



PROGRESOS de  
OBSTETRICIA Y  
GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

## Hemangioendotelioma hepático fetal. Reporte de un caso

Ismael Suárez-Torres, Joel Santos-Bolívar, Duly Torres-Cepeda y Eduardo Reyna-Villasmil\*

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Maternidad «Dr. Nerio Belloso», Hospital Central «Dr. Urquinaona», Maracaibo, Venezuela

Recibido el 18 de agosto de 2014; aceptado el 1 de octubre de 2015

### PALABRAS CLAVE

Hemangioendotelioma hepático;  
Feto;  
Tumores hepáticos;  
Embarazo

### KEYWORDS

Hepatic hemangioendothelioma;  
Fetus;  
Hepatic tumours;  
Pregnancy

**Resumen** El hemangioendotelioma hepático (HEH) es una neoplasia benigna rara de origen vascular que se puede asociar con complicaciones que amenazan la vida. Se presenta el caso de un feto de 30 semanas. El ecograma obstétrico demostró una gran masa abdominopélvica con áreas quísticas y calcificaciones puntuales y la evaluación Doppler reveló que la lesión era altamente vascularizada. El neonato murió a las 16 h del nacimiento. El examen microscópico evidenció la presencia, dentro de la lesión, de canales vasculares organizados, tapizados de endotelio y sin signos de atipia celular, compatible con el diagnóstico de HEH.

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

### Fetal hepatic hemangioendothelioma. A case report

**Abstract** Hepatic hemangioendothelioma (HEH) is a rare benign neoplasm of vascular origin that can be associated with life-threatening complications. We present the case of a 30-week fetus. Obstetric ultrasound showed a large abdomino-pelvic mass with cystic areas and calcifications. Doppler ultrasound demonstrated that the tumour was highly vascularized. The newborn died 16 h after delivery. Microscopic evaluation of the tumour showed the presence of organized vascular channels inside the mass, covered by endothelium, without signs of atypical changes, compatible with a diagnosis of HEH.

© 2015 SEGO. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

Los tumores hepáticos perinatales primarios son raros en la práctica clínica, ya que representan el 1-5% de todas las neoplasias. Más del 85% de los casos se reportan en las 8 primeras semanas de vida y únicamente el 5% se presentan durante el primer año de vida. El hemangioendotelioma

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [sippenbauch@gmail.com](mailto:sippenbauch@gmail.com)  
(E. Reyna-Villasmil).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pog.2015.10.004>

0304-5013/© 2015 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

hepático (HEH) es el tumor primario del hígado más común en la infancia y representa el 1-2% de los tumores hepáticos<sup>1</sup>. Es una lesión congénita, usualmente multifocal, frecuentemente sintomática en la infancia y que puede complicarse con alteraciones hemodinámicas y trastornos en la coagulación<sup>2</sup>. Se presenta el caso de un HEH.

## Reporte del caso

Se trata de una paciente de 31 años de edad, II gestas I para, quien acude de urgencia obstétrica a las 30 semanas con rotura prematura de membranas y con amenaza de parto pretérmino. Durante el ingreso, la ecografía reportó un feto con una gran masa abdominopélvica de 7,7 × 6,8 cm, con áreas quísticas y calcificaciones puntuales, que desplazaba el intestino, el estómago y la vejiga (fig. 1). Ambos riñones eran normales y no se visualizó ningún crecimiento del sacro o periné. La evaluación Doppler demostró que la lesión era altamente vascularizada. También se observaron alteraciones de la frecuencia cardíaca fetal. El examen físico reveló una presentación podálica con dilatación de 3 cm, por lo que se realizó la cesárea.

Se obtuvo un recién nacido vivo, masculino, de 2.300 g, con el abdomen distendido y edema generalizado, con Apgar de 2 y 6 puntos al primer minuto y a los 5 min, respectivamente. El examen de la placenta demostró la presencia de un hematoma retroplacentario.

El examen físico del neonato reveló la presencia de circulación toracoabdominal superficial visible, distensión abdominal e hígado palpable. No se identificaron hemangiomas o Petequias en la piel. Las variables hematológicas demostraron la presencia de anemia y trombocitopenia. El ecograma abdominal demostró la presencia de una masa hepática heterogénea e hipervascular de 10 × 8 × 7 cm que se extendía desde el hígado, ocupando la mayoría de la cavidad abdominal y pélvica. Las condiciones generales se fueron agravando con una progresiva distensión abdominal. El neonato murió a las 16 h del nacimiento.

