

## Hepatomegalia y hemangiomas cutáneos

M. Los Arcos Solas, A. Medina Villanueva, A. Concha Torre,  
C. Rey Galán y S. Prieto Espuñes

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.  
Universidad de Oviedo. España.

### CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una lactante de mes y medio de edad que sufre en su domicilio un episodio aparentemente letal, con apnea y cianosis, tras la toma del biberón. Como antecedentes personales destacaba un reflujo gastroesofágico, por lo que recibía fórmula antirreflujo. A su llegada a urgencias mostraba mala coloración de piel y mucosas, con frecuencia cardíaca de 160 lat./min, presión arterial de 90/45 mmHg y buena perfusión periférica. Presentaba una saturación transcutánea de oxígeno del 99%, con oxígeno en gafas nasales a 2 l/min, con fases de respiración superficial y sin taquipnea. En la auscultación cardiopulmonar se apreciaba un soplo vibratorio II/VI y roncus diseminados. El abdomen era globuloso, muy distendido y con hepatomegalia de 5-6 cm. Mostraba un exantema petequeal generalizado, puntiforme, de predominio en abdomen y destacaba un angioma fresa en región occipital de cuero cabelludo (fig. 1). Ante la sospecha de sepsis se administran 100 ml de suero fisiológico, cefotaxima y se decide su ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos.

En las pruebas complementarias realizadas al ingreso destacaba leucocitosis ( $20,3 \cdot 10^9/l$ ) con linfocitosis, hemoglobina 1,19 mMol/l (7,7 g/dl) y  $435.000$  plaquetas/L, con estudio de coagulación normal. En la bioquímica presentaba una glucosa de 10,1 mmol/l (182 mg/dl), GOT 40 U/l, GPT 14 U/l con urea, creatinina e iones normales. La proteína C reactiva (PCR) era menor de 5 mg/l y en la gasometría venosa mostraba acidosis metabólica (pH, 7,18;  $pCO_2$ , 5,44 kPa [40,8 mmHg];  $pO_2$ , 5,18 kPa [38,9 mmHg]; bicarbonato, 15 mEq/l; exceso de bases, -12,2l). En la radiografía de abdomen (fig. 2) se apreciaba compromiso pulmonar por compresión abdominal. Se realizó una tomografía computarizada (TC) abdominal donde se apreció gran hepatomegalia con múltiples nódulos sólidos que afectaban prácticamente a la totalidad del parénquima hepático. Se efectuó una resonancia magnética (RM) que mostraba múltiples nódulos en parénquima hepático de morfología redondeada con realce

inicialmente periférico tras la administración de contraste y con tendencia a la confluencia y homogeneización en secuencias posteriores (fig. 3).

### PREGUNTA

*¿Cuál es su diagnóstico?*



**Figura 1.** Angioma fresa en región occipital del cuero cabelludo.



**Figura 2.** Radiografía de tórax que muestra compromiso pulmonar por compresión abdominal.



**Figura 3.** RM que muestra nódulos en el parénquima hepático.

**Correspondencia:** Dra. M. Los Arcos Solas.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Celestino Villamil, s/n. 33006 Oviedo. España.  
Correo electrónico: martalosarcos@hotmail.com

Recibido en noviembre de 2003.

Aceptado para su publicación en marzo de 2004.

## HEMANGIOENDOTELIOMA HEPÁTICO INFANTIL

El hemangioendoteliooma hepático infantil (HHI) es un tumor vascular de origen mesenquimatoso, caracterizado por una proliferación, en general fusocelular, que delimita canales vasculares de diversas morfologías y que presenta cierta predilección por el hígado, piel y glándula salival. Según algunos autores<sup>1</sup> es el tumor vascular hepático más frecuente en la etapa infantil. Presenta un ligero predominio en mujeres (1,5-2:1) y más del 85% de los casos se presentan antes de los 2 meses de edad.

Estructuralmente se distinguen dos tipos: tipo I, con proliferación ordenada de pequeños canales vasculares y áreas cavernosas, y tipo II, con estructura más irregular, alta actividad mitótica y tendencia a la fibrosis<sup>2</sup>. No siempre es posible el diagnóstico diferencial entre estos dos tipos de tumor.

El diagnóstico se basa en las pruebas de imagen. La ecografía-Doppler demuestra flujo venoso en los canales vasculares cavernosos intratumorales. La TC y la RM son las pruebas más útiles para su diagnóstico y muestran una masa heterogénea única o múltiple que, tras la administración de medio de contraste intravenoso, presentan un realce periférico temprano en la fase arterial con progresión tardía hacia el centro de la lesión en la fase venosa<sup>3</sup>. Según algunos autores<sup>4</sup> la arteriografía es necesaria para valorar la presencia de circulación colateral que puede modificar el tratamiento y pronóstico, aunque no está clara su utilidad. Es muy controvertida la realización de una biopsia tumoral por el gran riesgo de sangrado. Según algunos trabajos<sup>5</sup>, antes de decidir el tratamiento es razonable biopsiar la lesión y realizar un estudio inmunohistoquímico con el marcador Glut-1 y determinar el factor de crecimiento de fibroblastos en orina para tipificar el tumor y las posibilidades de respuesta al tratamiento. La presencia del marcador Glut-1 se asocia a una buena evolución con el tratamiento médico, mientras que su ausencia implica una falta de respuesta al mismo. La presencia de hemangiomas a otros niveles, como el sistema nervioso central (SNC), puede modificar la actitud terapéutica, por lo que se recomienda la realización de TC multicorte para descartar la existencia a otros niveles. En nuestro caso se realizó ecografía transfontanelar para descartar la presencia de hemangiomas en el SNC.

