

Hemangiomas hepáticos infantiles



Infantile hepatic haemangiomas

Estimada Editora:

Los hemangiomas hepáticos infantiles constituyen el tumor pediátrico más común del hígado, reportándose en aproximadamente el 5% de la población pediátrica de los Estados Unidos¹. Es una neoplasia benigna de células endoteliales que tiene una involución durante la infancia, muy parecida a sus homólogos cutáneos. La mayoría se encuentra como hallazgo incidental debido a su comportamiento asintomático². No obstante, pueden presentarse complicaciones potencialmente riesgosas para la vida del paciente hasta en un 10-30% de los casos³.

Comunicamos un caso de hemangiomatosis hepática congénita multifocal en una paciente femenina de 7 meses que acudió al servicio de Radiología de nuestra institución para realizarse una resonancia magnética (RM) de abdomen simple con contraste bajo sedación por la presencia de lesiones en el hígado. Durante el interrogatorio la madre refirió haber tenido un embarazo de alto riesgo por incompetencia cervical, con una cesárea planificada y sin complicaciones a la semana 37 de gestación. No se le había encontrado ninguna anomalía en las ecografías prenatales realizadas.

Al mes de vida presentó un episodio de reflujo con broncoaspiración, por lo que se le realizó un estudio de vías digestivas con confirmación de reflujo mayor. Fue remitida y valorada por un gastroenterólogo pediátrico que encontró en el examen físico hepatomegalia. Por este motivo, se ordenó un estudio ecográfico inicial.

La paciente regresó a nuestro servicio de Radiodiagnóstico con una ecografía abdominal total, realizada fuera de la institución, que reportaba lesiones hepáticas a confirmar. Se llevó a cabo una resonancia magnética (RM) en la que se evidenció un hígado aumentado de tamaño, de aspecto heterogéneo, con múltiples imágenes nodulares hiperintensas en secuencias potenciadas en T2 (fig. 1), con calibres que oscilaban entre 0,8 y 1,9 cm, sin evidencia de hemorragia. Las lesiones presentaron refuerzo en anillo en la fase arterial y llenado completo en las fases tardías (fig. 2) y fueron compatibles con hemangiomatosis multifocal del infante. Actualmente la paciente se encuentra en tratamiento con propranolol y en seguimiento con especialista.

Los hemangiomas hepáticos en la edad pediátrica son verdaderos tumores vasculares. Esto difiere de los mal llamados hemangiomas hepáticos del adulto que, en realidad, son malformaciones vasculares². Según las características patológicas, fisiológicas, clínicas y radiológicas, en el 2007 se propusieron tres tipos de hemangiomas hepáticos: focal, multifocal y difuso¹. Las lesiones focales son el equivalente hepático del hemangioma congénito cutáneo de rápida invasión, mientras que los multifocales y difusos son verdaderos hemangiomas infantiles².

Las lesiones focales son tumores solitarios, bien definidos y esféricos, que pueden ser detectados prenatalmente como lesiones hipoecogénicas en la ecografía⁴. En RM se comportan hipointensos en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensos en secuencias potenciadas en T2 y muestran

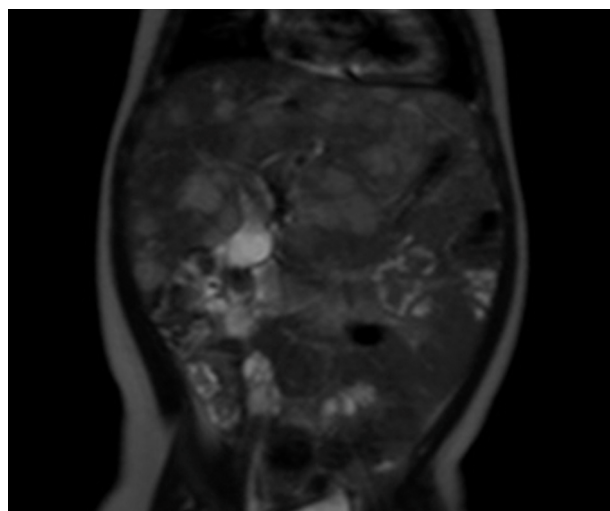


Figura 1 Corte coronal en secuencia potenciada en T2 evidencia las múltiples imágenes redondeadas hiperintensas que ocupan la mayoría del parénquima hepático.

el típico realce centrípeto. Estas lesiones son asintomáticas y rara vez se acompañan de afecciones cutáneas⁵. Los hemangiomas focales tienden a la resolución espontánea, persistiendo muy pocos después de la primera infancia, por lo que el tratamiento consiste básicamente en la observación del comportamiento en el tiempo aunado a una terapia médica con corticosteroides en los casos que no resuelven².

Los hemangiomas multifocales tienen una mayor prevalencia en lactantes de raza blanca con una predilección por las mujeres y una mayor asociación con las lesiones cutáneas³. Tiene la característica clínica, así como las lesiones cutáneas, de no detectarse al momento del nacimiento, sino que empiezan a aparecer durante las primeras semanas de vida, con un crecimiento rápido en los primeros 12 meses, y una reducción gradual de su tamaño en los primeros cinco años². Estos tumores expresan desyodasa tipo 3, que convierte la hormona tiroxina en triyodotironina reversa, una

