

Presentación de un hemangioendotelioma epiteloide hepático como hidatidosis hepática

Hepatic epithelioid haemangioendothelioma presenting as hepatic hydatidosis

El hemangioendotelioma epiteloide hepático es un tumor de origen vascular mesenquimatoso con un potencial maligno imprevisible. Fue descrito por Weiss y Enzinger en 1982. La etiología es desconocida. Se ha barajado un componente genético y su asociación con el uso de anticonceptivos orales, hepatitis viral, exposición de cloruro de vinilo, esclerosis tuberosa, traumatismo hepático y cirrosis biliar¹. Aparece a cualquier edad, pero es más frecuente en mujeres adultas.

Presenta síntomas inespecíficos y el diagnóstico definitivo lo da el estudio histológico^{2,3}.

En el tratamiento no existe una estandarización; sin embargo, la resección con márgenes de seguridad y el trasplante hepático son sus bases.

A continuación se presenta el caso de un hemangioendotelioma epiteloide hepático cuya sospecha inicial fue una hidatidosis hepática.

Mujer de 53 años, obesa y sin antecedentes personales, acudió a urgencias por dolor en el hipocondrio derecho y coluria de varios días de evolución; se realizó bioquímica, que resultó en bilirrubina total de 4,3 mg/dl y directa de 2,97 mg/dl, radiografía de abdomen, con calcificaciones en parénquima hepático, y ecografía abdominal, con imagen de coletitis y lesión ocupante de espacio hipoecoica y anecoica en el segmento VI, con material ecógeno en su interior, de 4 cm, subcapsular y con focos groseros de calcio.

Acudió a consultas de cirugía, previa petición de TC abdominal, en la que se observó una lesión en el segmento V redondeada, intraparenquimatosa, de 5,2 x 4,3 cm, hipodensa, heterogénea con densitometría de partes blandas, sin captación de la pared ni del contenido, compatible con quiste hidatídico con hemorragia o detritos en su interior y calcificación grosera de su pared (fig. 1). La serología hidatídica fue negativa.

Se propuso intervención quirúrgica y se realizó colecistectomía y quistoperiquistectomía total de dos lesiones calcificadas una de 6 cm, localizada en el segmento VI, y que afloraba el 30% de la superficie hepática y otra de 2 cm en el segmento IV.

El postoperatorio cursó con febrícula y se realizó una eco-TC de control que mostró dos colecciones pequeñas en el lecho hepático quirúrgico, y a nivel torácico, áreas de condensación con broncograma aéreo en lóbulos inferiores. Evolucionó favorablemente con tratamiento antibiótico y fisioterapia respiratoria, y fue dada de alta a los 9 días de la intervención.

El análisis histológico demostró células malignas de aspecto epiteloide con núcleos atípicos y multinucleación con crecimiento intravascular, destrucción de los hepatocitos y borramiento de los espacios portales y distorsión de

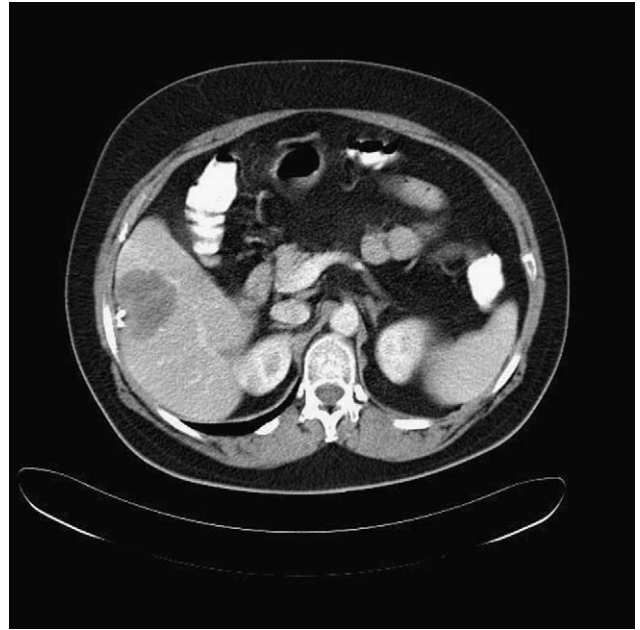


Figura 1 - Tomografía computarizada abdominal que evidencia una lesión en el segmento V, redondeada, intraparenquimatosa, de 5,2 x 4,3 cm de eje mayor, hipodensa, heterogénea con densitometría de partes blandas, sin captación de la pared ni del contenido, compatible con quiste hidatídico con hemorragia o detritos en su interior y calcificación grosera de su pared.

los conductos biliares. Con técnicas de inmunohistoquímica, las células tumorales expresaron factor VIII, CD31 y CD34. El resultado final fue hemangioendotelioma epiteloide hepático de 6 cm de diámetro que llegaba a los márgenes quirúrgicos.

Dados los hallazgos, se realizó un estudio de extensión y en la TC torácica se observó un nódulo en mediastino anterior de 1,5 cm de diámetro mayor, por lo que posteriormente se solicitó consulta en cirugía torácica para su estudio y descartar enfermedad metastásica.

