

Hemangioendotelioma hepático congénito neonatal, reporte de un caso de autopsia

Congenital neonatal hepatic hemangioendothelioma, case report

Julio Cesar Mantilla¹, Mario Alexander Melo¹, Mónica Jidid Mateus²

RESUMEN

Introducción: El hemangioendotelioma hepático infantil es el tumor primario del hígado más común en la infancia. Se presenta en pacientes menores de 6 meses, puede ser diagnosticado *in útero*, donde las grandes comunicaciones arteriovenosas producen hidrops fetal no inmune. **Objetivo:** Se describe un caso de un feto muerto con un hemangioendotelioma hepático infantil y se realiza una discusión sobre este tema. **Caso clínico:** Producto de un embarazo de 33 semanas de gestación de una mujer de 23 años, la ecografía obstétrica evidenció hidrops fetal secundario a presencia de tumor hepático, el paciente fallece minutos después de su nacimiento. En la necropsia se evidencia feto de sexo masculino de 3250 gr de peso, con tumor hepático de características sólidas, cuyo examen histopatológico corresponde con un hemangioendotelioma hepático infantil. **Conclusión:** Se presenta el estudio anatomopatológico de una autopsia perinatal realizada a un feto con tumor congénito, un hemangioendotelioma hepático infantil que produjo hidrops fetal no inmune. *Salud UIS 2010; 42: 123-126*

Palabras clave: Hemangioendotelioma hepático infantil, tumores neonatales, falla cardíaca congestiva

ABSTRACT

Introduction: Infantile hepatic hemangioendothelioma (HHI) is the primary liver tumor more common in childhood. Usually occurs before the 6 months of age. These tumors can be diagnosed *in utero*, where the large arteriovenous shunting cause non-immune hydrops fetalis. **Objective:** Describe a case of a dead fetus with a hepatic hemangioendothelioma and a discussion on this topic is done. **Clinical case:** Product of pregnancy of 33 weeks of gestation in a 23 years old woman, obstetrical ultrasound evidenced fetal hydrops secondary to the presence of liver tumor, the patient died minutes after birth. The necropsy showed a male fetus of 3250gr in weight, with a liver tumor with solid features, which histopathological examination corresponds to a HHI. **Conclusions:** We report the pathological study of a perinatal autopsy done to a fetus with a congenital tumor, an HHI that cause non-immune hydrops fetalis. *Salud UIS 2010; 42: 123-126*

Keywords: Infantile hepatic haemangioendothelioma, neonatal hepatic tumors, congestive heart failure

1. Grupo Patología Tropical, Infecciosa y Extraordinaria de la Universidad Industrial de Santander PATRIXUIS. Bucaramanga, Colombia.

2. Médica y Cirujana. Universidad Industrial de Santander. Bucaramanga, Colombia.

Correspondencia: Julio Cesar Mantilla Hernández. Grupo de Patología PATRIX. Facultad de Salud. Departamento de Patología. Universidad Industrial de Santander. Colombia. **E-mail:** mariomelo1203@hotmail.com

Recibido: 16 de julio de 2009 - **Aceptado:** 1 de junio de 2010

INTRODUCCION

El hemangioendotelioma hepático infantil (HHI) es el tumor primario del hígado más común en la infancia, seguido en su orden por el hamartoma mesenquimal y el hepatoblastoma. Por lo general es una lesión congénita, usualmente multifocal, frecuentemente sintomática en la infancia y que puede complicarse con alteraciones hemodinámicas y trastornos en la coagulación.¹ Muestra una predominancia en mujeres de 1,5 a 2:1. Habitualmente se presenta en pacientes menores de 6 meses^{2,3} y suele tener un comportamiento benigno con tendencia a la regresión espontánea aunque se ha descrito en la literatura la transformación maligna después de un tratamiento médico exitoso.⁷

Las neoplasias primarias del hígado representan el 0,5% al 2 % de todas las neoplasias en la edad pediátrica. Weinberg y Finegold^{5,9} revisaron 1256 pacientes pediátricos con lesiones primarias del hígado de los cuales 13% fueron lesiones de origen vascular. El HHI infantil es el tumor del hígado más frecuente en niños con una prevalencia del 1 % y el cual ocurre en más del 85% de los casos en las 8 primeras semanas de vida y únicamente el 5% se presentan después del primer año de vida². En el departamento de Patología de la Universidad Industrial de Santander se realizaron 1108 autopsias medico-científicas entre enero de 2004 y junio de 2009, de las cuales 527 (47,56%) correspondieron a autopsias fetales encontrándose este tumor en solo uno de los casos.

Se describe un caso de un feto muerto con un hemangioendotelioma hepático y se realiza una discusión sobre este tema.

