



Hepatectomía derecha por hemangioma hepático gigante de crecimiento progresivo en un contexto de hiperestrogenismo relativo

Right hepatectomy for giant hepatic hemangioma with progressive growth in a case of relative hyperestrogenism

El hemangioma es el tumor hepático benigno más frecuente, con una incidencia de hasta el 20% en la población. Mayoritariamente son lesiones únicas, menores de 1 cm, asintomáticas y estables en el tiempo, aunque en ocasiones puede crecer, originando clínica de lesión ocupante de espacio. Cuando sobrepasan los 4 cm se denominan «hemangiomas gigantes». Si bien las causas de su crecimiento son desconocidas, se ha sugerido que los estrógenos pueden tener un rol importante.

Presentamos el caso de un varón de 38 años, con antecedente de síndrome de insensibilidad parcial a los andrógenos diagnosticado a raíz de fenotipo ambiguo en la infancia, hipospadias y criptorquidia. Por estudio a raíz de cólicos hepáticos de repetición se diagnosticó de un hemangioma hepático de 13 cm de diámetro en lóbulo hepático derecho. Debido a encontrarse asintomático se decidió realizar controles periódicos. Durante 4 años de seguimiento se evidenció crecimiento de la lesión hasta 21 cm y aparición de hemangioma en caudado de 6 cm, siendo derivado a nuestra unidad. Dado que el paciente estaba asintomático, que se requería una cirugía mayor y teniendo en cuenta sus antecedentes (síndrome de insensibilidad parcial a los andrógenos) decidimos iniciar tratamiento con tamoxifeno. Si bien inicialmente el crecimiento fue menor (durante 3 años), se apreció un ligero aumento del tamaño de la lesión. Por el volumen de la lesión y por su proximidad a las venas suprahepáticas (teniendo solo permeable la vena suprahepática izquierda a 0,5 cm de la lesión) y compresión de la vena cava (fig. 1) se decide exéresis quirúrgica, planteándose la posibilidad de hepatectomía extrema. Previa preparación del paciente para eventual bypass, se realiza finalmente hepatectomía derecha in place con exéresis del lóbulo caudado, sin precisar bypass.

El peso de la pieza fue de 3.800 g (fig. 2) y el del remanente hepático fue del 1,8% del peso corporal. El estudio anatomopatológico reveló un hemangioma cavernoso de 22 cm y otro de 5 cm en caudado. El postoperatorio cursó sin incidencias, siendo dado de alta al 10.º día posquirúrgico.

Los hemangiomas hepáticos son lesiones benignas cuya patogenia no es completamente conocida. Originadas en la capa mesodérmica, son consideradas malformaciones vasculares congénitas que crecen por ectasia y no por hiperplasia. Su incidencia es mayor entre la tercera y quinta década de la vida, y son más comunes en mujeres. Generalmente son lesiones únicas aunque pueden presentarse en ambos lóbulos (10%) siendo más frecuente en el derecho¹⁻³. Su crecimiento es lento y se ha asociado a factores hormonales como exposición a niveles altos de estrógeno y progesterona, como ocurre con

la multiparidad, el embarazo y el uso de anticonceptivos orales; sin embargo esta teoría se basa en reportes de casos sin que se hayan demostrado receptores de estrógenos en todos los hemangiomas⁴.

Por lo general son lesiones asintomáticas y por tanto el diagnóstico suele ser incidental, sin embargo a veces pueden presentar síntomas, los cuales están directamente relacionados con el tamaño de la lesión y con las estructuras adyacentes que comprimen; estos síntomas pueden variar desde dolor abdominal, compresión de estructuras locales, trombosis e infarto intralesional hasta hemoperitoneo por rotura tumoral, el cual es excepcional^{1,2}.

En estudios experimentales se ha demostrado que moduladores selectivos de receptores estrogénicos como el tamoxifeno podrían controlar la velocidad de crecimiento de los hemangiomas, sin embargo como hemos descrito anteriormente no todos los hemangiomas presentan receptores hormonales, por lo cual esta terapia no es un 100% efectiva. El caso que presentamos destaca por la situación hormonal de hiperestrogenismo secundario al síndrome de insensibilidad parcial a los andrógenos, y por ello se indicó tratamiento con tamoxifeno; durante su empleo se evidenció menor crecimiento, pero por la proximidad a las venas suprahepáticas nos hizo indicar la cirugía⁵.