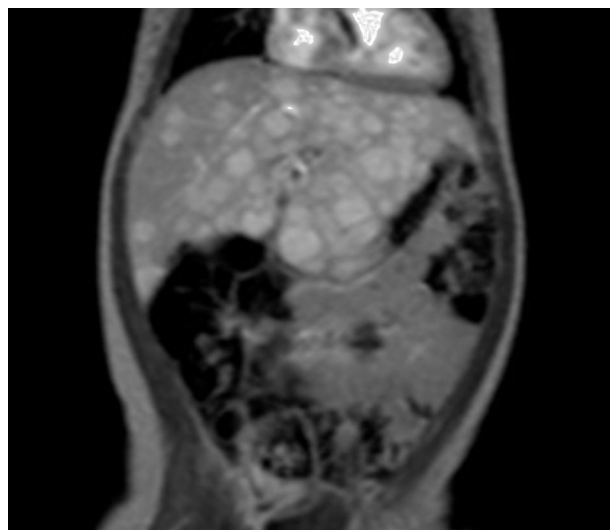


Figura 2 Corte coronal muestra el realce tardío total centrípeto, característico en la fase venosa tardía.

molécula inactiva que resulta en hipotiroidismo adquirido⁶. Se hace cribado de la hormona estimulante de la tiroides (TSH) y suplementación en el caso de hipotiroidismo. Existe una tendencia a la mejoría del hipotiroidismo con la resolución de las lesiones⁷.

El diagnóstico se realiza por resonancia magnética. En el estudio se observan tumores esféricos hipointensos en secuencias ponderadas en T1 e hiperintensos en secuencias ponderadas en T2, con realce homogéneo centrípeto tras la administración de medio de contraste. En la TC, se observan lesiones hepáticas hipodensas con el realce centrípeto característico^{1,2}. La presencia de *shunts* se puede confirmar con Doppler o angiografía por RM, aunque la presencia de estos es infrecuente⁴.

En el tratamiento médico están indicados los corticosteroides, así como el propranolol para el control del tamaño y el hipotiroidismo. La embolización rara vez es necesaria y solo se utiliza en los casos de pacientes con hemangiomas de gran tamaño que pudiesen desarrollar una falla cardíaca o hipotiroidismo secundarios^{2,8}.

Las lesiones difusas son las más temidas de los hemangiomas hepáticos. El reemplazo casi total del parénquima hepático por innumerables tumores es lo característico de esta condición, que lo hace diferente al tipo multifocal en el cual todavía se conservan áreas de tejido hepático normal. El compromiso de la vena cava inferior, las venas renales y la cavidad torácica podrían desencadenar un síndrome compartimental abdominal, falla multiorgánica e insuficiencia respiratoria. La insuficiencia cardíaca se observa en más de la mitad de los pacientes^{1,8,9}. La presencia del hipotiroidismo es igual que en las lesiones multifocales y el tratamiento es similar al del hemangioma multifocal, debiendo agregarse según el caso, laparotomía descompresiva del abdomen⁹.

A pesar de las características típicas de realce de los hemangiomas, en algunas ocasiones el diagnóstico puede ser confuso y deben plantearse diagnósticos diferenciales, sobre todo cuando no hay mejoría del cuadro pese al tratamiento. Las lesiones focales deben diferenciarse del hepatoblastoma, los hamartomas y los angiosarcomas. En lo que respecta las lesiones multifocales o difusas, sin compromiso cutáneo, hay que tener en cuenta las metástasis del neuroblastoma¹.

En conclusión, sabemos que los hemangiomas hepáticos infantiles son los tumores más comunes del hígado en la población pediátrica, por lo que el conocimiento de las imágenes típicas de cada una de las formas de presentación ayuda al pronóstico de estos pacientes. El tratamiento depende de la categorización, siendo en la mayoría de los casos expectante debido al carácter involutivo de las lesiones.

Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes

y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Conflicto de intereses

Los autores del trabajo declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Christison-Lagay ER, Burrows PE, Alomari A, Dubois J, Kozakewich HP, Lane TS, et al. Hepatic hemangiomas: subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. *J Pediatr Surg*. 2007;42:62–7.
2. Kulungowski AM, Alomari AI, Chawla A, Christison-Lagay ER, Fishman SJ. Lessons from a liver hemangioma registry: subtype classification. *J Pediatr Surg*. 2012;47:165–70.
3. Mulliken JB, Fishman SJ, Burrows PE. Vascular anomalies. *Curr Probl Surg*. 2000;37:517–84.
4. Kassarijian A, Zurakowski D, Dubois J, Paltiel HJ, Fishman SJ, Burrows PE. Infantile hepatic hemangiomas: clinical and imaging findings and their correlation with therapy. *AJR Am J Roentgenol*. 2004;182:785–95.
5. Berenguer B, Mulliken JB, Enjolras O, Boon LM, Wassef M, Josset P, et al. Rapidly involuting congenital hemangioma: clinical and histopathologic features. *Pediatr Dev Pathol*. 2003;6:495–510.
6. Huang SA, Tu HM, Harney JW, Venihaki M, Butte AJ, Kozakewich HP, et al. Severe hypothyroidism caused by type 3 iodothyronine deiodinase in infantile hemangiomas. *N Engl J Med*. 2000;343:185–9.
7. Konrad D, Ellis G, Perlman K. Spontaneous regression of severe acquired infantile hypothyroidism associated with multiple liver hemangiomas. *Pediatrics*. 2003;112:1424–6.
8. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo J-B, Taïeb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med*. 2008;358:2649–51.
9. Dickie B, Dasgupta R, Nair R, Alonso MH, Ryckman FC, Tiao GM, et al. Spectrum of hepatic hemangiomas: management and outcome. *J Pediatr Surg*. 2009;44:125–33.

G.A. Quintero^{a,*}, M. Arteta^a, S. Serrano^b, S. Saab^b y E. De Nubila^b

^a Residente de Radiología, Universidad del Norte, Barranquilla, Colombia

^b Departamento de Radiología, CEDIUL Imágenes Diagnósticas, Barranquilla, Colombia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gibranjorma@hotmail.com (G.A. Quintero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rard.2017.05.008>
0048-7619/

© 2017 Sociedad Argentina de Radiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).