

COMPLICACIÓN FATAL DE LOS HEMANGIOMAS HEPÁTICOS CONGÉNITOS: ¿ES DETERMINANTE LA PRESENCIA DE SHUNT ARTERIOVENOSO?

Autores: Oliva V, Ferrari F. A., Lulkin S., Lipsich J. E.

Institución: Hospital Nacional de Pediatría Dr. Juan P. Garrahan Buenos Aires, Argentina

No poseemos conflictos de interés

CASO 1

Paciente RN de 42 semanas, con diagnóstico prenatal de hemangioma hepático congénito con shunts arteriovenosos, insuficiencia hepática, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca.

**FALLECE A LOS
19 DÍAS DE VIDA**

CASO 2

Paciente RN de 38 semanas, con diagnóstico prenatal de hemangioma hepático congénito con shunts arteriovenosos, insuficiencia hepática, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca.

**FALLECE A LOS
12 DÍAS DE VIDA**

CASO 3

Paciente RN de 36 semanas, con diagnóstico postnatal de hemangioma hepático congénito y hemangioma en aurícula derecha con derrame pericárdico moderado sin repercusión hemodinámica.

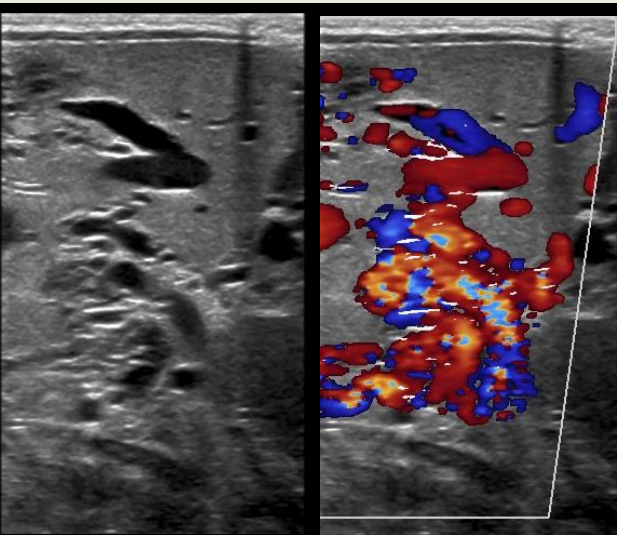
**CLINICAMENTE ESTABLE
EN SEGUIMIENTO
AMBULATORIO**

CASO 4

Paciente RN de 38 semanas, con diagnóstico postnatal de hemangioma hepático congénito y hemangiomas cutáneos.

**CLINICAMENTE ESTABLE
EN SEGUIMIENTO
AMBULATORIO**

CASO 1



Aumento de calibre de VSH
Imagen compatible con hemangioma
Fistulas arterio -portales y derivaciones porto-
cava - Tapping de aorta abdominal