CASO CLINICO

Producto de un embarazo de 33 semanas de gestación de una mujer de 23 años, a quien se le realizó ecografía obstétrica que mostró hidrops fetal secundario a la presencia de tumor hepático y quien fallece pocos minutos después de su nacimiento. Los hallazgos de necropsia evidenciaron un feto de sexo masculino de 3250 gramos de peso, con tumor hepático de características sólidas, cuyo examen histopatológico corresponde con un HHI (**Figuras 1, 2, 3**).



Figura 1: Feto de sexo masculino de 3250 gramos de peso, con hidrops fetal no inmune, quien presenta un aumento marcado del perímetro abdominal y congestión de la red cutánea vascular.

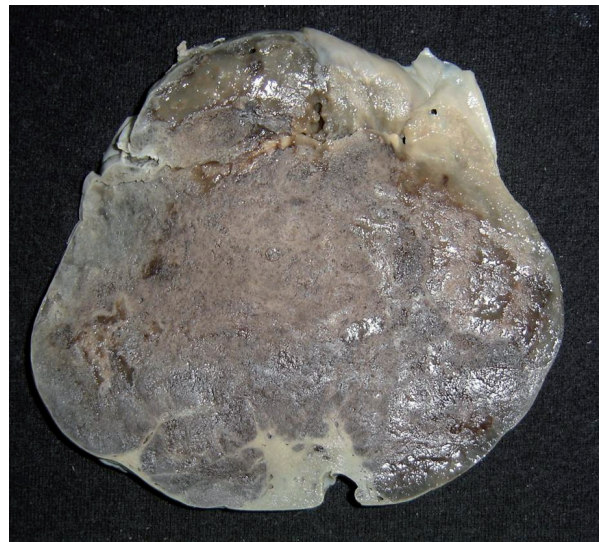


Figura 2: Imagen macroscópica correspondiente al hígado comprometido en toda su extensión por un hemangioendotelioma, de apariencia sólida, con escasas áreas quísticas.

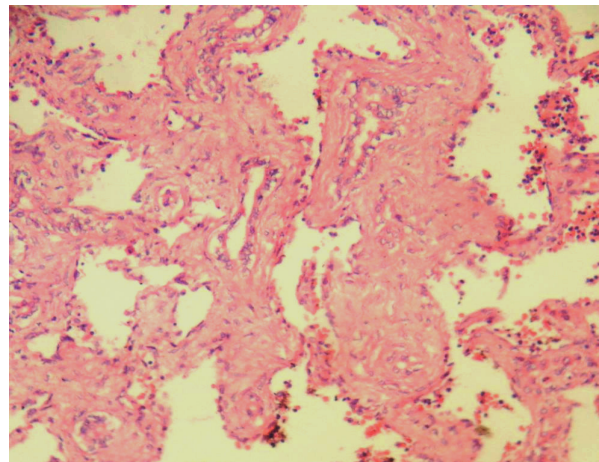


Figura 3: H&E 10x. Imagen microscópica de la lesión hepática, en la cual se aprecian canales vasculares organizados, tapizados por endotelio, sin signos de atipia celular.

DISCUSION

El HHI es un tumor vascular, caracterizado por una proliferación de múltiples anastomosis de canales vasculares de diversas morfologías^{2,5,8}. Los canales vasculares usualmente son pequeños, tipo capilar y sinusoidal, pero se pueden desarrollar canales grandes, tipo cavernoso, especialmente en la parte central de las lesiones. Los cambios de tipo cavernoso son considerados como parte de un proceso de maduración o regresión de la lesión^{2,10}. El HHI se presenta como una masa solitaria en el 55% de los casos y es múltiple en el 45%. Los tumores solitarios miden desde 0,5 cm hasta 13,0 cm de diámetro y pueden estar localizados en el lóbulo derecho o izquierdo del hígado en iguales proporciones. Las lesiones multifocales por lo general comprometen ambos lóbulos. Cuando las lesiones están localizadas hacia la periferia del hígado, con frecuencia presentan umbilicación central y las lesiones más grandes presentan necrosis, fibrosis o hemorragia central, así como calcificaciones^{3,4}.

Estos tumores pueden ser diagnosticados *in útero*, donde las grandes comunicaciones arteriovenosas producen hidrops fetal no inmune^{2,5}. Además se han encontrado otra serie de anomalías asociadas al HHI como son hemangiomas en otros sitios del cuerpo incluyendo piel, 9-87%, pulmón, ganglios linfáticos, páncreas, retroperitoneo y hueso.

Histológicamente se han descrito dos tipos de HHI:^{3,10} el tipo I con proliferación ordenada de pequeñas canales vasculares, áreas cavernosas y que eventualmente pueden revertir. El tipo II con una estructura más irregular, alta actividad mitótica, tendencia a la fibrosis y a la transformación maligna^{1,13,14}. Estas lesiones de tipo II pueden parecer angiosarcoma y no puede distinguirse del sarcoma en una biopsia por aguja fina. Sin embargo estos dos tipos histológicos pueden coexistir en el mismo tumor. 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^{2,3,10}. 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^{12,13}.