Se indicó la realización de una mediastinotomía diagnóstica, y se obtuvieron muestras de tejido mediastínico cuyo resultado histológico fueron de tejido fibroadiposo vascularizado con infiltrado inflamatorio crónico linfocitario; no se observaron atipias.

Dado los resultados, se recomendó seguimiento y controles por cirugía torácica.

Tras 2 años desde la intervención quirúrgica, la paciente permanece asintomática, no ha presentado recidiva tumoral



Figura 2 – Tomografía computarizada abdominal practicada a los 2 años de la intervención quirúrgica, donde se visualiza hígado con morfología, tamaño y estructura homogéneos, salvo la zona intervenida, correspondiente a la realización de colicistectomía y quistoperiquistectomía total de dos lesiones localizadas en los segmentos IV y VI.

(fig. 2) y, por lo que se refiere al nódulo mediastínico, continúa en seguimiento sin haber aumentado de tamaño.

Los síntomas que presentó nuestra paciente fueron muy inespecíficos, como es propio de dicha enfermedad. Generalmente se inician con dolor abdominal localizado en hipocondrio derecho, pérdida de peso, debilidad, fiebre y astenia, aunque en estadios avanzados pueden presentarse como insuficiencia hepática, síndrome de Budd-Chiari e hipertensión portal⁴.

Para el diagnóstico los estudios de imagen son muy inespecíficos, y el estudio anatomopatológico (identificación de células de origen endotelial que contienen factor antigénico VIII, CD31 y CD34 con técnicas de inmunohistoquímica)^{2,3} lo que establece el diagnóstico definitivo, tal y como ocurrió en nuestro caso.

Es importante establecer un diagnóstico diferencial con otras enfermedades que se presentan de la misma forma, como el colangiocarcinoma, las metástasis hepáticas, la hidatidosis hepática, el sarcoma y el carcinoma fibrolamelar hepatocelular¹⁻³; nuestra sospecha inicial fue hidatidosis hepática a pesar de la serología hidatídica negativa.

Con respecto al tratamiento, no existe una estandarización, se han descrito desde largas supervivencias sin tratamiento hasta fallecimientos tempranos a pesar de éste.

El tratamiento de elección en los tumores resecables sin enfermedad extrahepática es la resección con márgenes de seguridad; sin embargo, el trasplante hepático es de elección en caso de multicentricidad y también una opción en caso de afección extrahepática⁵⁻⁷. En nuestro caso y dada la apariencia de quiste hidatídico, se realizó resección tipo quistoperiquistectomía; una vez recibido el estudio anatomopatológico,

se pensó en realizar ampliación de resección pero, ante la sospecha de enfermedad metastásica en mediastino por TC torácica, se esperó hasta obtener el resultado, y el estudio de extensión fue negativo.

Los resultados de la quimioterapia y la radioterapia son inciertos y desconocidos, por lo que se desaconseja su uso².

Posee un pronóstico más favorable que otros tumores hepáticos malignos⁸, aunque es incierto en la mayoría de los casos, y la supervivencia puede ir desde unos pocos meses hasta 25 años⁹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ponferrada A, Salcedo M, Matilla A, Núñez O, Bañares A, Álvarez E, et al. Heterogeneidad clínica y evolutiva del hemangioendotelioide epitelioide hepático. *Gastroenterol Hepatol.* 2005;28:321-5.
2. G^o-Botella A, Díez-Valladares L, Martín-Antona E, Sanchez-Pernaute A, Perez-Aguirre E, Ortega L, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2006;13:167-71.
3. Akca S, Suleymnlar I, Dincer D, Demirbas A, Gelen T, Gurkan A, et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma treated with orthotopic liver transplantation: a case report. *Turk J Gastroenterol.* 2002;13:221-5.
4. Bufon S, Haydon G, Nell D. Liver transplantation for hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a case series. *Prog Transplant.* 2007;17:70-3.
5. Mehrabi A, Kashfi A, Fonouni H, Schemmer P, Schiemed BM, Hallscheidt P, et al. Primary malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a comprehensive review of the literature with emphasis on the surgical therapy. *Cancer.* 2006;107:2108-21.
6. Mehrabi A, Kashfi A, Schemmer P, Sauer P, Encke J, Fonouni H, et al. Surgical treatment of primary hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Transplantation.* 2005;80(Suppl):109-12.
7. Ben Haim M, Roayaie S, Ye MQ, Thung SN, Emre S, Fishbein TA, et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: resection or transplantation, which and when?. *Liver Transpl Surg.* 1999;5:526-31.
8. Makhlof HR, Isaac KG, Goodman ZD. Epithelioid hemangioendothelioma of a liver: a clinicopathologic study of 137 cases. *Cancer.* 1999;85:562-82.
9. Ashraf S, Ashraf HM, Mamoon N, Lugman M. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2007;17:280-2.

Carolina Arcos-Quirós*, Pedro Fernández-Balaguer, José Luis Domínguez-Tristancho y Gregorio García-Fidalgo

Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital de Mérida, Mérida, Badajoz, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carolinaarqui@hotmail.com (C. Arcos-Quirós).