CASO 2

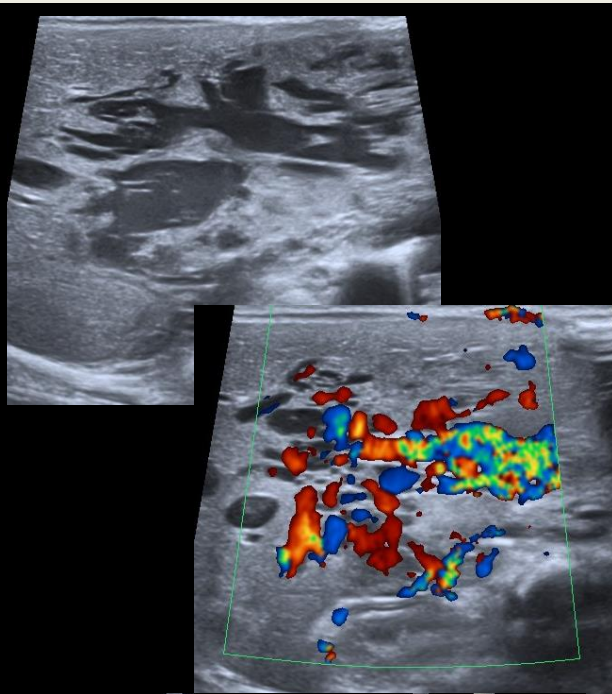
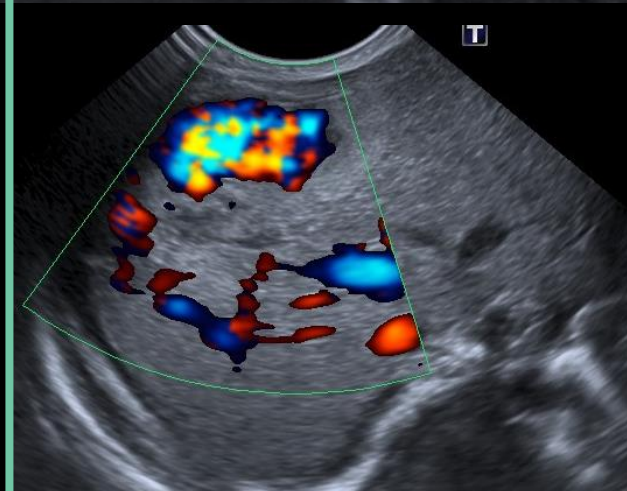
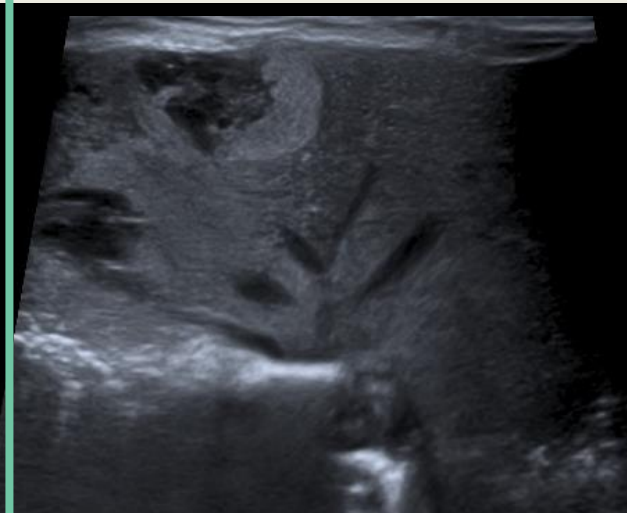


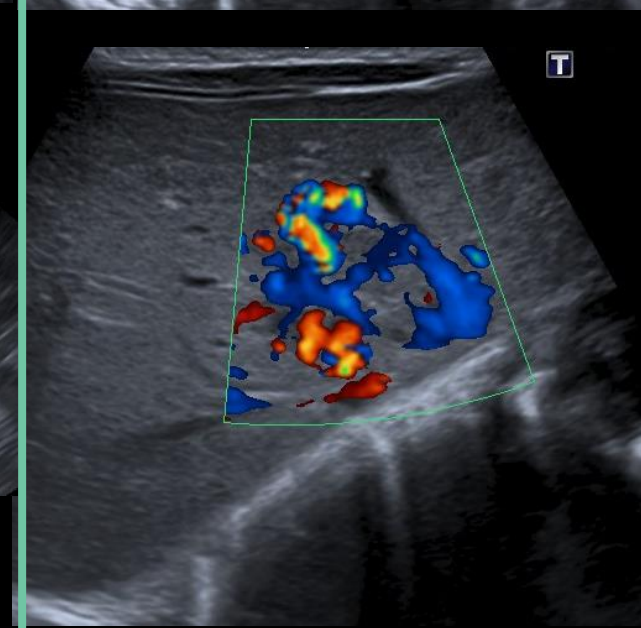
Imagen hepática multifocal con elementos
vasculares dilatados que compromete todos los
segmentos. VSH aumentadas de calibre.
Shunt arterio- venosos- Tapping de aorta
abdominal.

