

of hepatic infiltration by a solid tumor: Report of 5 cases and review of the literature. *Tumori*. 2006;92:354–7.

10. Pavel M, Baudin E, Couvelard A, Krenning E, Öberg K, Steinmüller T, et al. ENETS Consensus Guidelines for the management of patients with liver and other distant metastases from neuroendocrine neoplasms of foregut, midgut, hindgut, and unknown primary. *Neuroendocrinology*. 2012;95:157–76.

Sara de Cima Iglesias*, Lucía Viña Soria,
Lorena Martín Iglesias, Iván Astola Hidalgo,
Lucía López-Amor y Dolores Escudero Augusto

*Servicio de Medicina Intensiva, Hospital Universitario
Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sarade.cima@hotmail.com
(S. de Cima Iglesias).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2017.06.001>
0210-5705/

© 2017 Elsevier España, S.L.U., AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

Hipertensión portal secundaria a hemangiomatosis hepática múltiple



Portal hypertension secondary to multiple hepatic hemangiomatosis

El hemangioma es el tumor hepático benigno más frecuente, con una prevalencia del 20% en la población. Se comportan como nódulos solitarios, generalmente asintomáticos y de tamaño menor a 5 cm, aunque en raras ocasiones son de mayor tamaño, asocian coagulopatía de consumo (síndrome de Kasabach-Merritt) o presentan una afectación difusa hepática.

Presentamos el caso de un paciente con una hemangiomatosis hepática múltiple (HHM) con sustitución del parénquima hepático que condiciona la aparición de hipertensión portal y sus complicaciones asociadas.

Varón de 46 años sin antecedentes de interés que acude a urgencias por distensión abdominal, con hepatomegalia gigante pétreo y circulación colateral abdominal en la exploración. En la analítica destacaba alteración del perfil hepático de predominio colestásico, con bilirrubina, albúmina y plaquetas normales, junto con leve coagulopatía. Niveles de alfa-fetoproteína dentro de la normalidad. Se completó estudio de hepatopatía (serologías virales, autoinmunidad y metabolopatías) sin alteraciones, así como ausencia de ingesta de fármacos o tóxicos previamente.

La ecografía abdominal inicial reveló una hepatomegalia gigante que abarcaba la práctica totalidad del abdomen, con estructura muy heterogénea e incontables lesiones ocupantes de espacio sugerentes de angiomas, que se confirmaron mediante ecografía con contraste, resonancia magnética y TC abdominal. Estos últimos mostraron además compresión vascular de las ramas portales, cava intrahepática y suprahepática izquierda, aunque permeables, con derivación venosa a través del sistema ácigos y bazo normal. El diagnóstico se completó con gammagrafía Tc-99m con coloide y hematías, presentando un parénquima desestructurado y un patrón de captación de las lesiones altamente específico de hemangiomatosis hepática. Se realizó punción de líquido ascítico con gradiente de albúmina sérico-ascítica mayor de 1,1 y gastroscopia con gastropatía

de la hipertensión portal (HTP) sin varices esofágicas. Dados los hallazgos radiológicos altamente específicos de una HHM, que ocupaba la práctica totalidad del parénquima hepático, no se realizó biopsia hepática debido a la elevada dificultad de la técnica y el riesgo de iatrogenia.

La evolución clínica fue tórpida, con ascitis de difícil control y desarrollo de una peritonitis bacteriana espontánea. Actualmente en estudio para trasplante hepático con los diagnósticos de HHM con reemplazo del tejido hepático y desarrollo de HTP, e insuficiencia hepática grado B7 de Child-Turcotte-Pugh y MELD 10 (figs. 1 y 2).

