

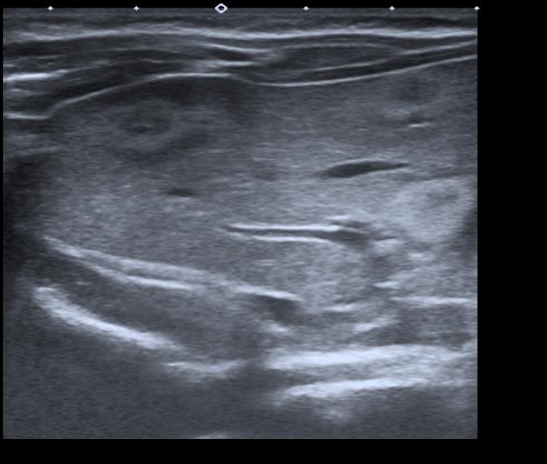


**HEMANGIOENDOTELIOMA HEPATICO
MULTIFOCAL EN EL LACTANTE: UN DESAFIO
EN IMAGENES PEDIATRICAS.**

**Rocío Villarruel, A . Patricia Nally; Mariel
Andrea Ruscasso; Juan Manuel Tampanaro;
Christian José Martínez; Carlos Eduardo Yarke**

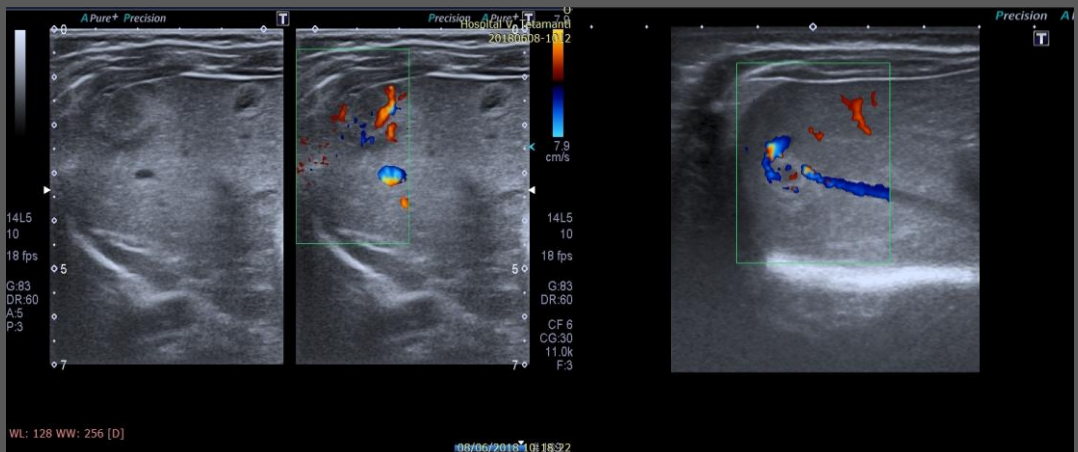
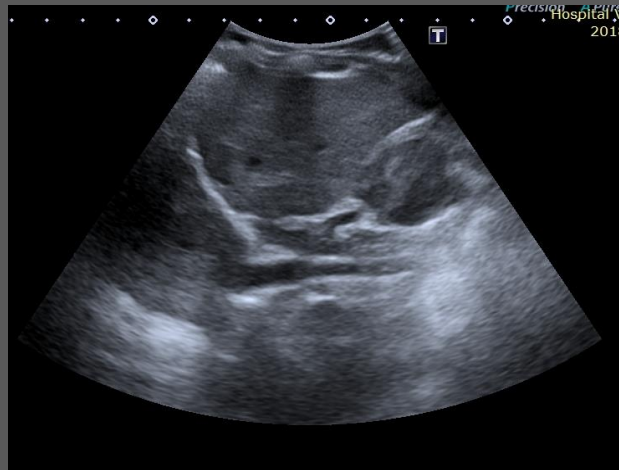
PRESENTACION DEL CASO

Paciente varón de 3 meses de edad, sin antecedentes perinatales, derivado para realizar ecografía abdominal y transfontanelar por presentar hemangiomas cutáneos múltiples.



Múltiples imágenes redondeadas, predominantemente ecogénicas, con centro de menor ecogenicidad que comprometen en forma difusa el parénquima hepático. Algunas con halo hipoecoico.

Disminución del calibre de la Aorta por debajo de la emergencia del tronco celíaco.