CASO 3



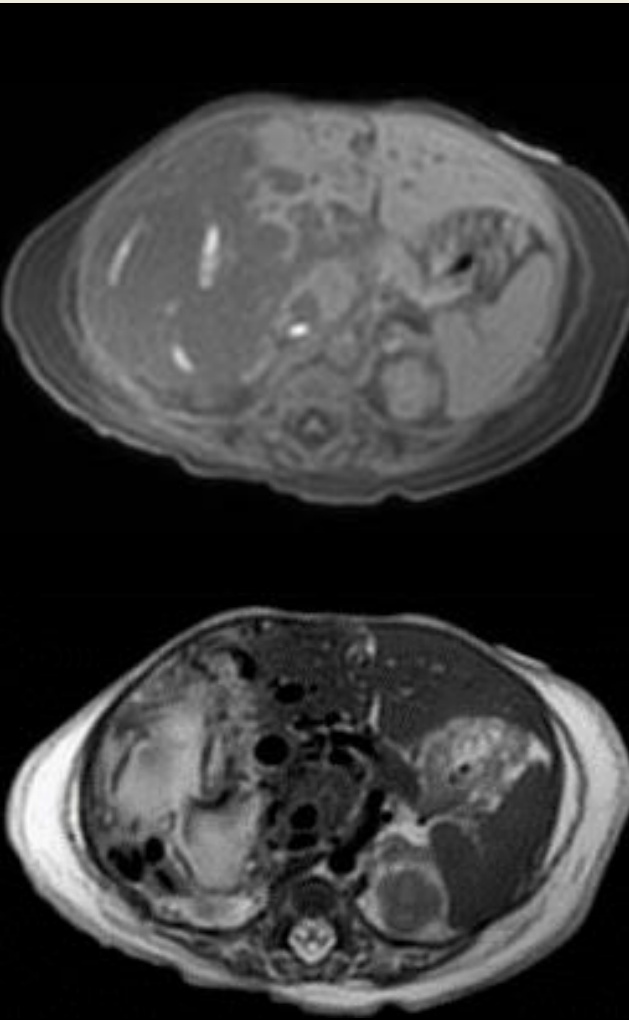
Imágenes en relación a hemangiomas múltiples
con flujo turbulento al examen Doppler color.
Sin evidencia de shunt externos a las lesiones.

CASO 4



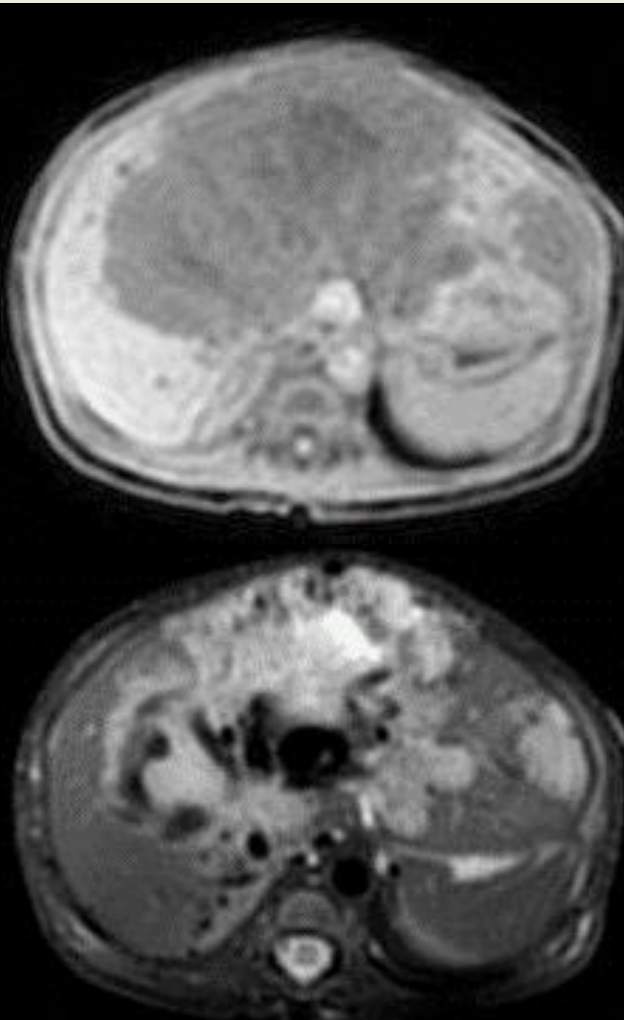
Lesión focal en segmento Iva con múltiples
canales vasculares serpiginosos.
Sin evidencia de shunt.