Los hemangiomas hepáticos son los tumores benignos del hígado más frecuentes, con muy escasas posibilidades de malignización. Se presentan habitualmente en mujeres jóvenes, en forma de lesiones únicas y de pequeño tamaño. Si su tamaño es mayor de 5 cm o la afectación es difusa, pueden asociar síntomas como dolor en el hemiabdomen

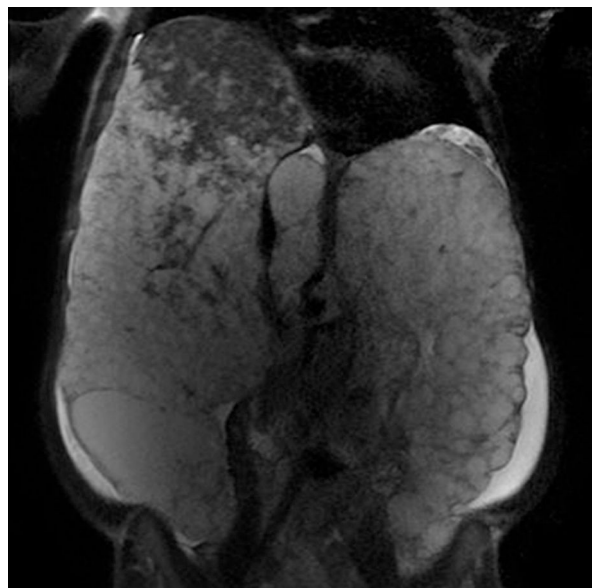


Figura 1 Hepatomegalia gigante que ocupa toda la cavidad abdominal (resonancia magnética). Presenta parénquima hepático respetado únicamente en la parte superior del lóbulo hepático derecho.

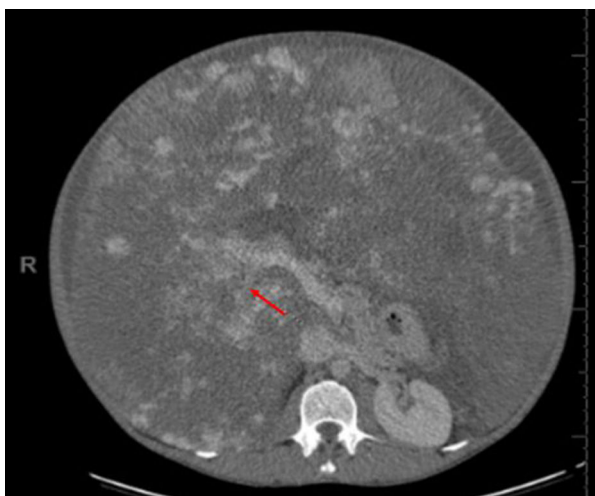


Figura 2 Compresión vascular a nivel de la bifurcación portal (flecha), visto en la TC abdominal con contraste.

superior, náuseas o saciedad precoz; o presentar complicaciones tales como rotura del hemangioma y compresión o trombosis de estructuras adyacentes¹⁻³.

La HTP es una consecuencia poco descrita de los hemangiomas y generalmente se ha relacionado con la compresión física de la vena porta en lesiones gigantes, pudiendo causar trombosis de la misma⁴. En nuestro paciente, el desarrollo de la HTP y sus consecuencias se ha relacionado no solo por la compresión mecánica de estructuras vasculares, sino por la sustitución del tejido hepático que ha condicionado el desarrollo de una insuficiencia hepática secundaria.

El diagnóstico de los hemangiomas hepáticos se realiza con frecuencia de forma incidental, al realizar pruebas de imagen como la ecografía abdominal. Sin embargo, dada su baja especificidad han de ser confirmadas mediante TC o RM⁴. Otras técnicas como la ecografía con contraste, la escintigrafía con hematíes marcados con Tc-99m o la angiografía pueden ser necesarias en casos excepcionales^{1,2,3,5}.

En lo referente al manejo, el seguimiento de hemangiomas de pequeño tamaño no es necesario en pacientes con bajo riesgo de malignidad, como en ausencia de enfermedad hepática crónica o de evidencia de enfermedad maligna extrahepática². Se aconseja seguimiento radiológico anual o bianual en hemangiomas de gran tamaño asintomáticos, embarazadas o pacientes con terapia hormonal estrogénica^{2,6,7}.

El tratamiento médico con beta-bloqueantes o anticuerpos monoclonales como el bevacizumab (anti-VEGF) no ha presentado resultados concluyentes, aunque en edad pediátrica se han publicado resultados satisfactorios⁶. Otras técnicas como la radioterapia, radiofrecuencia o embolización transarterial se han utilizado en pacientes con alto riesgo quirúrgico, o con el fin de disminuir el tamaño de la lesión o aumentar el parénquima hepático residual previo a una intervención quirúrgica⁶.