El examen de anatomía patológica informó de la presencia de un hígado de apariencia sólida con algunas áreas quísticas. La evaluación microscópica demostró la presencia, dentro de la lesión, de canales vasculares organizados, tapizados de

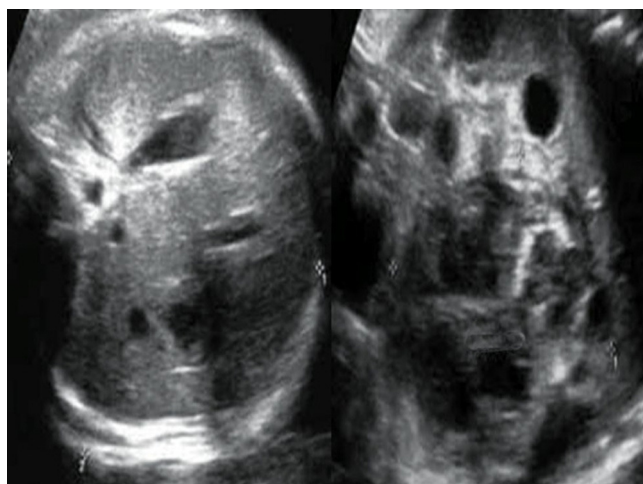


Figura 1 Ecografía del hemangioendotelioma fetal.

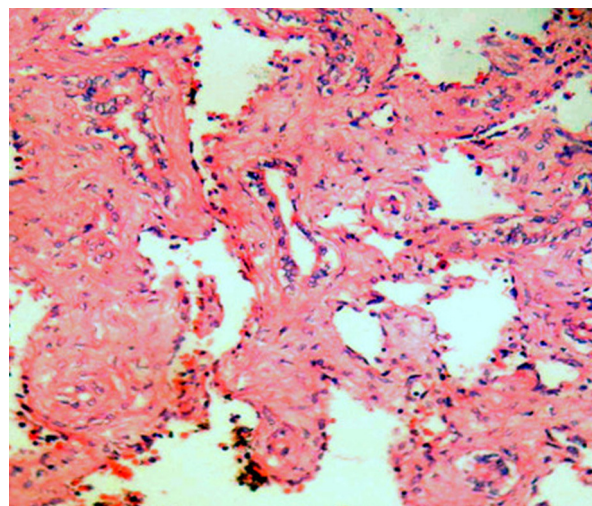


Figura 2 Imagen microscópica del hemangioendotelioma fetal.

endotelio, sin signos de atipia celular, compatible con el diagnóstico de HEH (fig. 2).

## Discusión

Los tumores hepáticos fetales y neonatales tienen diferentes pronósticos, comparados con otros grupos etarios, dependiendo del diagnóstico exacto<sup>2</sup>. Sin embargo, las complicaciones como anemia severa, insuficiencia cardíaca congestiva, coagulopatía de consumo, hidropesía fetal, dificultad respiratoria y compromiso vascular por el espacio que ocupa la masa abdominal son comunes<sup>1</sup>. En el presente caso, la muerte fue secundaria a estas complicaciones. También se ha reportado que está asociado a insuficiencia hepática fulminante, atresia biliar, delección del cromosoma 6q, hígado heterópico con hernia diafragmática, trisomía 21, transposición de grandes vasos y dedos supernumerarios<sup>3</sup>.

Existen 2 subtipos histopatológicos de HEH de acuerdo con el tamaño celular y la vascularización. El tipo 1 tiene características histopatológicas benignas, con proliferación ordenada de pequeños canales vasculares y áreas cavernosas; eventualmente puede revertir y raras veces puede tener un comportamiento clínico maligno. El tipo 2 tiene características celulares atípicas, con áreas no infartadas de la lesión y contiene canales vasculares tapizados por células endoteliales simples, que a su vez están recubiertas por estroma fibroso que puede contener conductos biliares<sup>4</sup>.

La diferenciación de los HEH de gran tamaño de otros tumores hepáticos fetales es posible con la ecografía de escala de grises y el Doppler color. La evaluación con ecografía puede mostrar una lesión de contornos bien definidos, compleja, de ecogenicidad heterogénea, áreas hiperecoicas e hipoeicoicas en su interior y puede ser única o múltiple. En contraste con los hemangiomas adultos, el HEH en muy pocos casos es hiperecoico. Cuando este involuciona, aumenta progresivamente la ecogenicidad. El ultrasonido Doppler demuestra flujo venoso en los espacios anecoicos de la lesión que corresponden a canales vasculares cavernosos intratumorales. También se evidencia aumento en el tamaño de las venas y las arterias hepáticas. Otro hallazgo frecuente es la disminución

importante en el calibre de la aorta abdominal distal al origen del tronco celíaco, el cual se ha descrito como fenómeno de «robo» vascular<sup>2-4</sup>. Los diagnósticos diferenciales incluyen condiciones como hamartoma mesenquimal, hepatoblastoma, neuroblastoma metastásico y sarcoma embrionario<sup>4</sup>.