CASO 1



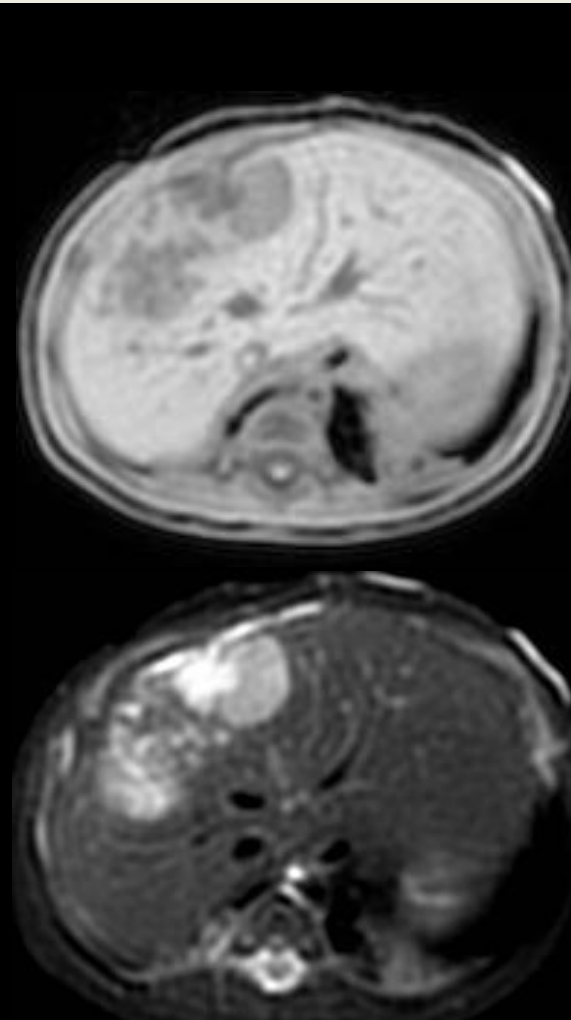
Masa hepática vascularizada hiperintensa en T2, con presencia de numerosos canales vasculares con vacío de flujo en relación a shunts arterio venosos y porto sistémicos. Lóbulo hepático izquierdo conservado.

CASO 2



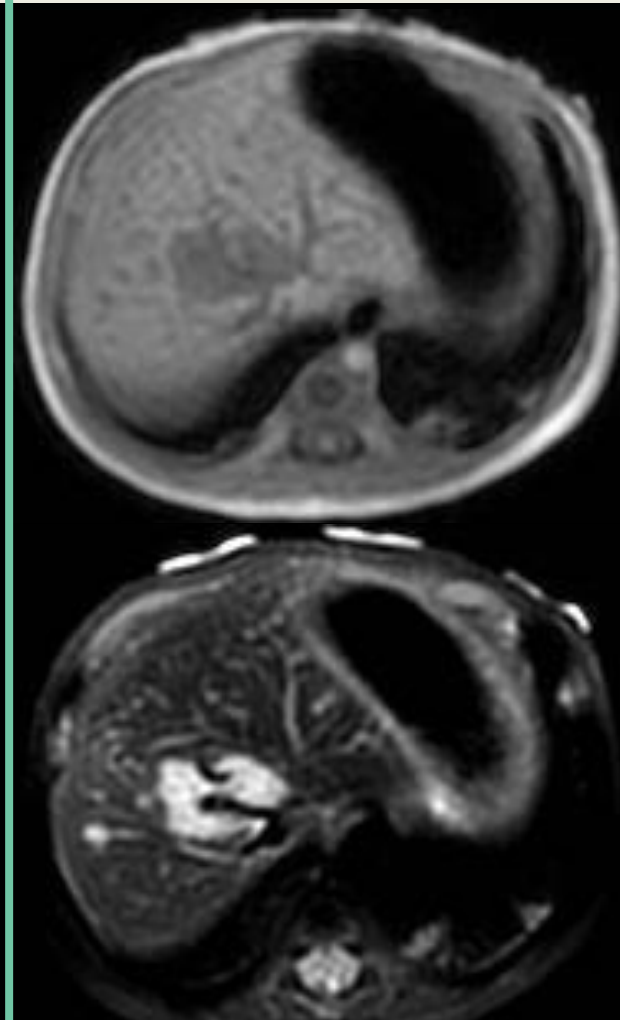
Extensa lesión multifocal que compromete todos los segmentos hepáticos salvo VI y VII. Señal alta en T2 y baja en fase. Presenta múltiples trayectos vasculares anfractuados. Shunt veno venosos.