Se han descrito además, alteraciones citogenéticas como la delección del cromosoma 6q, trisomía 21, asociados a dedos supernumerarios, hidrocele y hernia diafragmática⁴.

El diagnóstico está dado por las características clínicas y está apoyado por los hallazgos en los estudios de ecografía, tomografía e histopatología. La ecografía prenatal usualmente puede detectar polihidramnios, hidrops fetal no inmune, cardiomegalia, anasarca, ascitis y masa hepática^{7,11,12}. En la tomografía axial computarizada (TAC) sin contraste, el HHI se observa como una masa solitaria o múltiples masas hipodensas rodeadas de parénquima hepático.

Tres tumores hepáticos pueden ser considerados en el diagnóstico diferencial del HHI: hepatoblastoma, hamartoma mesenquimal y neuroblastoma metastásico⁸. Estas lesiones pueden ser distinguidas basados en los hallazgos clínicos y anatomopatológicos².

En conclusión, se presenta el estudio anatomopatológico de una autopsia perinatal realizada a un feto con hidrops fetal no inmune, secundario al compromiso hepático por un hemangioendotelioma, neoplasia con características radiológicas e histopatológicas distintivas, que pese a su comportamiento biológico benigno, causa la muerte *in utero* de los fetos que lo padecen.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores manifestamos que no hubo conflicto de intereses económico ni de ningún otro tipo, que pudieran suponer un sesgo en el presente trabajo o, condicionar los resultados del mismo.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecemos la colaboración ofrecida por el Departamento de Patología de la Universidad Industrial de Santander al permitirnos los documentos del protocolo de autopsia e historia clínica del caso presentado, para su revisión.

CONSIDERACIONES ETICAS

El caso presentado corresponde a un recién nacido con hidrops fetal no inmune cuyo parto fue atendido en el Hospital Universitario de Santander, quien fallece en el periodo neonatal inmediato y al cual se le practicó autopsia médico-científica por solicitud del equipo médico encargado, con autorización de los padres, según lo exige el Decreto 786 de 1990. El presente trabajo cuenta con la autorización del director del departamento de patología de la UIS para la revisión del protocolo de autopsia, preparaciones histológicas y fotografías y tiene en cuenta las normas vigentes sobre investigación en seres humanos, contempladas

en la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial y la Resolución 8430 de 1993 del Ministerio de Salud de Colombia.

REFERENCIAS

1. Zafar N, Shahid Pervez. Malignant vascular tumors of liver in neonates. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 49-51.
2. Keslar PJ, Buck JL, Selby DM. From de archives of the AFIP. Infantile hemangioendothelioma of the liver revisited. *Radiographics* 1993; 13: 657-670.
3. Warmann S, Bertram H, Kardorff R, Sasse M, Hausdorf G, Fuchs J. interventional Treatment of Infantile Hepatic Hemangioendothelioma. *J Pediatr Surg* 2003;38:1177-1181.
4. Davenport M, Hansen L, Heaton ND, Howard ER. Haemangioendothelioma of the liver in infants. *J Pediatr Sug* 1995; 30: 44-48.
5. Daller JA, Bueno J, Gutiérrez J, Dvorchik I, Towbin RB, Dickman PS, et al. Hepatic haemangioendothelioma: clinical experience and management strategy. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 98-105.
6. Leal N, López Santamaría M, Gámez M, Murcia J, López Gutiérrez J.C, Larrauri J, et al. Hemangioendothelioma multifocal hepático infantil ¿Es siempre un tumor benigno?. *Cir Pediatr* 2004; 17: 8-11.
7. Ferreira H, Archila M. Hemangioendothelioma hepático infantil: características clínicas e imaginológicas. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *MedUNAB* 2006; 9: 151-155.
8. López R, Villafruela C, Rodríguez J, Doménech E. Neoplasias neonatales: experiencia de un centro. *An Pediatr (Barc)* 2006; 65: 529-535.
9. Weinberg AG, Finegold MJ. Primary hepatic tumors of childhood. *Hum Pathol* 1983; 14: 512-537.
10. Feldman P, Shneldman D, Kaplan C. Ultrastructure of onfantile hemangioendothelioma of the liver. *Cancer* 1978; 42: 521-527.
11. Taylor HM, Ros PR. Hepatic imaging: an overview. *Radiol Clin North Am* 1998; 3: 237-2345.
12. Stocker JT. Hepatic tumors in children. *Clin Liver Dis* 2001; 5: 259-281.
13. Hart I. Fetal and neonatal hepatic tumors. *J Pediatr Surg* 2007; 42: 1797-1803.
14. Donnely LF, Bisset G. Pediatric hepatic imaging. *Radiol Clin North Am* 1998; 36: 413-427.