



P-543 - DESCONCERTANTE HALLAZGO HISTOPATOLÓGICO TRAS TRASPLANTE HEPÁTICO POR SÍNDROME DE BUDD-CHIARI

M. Rodríguez López, A. Barrera, J.C. Sarmentero, M. Gonzalo, R. Velasco, B. Pérez Saborido, E. Asensio y D. Pacheco

Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid.

Resumen

Introducción: Existen algunos casos descritos de ciertos tumores primarios hepáticos en los que no se alcanza el diagnóstico incluso tras un exhaustivo estudio, puesto que se manifiestan simulando otras hepatopatías, tales como el síndrome de Budd-Chiari (SBC). Uno de estos tumores es el angiosarcoma hepático (ASH), cuando se presenta con patrón difuso. Esta infrecuente neoplasia (menos del 2% de los tumores del hígado) se caracteriza también por su alta agresividad biológica con una mortalidad del 90% durante el primer año tras el diagnóstico. Además de la cirugía radical, que ha obtenido supervivencia a medio y largo plazo sólo ocasionalmente, existen otras opciones terapéuticas como la quimioterapia, la quimioembolización para ASH rotos. Aunque anteriormente el trasplante hepático (TH) se consideró una opción terapéutica, actualmente está contraindicado por los malos resultados y la elevada tasa de recurrencia y escasa supervivencia post-trasplante.

Caso clínico: Varón de 23 años, sin antecedentes de interés ni consumo de tóxicos, al que se le había detectado alteración de pruebas de función hepática y hepatomegalia discreta hacia 24 meses. No presentaba otra sintomatología ni existía diagnóstico etiológico. El paciente fue remitido para estudio a nuestra Unidad de TH por descompensación hidrópica brusca, hepatoesplenomegalia grave e ictericia. Se realizó estudio, incluyendo analítica completa con autoanticuerpos, marcadores virales y tumorales (todos negativos), pruebas de imagen (ecografía, angioTAC hepático, RMN) así como biopsia hepática. Los resultados orientaban a un SBC, con alteración grave de la función hepática (Child: C, MELD: 20). Tras el diagnóstico y la estabilización clínica, el enfermo fue incluido en lista de espera. Se realizó TH a los 30 días, objetivando una hepatomegalia masiva y procediendo mediante técnica clásica para el implante del injerto, puesto que el piggy-back resultaba imposible por las enormes dimensiones del hígado. El estudio de la pieza evidenció células tumorales compatibles con ASH primario difuso (inmunofenotipo positivo para CD31 y CD34), subtipo pediátrico (células kaposiformes) sin extensión extrahepática. El postoperatorio fue favorable aunque el paciente presentó fallo renal que obligó a sustituir tacrolimus por basiliximab, siendo finalmente dado de alta al 20º día. Tras una evolución inicial satisfactoria, el enfermo sufrió empeoramiento progresivo de la función del injerto, detectándose además en pruebas de imagen la presencia de metástasis hepáticas, esplénicas y vertebrales. Todo ello abocó al exitus del paciente en el 7º mes post-trasplante.

Discusión: El ASH es una contraindicación para TH, según el European Liver Transplant Registry. Sin embargo, la forma difusa de este tumor puede simular un síndrome de Budd-Chiari, que sí supondría indicación de TH y solamente sería posible diagnosticar esta neoplasia durante el estudio histopatológico del explante. Nuestro paciente, además, presentaba el subtipo pediátrico, no existiendo casos publicados en la literatura a una edad tan tardía como los 23 años.