El tratamiento quirúrgico debe considerarse de elección en los casos de rápido crecimiento, clínica persistente, localización de riesgo o presencia de complicaciones (trombosis, rotura o hemorragia). La intervención más recomendada es la enucleación, excepto en lesiones profundas o de gran tamaño, cuando se planteará la resección hepática^{7,8}.

Se han publicado casos en la literatura de trasplante hepático en hemangiomas gigantes, hemorragia por rotura del hemangioma (incidencia 1-4%) o el síndrome de Kasabach-Merritt⁹. En el estudio publicado por Ercolani et al., hasta el año 2010 se habían registrado solo 12 casos en Reino Unido de trasplante hepático en pacientes con HHM, en la mayoría de los casos relacionado con el síndrome de Kasabach-Merritt y sus complicaciones⁹. Sin embargo, la indicación de trasplante hepático por insuficiencia hepática terminal y/o desarrollo de complicaciones secundarias a hipertensión portal secundaria a HHM, como en nuestro caso, es absolutamente excepcional¹⁰.

Bibliografía

- Rodríguez-Peláez M, Menéndez R, Varela M. Tumores benignos del hígado. *Gastroenterol y Hepatol*. 2010;33:391-7.
- Adhikari D, Thakur V, Telavane P, Kulkarni R, Singh R, Joshi R. Hypergiant hepatic hemangiomas: Case series. *Indian J of Surg*. 2014;77:40-2.
- Yoo B, Han H, Choi S, Kim J. Giant cavernous hemangioma coexistent with diffuse hepatic hemangiomatosis presenting as portal vein thrombosis and hepatic lobar atrophy. *Ultrasonography*. 2013;33:65-70.
- Bajenaru N, Balaban V, Săvulescu F, Campeanu I, Patrascu T. Hepatic hemangioma. Review. *J Med Life*. 2015;8:4-11.
- Moctezuma-Velázquez C, López-Arce G, Martínez-Rodríguez L, Escalona-Huerta C, Chapa-Ibargüenito M, Torre A. Hemangioma hepático gigante versus hemangioma hepático convencional: características clínicas, factores de riesgo y manejo. *Rev Gastroenterol Mex*. 2014;79:229-37.
- Toro A, Mahfouz AE, Arditi A, Malaguarnera M, Malaguarnera G, Loria F, et al. What is changing in indications and treatment of hepatic hemangiomas. A review. *Annals of Hepatol*. 2014;13:327-39.
- Vagefi P, Klein I, Gelb B, Hameed B, Moff S, Simko J, et al. Emergent orthotopic liver transplantation for hemorrhage from a giant cavernous hepatic hemangioma: Case report and review. *J Gastrointest Surg*. 2010;15:209-14.
- Martínez-González MN, Mondragón-Sánchez R, Mondragón-Sánchez A, Gómez-Gómez E, Garduño-López A, Bernal-Maldonado R, et al. Hemangioma cavernoso de hígado y hemangiomatosis hepática Indicaciones y resultados de la resección quirúrgica. *Rev Gastroenterol Mex*. 2003;68:277-82.
- Ercolani G, Grazi G, Pinna A. Liver transplantation for benign hepatic tumors: A systematic review. *Dig Surg*. 2010;27:68-75.
- Lange U, Bucher J, Schoenberg M, Benzing C, Schmelzle M, Grastanac T, et al. Orthotopic liver transplantation for giant liver haemangioma: A case report. *World J Transplant*. 2015;5:354-9.

Álvaro Hidalgo Romero*, Elena Gómez Domínguez, Raquel Muñoz Gómez, Carolina Muñoz Codoceo e Inmaculada Fernández Vázquez

Servicio de Medicina del Aparato Digestivo, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alvarohr90@gmail.com
(Á. Hidalgo Romero).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2017.06.007>
0210-5705/

© 2017 Elsevier España, S.L.U., AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.