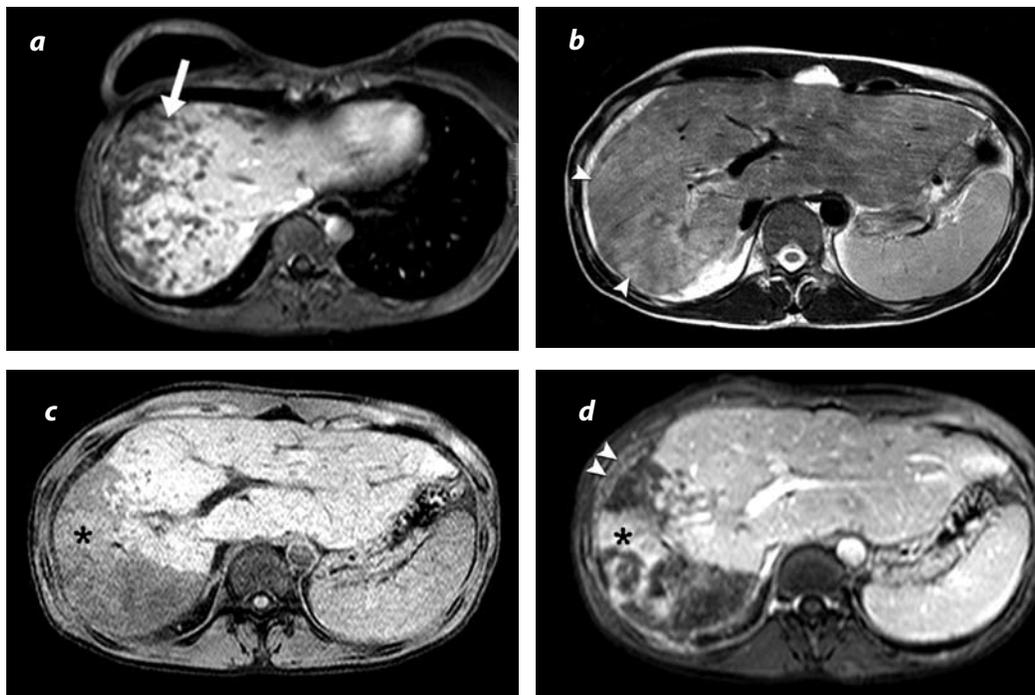


Figura 3. Paciente 2. RM hepática; estudio dinámico. Imágenes en el plano axial que demuestran el compromiso subcapsular alto ([a], con información en T1 simple), y, de manera comparativa en el mismo plano, en las imágenes siguientes ([b] con información en T2, [c] y [d] con información en T1, fases simple y portal, respectivamente). En las imágenes con información en T1 se demuestran los múltiples nódulos periféricos característicos (flecha en [a]), y en T2, la lesión es de alta intensidad, mal definida (cabezas de flecha en [b]). En la comparación de las imágenes simples y contrastadas se observa realce heterogéneo (asteriscos en [c] y [d]), y lesiones de baja intensidad subcapsulares e irregulares. Se observa, además, alteración de la grasa adyacente y realce (doble cabeza de flecha en [d]).

Se han descrito, por otra parte, dos tipos de HEH: uno nodular, que constituye la manifestación inicial de la enfermedad, y uno difuso, caracterizado por masas, producto de la confluencia de las lesiones nodulares (5).

En escanografía el HEH se presenta como lesiones sólidas redondeadas, de baja densidad y de localización predominantemente periférica, las cuales pueden producir retracción de la cápsula hepática, debido a su naturaleza fibrótica (figura 2) (6); se han descrito, igualmente, calcificaciones múltiples en el 20% de los casos (3).

Tras la administración del material de contraste algunas presentan realce periférico en fase arterial, que se encuentra en la zona de crecimiento activo del tumor, y pueden tornarse de igual densidad en adquisiciones posteriores (7,8); en algunos casos se observa un halo delgado de baja densidad, periférico, que corresponde a la zona avascular entre el tumor y el parénquima sano, descrita en estudios histopatológicos (6).

Con enfermedad avanzada ocasionalmente existe crecimiento compensatorio del parénquima sano del lóbulo caudado y del lóbulo izquierdo (7). Los hallazgos escanográficos en el caso que se presenta son sugestivos del tipo difuso, y, además, se asocian a retracción capsular, y las lesiones observadas son casi de densidad igual a la del parénquima sano en fase simple, no demuestran el realce periférico descrito en fase arterial y permanecen de baja densidad en la fase portal.

Experiencia en la Fundación Cardioinfantil

En la Unidad de Trasplantes de la Fundación Cardioinfantil se ha evaluado a dos pacientes con diagnóstico de HEH. El segundo de ellos corresponde a una paciente de 37 años, quien consultó por cuadro de 8 meses de evolución de dolor abdominal, hiporexia y pérdida de peso (5 kg). La evaluación inicial para caracterizar las lesiones focales se realizó mediante resonancia magnética (RM) (figura 3), y, posteriormente, tras ser incluida en la lista de espera para trasplante hepático se le realizó escanografía (figura 4), donde se demostró una importante progresión en tan sólo 7 meses. En los estudios de extensión se descartó compromiso extrahepático, y esta paciente también fue llevada a trasplante.

Los hallazgos iniciales en RM fueron concordantes con las series reportadas, en las cuales también se presenta la distribución periférica y confluyente de las lesiones, con retracción capsular. En imágenes con información T1 las lesiones tienen menor intensidad que el parénquima sano (6), mientras que en imágenes en T2 son heterogéneas, predominantemente de alta densidad, y en su región central pueden encontrarse zonas de baja intensidad por hemorragia, necrosis de coagulación o calcificaciones. De forma análoga a lo descrito en escanografía, tras la administración del contraste paramagnético puede haber realce en la fase arterial, con un halo delgado sin realce por la zona avascular periférica (8).