Si bien la cirugía sigue siendo el único tratamiento curativo para el hemangioma, la exéresis solo está justificada en pacientes sintomáticos, con complicaciones establecidas, crecimiento rápido o con diagnóstico incierto (ya que la biopsia está contraindicada debido al riesgo de sangrado). En pacientes asintomáticos el seguimiento radiológico periódico es la mejor opción^{2,6}.

Desde la primera resección de un hemangioma hepático por Hermann Pfannenstiel en 1898, la técnica quirúrgica ha evolucionado, siendo la enucleación la técnica preferida en la actualidad ya que ofrece mayor preservación de parénquima hepático y menos complicaciones. Otras técnicas descritas son la resección segmentaria, ligadura de arteria hepática y trasplante hepático en casos de síndrome Kasabach-Merritt (coagulación intravascular diseminada)⁷.

En el caso que presentamos se realizó hepatectomía derecha ya que la resección anatómica nos pareció más segura y la parte de parénquima que se requería resecar era mínima, dada la gran atrofia del hígado derecho e hipertrofia del izquierdo. Por otra parte, debido a la proximidad del hemangioma a la cava y la eventual necesidad de pinzamiento prolongado, se planificó y se realizó canulación para un eventual bypass veno-venoso y exclusión vascular. Finalmente no fue necesaria la exclusión⁸.



Figura 1 – TC abdominal que muestra el tamaño de la lesión ocupando la práctica totalidad del hígado derecho así como también se observa la lesión de menor tamaño del caudado.



Figura 2 – Pieza quirúrgica - Hepatectomía derecha.

Se han reportado tasas de morbilidad postoperatoria del 10-27% y de mortalidad del 0- 2%², demostrando la seguridad de la técnica; sin embargo consideramos que al tratarse de una lesión benigna la cirugía solamente debe reservarse para casos seleccionados debiéndose evaluar cuidadosamente los beneficios quirúrgicos y las posibles complicaciones postoperatorias.

Autoría

Todos los autores han contribuido en la realización de éste artículo, han leído y aprobado el manuscrito y los requisitos para la autoría se han cumplido.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses

BIBLIOGRAFÍA

1. Hoekstra LT, Bieze M, Erdogan D, Roelofs JJ, Beuers UH, van Gulik TM. Management of giant liver hemangiomas: An update. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol.* 2013;7:263-8.
2. Schnellendorfer T, Ware AL, Smoot R, Schleck CD, Harmsen WS, Nagorney DM. Management of giant hemangioma of the liver: Resection versus observation. *J Am Coll Surg.* 2010;211:724-30.
3. Maruyama M, Isokawa O, Hoshiyama K, Hoshiyama A, Hoshiyama M, Hoshiyama Y. Diagnosis and management of giant hepatic hemangioma: The usefulness of contrast-enhanced ultrasonography. *Int J Hepatol.* 2013;2013:802180.
4. Van Malenstein H, Maleux G, Monbaliu D, Verslype C, Komuta M, Roskams T, et al. Giant liver hemangioma: The role of female sex hormones and treatment. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2011;23:438-43.
5. El-Hashemite N, Walker V, Kwiatkowski DJ. Estrogen enhances whereas tamoxifen retards development of Tsc mouse liver hemangioma: A tumor related to renal angiomyolipoma and pulmonary lymphangioleiomyomatosis. *Cancer Res.* 2005;65:2474-81.
6. Duxbury MS, Garden OJ. Giant haemangioma of the liver: Observation or resection? *Dig Surg.* 2010;27:7-11.
7. Ho HY, Wu TH, Yu MC, Lee WC, Chao TC, Chen MF. Surgical management of giant hepatic hemangiomas: Complications and review of the literature. *Chang Gung Med J.* 2012;35:70-8.
8. Marshall E, Esposito MJ, Graver LM. Intracaval resection of a partially obstructing intravascular hemangioma using deep hypothermic circulatory arrest. *J Card Surg.* 2013;28:500-2.

Ana Gálvez Saldaña^{a*}, Marina Vila^a, Laura Lladó^a, Inmaculada Camprubi^b y Emilio Ramos^a

^aUnidad de Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante, Servicio de Cirugía, Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, España

^bServicio de Anestesiología, Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, España

*Autora para correspondencia.

Correo electrónico: anagalvezs@gmail.com
(A. Gálvez Saldaña).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.03.014>
0009-739X/

© 2015 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.