En las lesiones sintomáticas el uso de corticoides e interferón alfa (IFN- $\alpha$ ) puede inhibir la proliferación de células endoteliales y musculares. Los corticoides pueden iniciarse en forma de bolos de hasta 30 mg/kg/día durante una semana y posteriormente mantenerlos a 2 mg/kg/día hasta valorar respuesta tumoral en 3 semanas<sup>6</sup>. El IFN- $\alpha$  (1-3 mU/m<sup>2</sup>/día) se asocia al tratamiento con corticoides para inhibir la migración y proliferación endotelial<sup>7,8</sup>. En nuestro paciente se decidió iniciar tratamiento con metilprednisolona a 8 mg/kg/día durante una semana y posteriormente a 2 mg/kg/día asociando IFN- $\alpha$  a días alternos (1.000.000 U días alternos). Este tratamiento se mantuvo durante 7 semanas, pero dada la mala evo-

lución se aumentó la dosis de IFN- $\alpha$  a 1.000.000 U/día. En las lesiones solitarias debe valorarse la posibilidad de resección tumoral; y en las lesiones mayores o tumores multifocales, debe valorarse el trasplante hepático, ligadura de la arteria hepática o embolización transarterial, dependiendo de la presencia de derivaciones y circulación colateral.

Con independencia del tratamiento tumoral es necesario tratar los síntomas asociados. El uso de digital y diuréticos para la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) y el tratamiento de la anemia y de la coagulopatía, si existen, son importantes para la evolución y pronóstico. En tumores de gran tamaño la compresión pulmonar puede producir un compromiso respiratorio importante. Nuestra paciente presentó numerosos episodios de descompensación respiratoria e inestabilidad hemodinámica, precisando ventilación mecánica durante 40 días y apoyo inotrópico con dopamina durante 30 días. El gasto cardíaco durante estos episodios, se encontraba aumentado con disminución de las resistencias vasculares periféricas. Se mantuvo tratamiento de la insuficiencia cardíaca con digital y diuréticos. No presentó alteración de la función hepática salvo un aumento de la gammaglutamiltranspeptidasa hasta 970 U/l. Preciso múltiples transfusiones por anemización.

El pronóstico y evolución depende del tamaño tumoral y de las complicaciones asociadas. La insuficiencia cardíaca congestiva, el compromiso respiratorio, la coagulopatía de consumo y el riesgo de hemorragia son factores asociados que pueden condicionar la evolución. Existen factores asociados de mal pronóstico como la presencia de ICC, ictericia, múltiples nódulos tumorales o ausencia de diferenciación cavernosa<sup>4</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Warmann S, Bertram H, Kardorff R, Sasse M, Hausdorf G, Fuchs J. Interventional treatment of infantile hepatic hemangioendoteliooma. *J Pediatr Surg* 2003;38:1177-81.
2. Daller JA, Bueno J, Gutiérrez J, Dvorchik I, Towbin RB, Dickman PS, et al. Hepatic hemangioendoteliooma: clinical experience and management strategy. *J Pediatr Surg* 1999;34:98-105.
3. Mortelet KJ, Vanzielegheem B, Mortelet B, Benoit Y, Ros PR. Solitary hepatic infantile hemangioendoteliooma: dynamic gadolinium-enhanced MR imaging findings. *Eur Radiol* 2002;12:862-5.
4. Selby DM, Stocker JT, Waclawiw MA, Hitchcock CL, Ishak KG. Infantile hemangioendoteliooma of the liver. *Hepatology* 1994; 20:39-45.
5. López Gutiérrez C. Precisiones en el diagnóstico y tratamiento de los tumores vasculares congénitos. *An Esp Pediatr* 2000;57: 592-3.
6. Park EA, Seo JW, Lee SW, Choi HY, Lee SJ. Infantile hemangioendoteliooma treated with high dose methylprednisolone pulse therapy. *J Korean Med Sci* 2001;16:127-9.
7. Le Luyer B, Duquenoy A, Poinot J, Bouilloche J, Gaussin G, Le Roux P. Utilisation de l'interferon dans un cas d'hémangiome hépatique. *Arch Pediatr* 2000;7:1201-4.
8. Woltering MC, Robben S, Egeler RM. Hepatic hemangioendoteliooma of infancy: treatment with interferon alpha. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997;24:348-51.