CASO 3



Extensa imagen localizada en segmentos hepáticos derechos de alta señal en secuencia T2 e iso – hipointenso en secuencia en fase. Sin evidencia de shunts.

CASO 4



Hemangioma en segmento Iva con evidencia shunt veno- venosos. Asocia otras lesiones focales de menor tamaño de distribución difusa en relación a hemangioma múltiples.

DISCUSIÓN

Los **hemangiomas hepáticos congénitos** son los tumores hepáticos neonatales más frecuentes.

Se los puede clasificar en asintomáticos y los sintomáticos; estos últimos presentan **shunts arteriovenosos** (SAV), provocando aumento del flujo pulmonar con hipertensión pulmonar e incremento del gasto cardíaco con insuficiencia cardíaca congestiva, pudiendo llevar a la muerte.

Por ello en neonatos es primordial la realización de estudios por imágenes sin radiación, ni contraste EV. La **ecografía abdominal con Doppler** y la **angioRMN** son claves para evaluar el suministro arterial y el drenaje venoso, e identificar los signos indirectos de los SAV, como la **dilatación de la arteria hepática (AH) y venas suprahepáticas (VSH)**, y **disminución del calibre de la aorta distal al origen de la AH**. Al Doppler color y espectral se observa **AH con velocidad aumentada e índice de resistencia bajo** y **arterialización del flujo de las VSH**.

La angioRMN suma información anatómica sobre la AH, para un eventual tratamiento posterior. El tratamiento depende de la severidad de las complicaciones. A veces conduce a la mejoría clínica del paciente, en otros casos las complicaciones son irreversibles como en dos de nuestros pacientes.

CONCLUSIÓN

Es importante el diagnóstico prenatal del HHC con SAV que anticipe al equipo médico de posibles complicaciones postnatales, y que de esta manera el parto se realice en centros de alta complejidad con recursos necesarios para el sostén y tratamiento adecuado y oportuno.

BIBLIOGRAFÍA

- Chung EM, Cube R, Lewis RB, Conran RM. From the archives of the AFIP: Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation part 1. Benign tumors. Radiographics. 2010 May;30(3):801-26
- Gnarr M, Behr G, Kitajewski A, Wu JK, Anupindi SA, Shawber CJ, Zavras N, Schizas D, Salakos C, Economopoulos KP. History of the infantile hepatic hemangioma: From imaging to generating a differential diagnosis. World J Clin Pediatr. 2016 Aug 8;5(3):273-80.
- Albers BK, Khanna G. Vascular Anomalies of the Pediatric Liver. Radiographics. 2019 May-Jun;39(3):842-856. doi: 10.1148/rg.2019180146.
- Aouni S, Vlieghe V, Segers V, Christophe C. Congenital hepatic haemangioma leading to multiple organ failure in a neonate. BJR Case Rep. 2016 May 11;2(2):20150399
- Liang MG, Frieden IJ. Infantile and congenital hemangiomas. Semin Pediatr Surg. 2014 Aug;23(4):162-7
- Cabrita SV, Gonçalves S, Rodrigues H, Guerra N, Moura P. Antenatal diagnosis of congenital hepatic hemangioma: a case report. Cases J. 2009 Aug 7;2:6829
- Tanaka A, Morimoto T, Yamamori T, Moriyasu F, Yamaoka Y. Atypical liver hemangioma with shunt: long-term follow-up. J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2002;9(6):750-4
- Zhang XT, Ren WD, Song G, Xiao YJ, Sun FF, Wang N. Infantile hepatic hemangiomas associated with high-output cardiac failure and pulmonary hypertension. BMC Cardiovasc Disord. 2019 Oct 11;19(1):216