Los tumores vasculares, como el HEH, pueden producir hidropesía fetal dependiendo del tamaño y tipo de la lesión. La fisiopatología es una insuficiencia cardíaca de alto gasto secundaria a las conexiones arteriovenosas intratumorales. Esto puede ser demostrado *in utero* por aumento de las velocidades de flujo y del gasto cardíaco, cardiomegalia y regurgitación vascular<sup>5</sup>. Todos estos aspectos conllevan a hidropesía fetal, anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y coagulopatía<sup>6</sup>.

La historia natural de los HEH pequeños es la involución espontánea sin necesidad de tratamiento<sup>7</sup>. Los fetos inmaduros que desarrollan hidropesía pueden ser transfundidos si existe anemia y/o trombocitopenia severa. Dado el rápido consumo de plaquetas observado en algunos casos de HEH gigantes, es cuestionable que las transfusiones repetidas sean beneficiosas debido a los riesgos asociados<sup>8</sup>.

El tratamiento con corticosteroides del feto a través de la administración materna y/o inyección directa puede considerarse, en los casos de tumores grandes, cuando existen signos de insuficiencia cardíaca fetal de alto gasto<sup>5</sup>. Aunque el mecanismo de acción es desconocido, causan modificaciones en las células endoteliales inmaduras para que proliferen y tapicen los canales vasculares de la lesión<sup>1</sup>. En las lesiones que no responden, se puede utilizar el interferón alfa (que inhibe la proliferación y migración de las células endoteliales)<sup>8,9</sup>. En casos de insuficiencia cardíaca de alto gasto, se puede considerar el uso de digoxina y diuréticos o tratamientos quirúrgicos como embolización endotelial, resección del tumor, lobectomía hepática o ligadura quirúrgica de la arteria hepática<sup>9</sup>.

La edad gestacional en el momento del diagnóstico debe ser evaluada en comparación con los riesgos de prematuridad iatrogénica y el desarrollo de complicaciones. La cesárea fue realizada en el presente caso por indicación obstétrica. Se recomienda el parto abdominal, ya que no solo evitará la distocia en el momento del parto vaginal, sino también la rotura del tumor inducida por el parto con posterior hemorragia intraabdominal fetal.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas

éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

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

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Cardinal J, de Vera M, Marsh J, Steel J, Geller D, Fontes P, et al. Treatment of hepatic epithelioid hemangioendothelioma: A single-institution experience with 25 cases. *Arch Surg.* 2009; 144:1035–9.
2. Isaacs H. Fetal and neonatal hepatic tumors. *J Pediatr Surg.* 2007;42:1797–803.
3. Kim T, Lee Y, Song Y, Park C, Shim S, Kang C, et al. Infantile hemangioendothelioma with elevated serum alpha fetoprotein: Report of 2 cases with immunohistochemical analysis. *Hum Pathol.* 2010;41:763–7.
4. Brugières L, Branchereau S, Laithier V. Paediatric malignant liver tumours. *Bull Cancer.* 2012;99:219–28.
5. Adaletli I, Kurugoglu S, Kilic F, Senyuz O, Dervisoglu S. Radiological evaluation with Doppler sonography and multidetector CT angiography in congenital hepatic arteriovenous malformation in a newborn. *Pediatr Radiol.* 2006;36:1204–7.
6. Drucker A, Pope E, Mahant S, Weinstein M. Vincristine and corticosteroids as first-line treatment of Kasabach-Merritt syndrome in kaposiform hemangioendothelioma. *J Cutan Med Surg.* 2009; 13:155–9.
7. Russell R, Carlin A, Ashworth M, Welch C. Diffuse placental chorioangiomas and fetal hydrops. *Fetal Diagn Ther.* 2007; 22:183–5.
8. Warmann S, Bertram H, Kardorff R, Sasse M, Hausdorf G, Fuchs J. Interventional treatment of infantile hepatic hemangioendothelioma. *J Pediatr Surg.* 2003;38:1177–81.
9. Mueller B, Mulliken J. The infant with a vascular tumor. *Semin Perinatol.* 1999;23:332–40.