Se observa vascularización de las lesiones en la valoración con doppler

HEMANGIOENDOTELIOMA HEPÁTICO MÚLTIFOCAL

- El hemangioendotelioma infantil o hemangioma hepático infantil (HHI), es un tumor vascular benigno compuesto de endotelio en proliferación, aunque raro, representa la causa mas frecuente de tumor hepático benigno en la infancia, con una prevalencia del 5 a 10%. Mayor frecuencia en mujeres y menores de 6 meses (85%) Se relaciona en un 50% con hemangiomas homólogos cutáneos y la presencia de estos últimos apoyan el diagnóstico.
- La inmunotinción positiva GLUT- 1 es patognomónica y ayuda a distinguir de otras anomalías vasculares.
- El 90% se diagnostican en los primeros 6 meses de vida.
- **Se clasifican en tres subtipos: focal, multifocal y difuso.**
- Con frecuencia son clínicamente asintomáticos pudiendo presentar signos de Insuficiencia cardíaca congestiva por sobrecarga circulatoria, hepatomegalia, debutar con hemoperitoneo o hipotiroidismo adquirido (estos tumores expresan desyodasa tipo 3, que convierte la hormona tiroxina en triyodotironina reversa, una molécula inactiva que resulta en hipotiroidismo).
- Suelen presentar niveles de alfafetoproteína normales o ligeramente elevados.
- La historia natural es una fase de crecimiento rápido y proliferativo en los primeros seis meses de vida, seguida de regresión e involución aproximadamente en el primer año.
- Deben distinguirse de los "hemangiomas hepáticos" observados en la edad adulta porque estos últimos son en realidad desordenes de la angiogénesis compuestos por canales vasculares.
- Típicamente presentan alto flujo que se ve reflejado en aumento del calibre de arteria y venas hepáticas y disminución del calibre de Aorta por debajo de la emergencia del tronco celíaco.
- Demuestran alta vascularización, Pudiendo presentar shunt arteriovenosos.
- El diagnóstico se realiza por los hallazgos típicos en la imagen y la involución en el seguimiento, estando contraindicada la biopsia debido al riesgo del sangrado.

DESCRIPCIÓN DE HALLAZGOS CLÍNICOS, RADIOLÓGICOS Y TRATAMIENTO RECOMENDADO, EN LOS DIFERENTES SUBTIPOS.

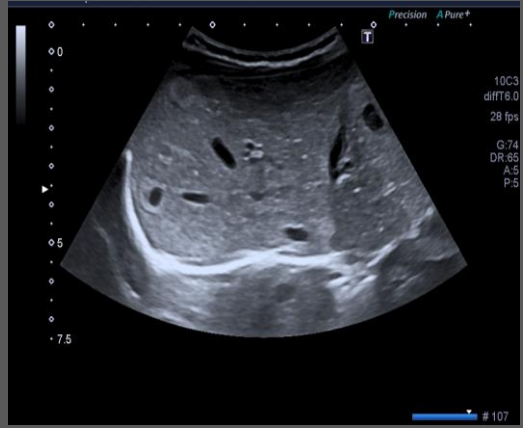
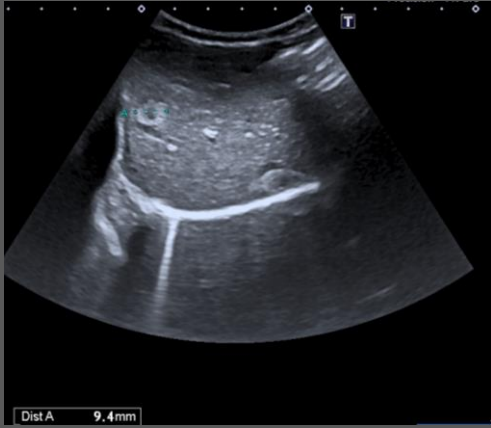
HHI	FOCAL	MULTIFOCAL	DIFUSO
DESARROLLO	PRENATAL	POSTNATAL (POCAS SEMANAS DESPÚES DEL NACIMIENTO)	POSTNATAL (POCAS SEMANAS DESPUES DEL NACIMIENTO)
ASOCIACIÓN A HEMANGIOMAS CUTÁNEOS	RARO	FRECUENTE	FRECUENTE
RMN	TUMOR SOLITARIO, MARCADO REALCE ANTE ADMINISTRACIÓN DE GADOLINIO.	HIPOINTENSO EN T1. HIPERINTENSO EN T2.. RÁPIDO REALCE ANTE ADMINISTRACIÓN DE GADOLINIO.	REEMPLAZO DEL PARÉNQUIMA HEPÁTICO POR LAS LESIONES. MARCADO REALCE ANTE EL MEDIO DE CONTRASTE.
TC	TUMOR SOLITARIO, RÁPIDO REALCE ANTE EL MEDIO DE CONTRASTE. CALCIO ES FRECUENTE. CAMBIOS QUÍSTICOS CENTRALES	REALCE HOMOGÉNEO Y CENTRÍPETO	INNUMERABLES LESIONES QUE REALZAN CENTRÍPETA- MENTE ANTE EL CONTRASTE
GLUT-1	NEGATIVO	POSITIVO	POSITIVO
TRATAMIENTO	OBSERVACIÓN. EMBOLIZACIÓN EN CASO DE SHUNT.	OBSERVACIÓN, PROPANOLOL EMBOLIZACIÓN EN CASOS DE SHUNT	PROPANOLOL, TRATAMIENTO DEL HIPOTIROIDISMO EMBOLIZACIÓN EN CASO DE SHUNT TRANSPLANTE EN CASOS EXTREMOS.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