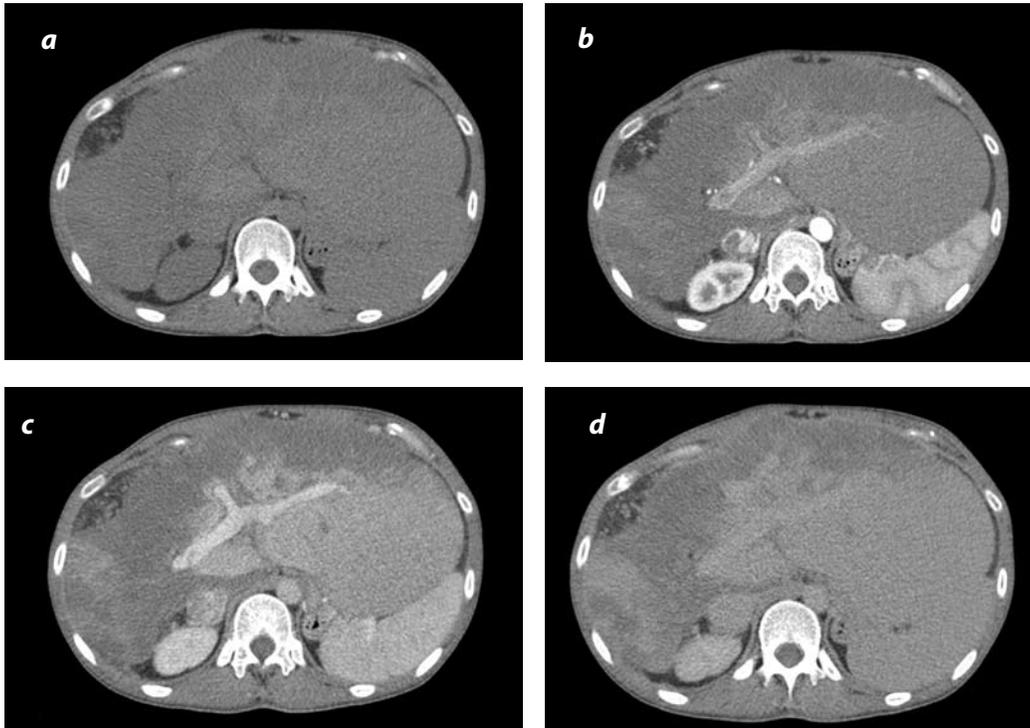


Figura 4. Paciente 2. Escanografía abdominal; seguimiento 7 meses después de la valoración inicial. Se demuestra la importante progresión tumoral, con mayor compromiso periférico subcapsular, difuso, evidente en el estudio en fase simple (a), arterial (b), venosa (c) y tardía (d).

Tratamiento

Las modalidades de tratamiento incluyen quimioterapia neoadyuvante sistémica o locoregional, y resección hepática o trasplante. Aún no se ha publicado un algoritmo de tratamiento como recomendación definitiva, debido al comportamiento variable del tumor; sin embargo, los resultados de la mayor serie europea publicada de trasplante hepático en el tratamiento del HEH (9), con seguimiento a largo plazo, revelaron que la tasa de supervivencia libre de enfermedad posterior al trasplante es del 90%, el 82% y el 64% a 1,5 y a 10 años, teniendo en cuenta, además, que dicha tasa no se encuentra alterada de forma significativa por el tipo de tratamiento previo al trasplante, el compromiso ganglionar ni la invasión microvascular, ni por la presencia de enfermedad extrahepática; ello indica que el trasplante hepático es una modalidad de tratamiento válida, con muy buenos resultados, sin contraindicaciones por compromiso vascular o extrahepático, y que debe ofrecerse a pacientes desde las fases iniciales de la enfermedad.

9. Lerut JP, Orlando G, Adam R, et al. The place of liver transplantation in the treatment of hepatic epithelioid hemangioendothelioma. Report of the European Liver Transplant Registry. *Ann Surg* 2007;246:949-57

Correspondencia

Julián Francisco Forero Melo
 Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas
 Fundación Cardioinfantil
 Calle 163A No. 13B-60
 Bogotá, Colombia
 julianforerom@yahoo.com

Recibido para evaluación: 17 de octubre de 2010
 Aceptado para publicación: 3 de febrero de 2011

Referencias

1. Weiss SW, Erzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer*. 1982;50:970-81
2. Uchimura K, Nakamura M, Osoegawa M, et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *J Clin Gastroenterol*. 2001;32:431-4.
3. Makhlof H, Ishak KG, Goodman ZD. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: a clinicopathologic study of 137 cases. *Cancer*. 1999;85:562-82.
4. Läufer JM, Zimmermann A, Krähenbühl L, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: a rare hepatic tumor. *Cancer*. 1996;78:2318-27.
5. Furui S, Itai Y, Ohtomo K, et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: report of five cases. *Radiology*. 1989;171:63-8.
6. Miller WJ, Dodd GD, Federle MP. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: imaging findings with pathologic correlation. *Am J Roentgenol*. 1992;159:53-7.
7. Radin DR, Craig JR, Colletti PM. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Radiology*. 1988;169:145-8.
8. Lyburn ID, Torregliani WC, Harris AC, et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: Sonographic, CT, and MR imaging appearances. *Am J Roentgenol*. 2003;180:1359-64.