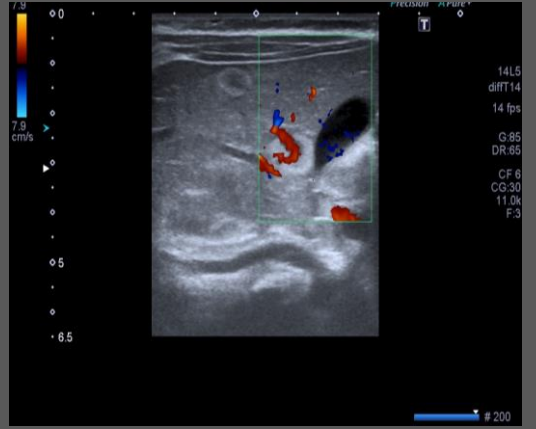
- La historia natural de los hemangiomas/ hemangioendoteliomas hepáticos, al igual que la de los angiomas cutáneos, suele ser la involución espontánea en un periodo de 8-12 meses, después de una fase proliferativa en los primeros 6 meses aproximadamente.
- En algunos casos de enfermedad difusa se pueden presentar complicaciones (Insuficiencia cardíaca congestiva, distrés respiratorio).
- Su tratamiento de primera línea es propanolol pudiendo realizarse embolización en casos de falla de tratamiento médico.
- El diagnóstico diferencial se debe realizar con entidades como el hepatoblastoma (raro en recién nacidos y con niveles altos de alfafetoproteína), hamartoma mesenquimal (de apariencia multiquística), neuroblastoma metastásico y angiosarcoma (raros).
- Es necesaria la búsqueda de hemangiomas viscerales ante la presencia de cinco o más hemangiomas cutáneos en el lactante., siendo la localización hepática la más frecuente.
- En nuestro paciente Se realizó tratamiento con propanolol y seguimiento ecográfico observando una marcada disminución del tamaño y número de las lesiones como también disminución de su vascularización.
- Además se observó un notable aumento del tamaño de las lesiones durante períodos de suspensión del tratamiento, así como su rápida mejoría clínica una vez reintroducida la medicación.

Control posterior a tratamiento con propranolol

355



Suspensión del tratamiento



Reinicio de tratamiento con propaolol



CONCLUSIÓN

Es importante conocer las características imagenológicas y evolución habitual de esta entidad como así también su manejo terapéutico.

Es una solicitud frecuente en pediatría la evaluación abdominal y transfontanelar en la búsqueda de hemangiomas en otras localizaciones por el significativo compromiso hemodinámico que pudieran ocasionar en el lactante con hemangiomas cutáneos múltiples.

Debemos tener en cuenta entonces sus posibles localizaciones, sus diagnósticos diferenciales y su evolución natural en el tiempo para ofrecer un manejo terapéutico correcto ante un lactante con lesiones hepáticas múltiples.

BIBLIOGRAFIA

- Mazereeuw-Hautier J, Hoeger PH, Benlahrech S, et al. Efficacy of propranolol in hepatic infantile hemangiomas with diffuse neonatal hemangiomatosis. *J Pediatr*. 2010; 157(2): 340-432.
- Regier TS, Ramji FG. Pediatric hepatic hemangiomas. *RadioGraphics* 2004; 24:1719–1724
- Mhanna A, Franklin WH, Mancini AJ. Hepatic infantile hemangiomas treated with oral propranolol: a case series. *Pediatr Dermatol*. 2011; 28(1): 39-45.
- Sciveres M, Marrone G, Pipitone S, et al. Successful first-line treatment with propranolol of multifocal infantile hepatic. *JPGN*. 2011; 53(6).
- Christison-Lagay,P.E. Burrows,A. Alomari,J. Dubois,H.P. Kozakewich,T.S. Lane. Hepatic hemangiomas: subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. *J Pediatr Surg.*, 42 (2007), pp. 62-67
- A. Kassirjian,D. Zurakowski,J. Dubois,H.J. Paltiel,S.J. Fishman,P.E. Burrows. Infantile hepatic hemangiomas: clinical and imaging findings and their correlation with therapy. *AJR Am J Roentgenol.*, 182 (2004), pp. 785-795
- Maria Gnarra, Gerald Behr, Alison Kitajewski, June K Wu, Sudha A Anupindi, Carrie J Shawber, Nick Zavras, Dimitrios Schizas, Chris Salakos, Konstantinos P Economopoulos. History of the infantile hepatic hemangioma: From imaging to generating a differential diagnosis. *World J Clin Pediatr* 2016 August 8; 5(3): 273-280 ISSN 2219-2808.
- Prokurat A, Kluge P, Chrupek M, Kosciesza A, Rajszyz P. Hemangioma of the liver in children: proliferating vascular tumor or congenital vascular malformation? *Med Pediatr Oncol* 2002; 39:524-529.
- Adebunmi O. Adeyiga¹, Edward Y. Lee¹ and Ronald L. Eisenberg² Focal Hepatic Masses in Pediatric Patients. *American Journal of Roentgenology*. 2012;199: W422-W440. 10.2214/AJR.11.7581