

CASO CLÍNICO

CASE REPORT

1. Médico Gineco-Obstetra, Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, Callao, Perú. Centro de Medicina Fetal: CENMEF. Grupo de Medicina Materno Fetal: Fetalis
2. Médico residente de la especialidad de Gineco-Obstetricia, Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, Callao, Perú

Fuente de financiamiento: autofinanciado

Conflicto de interés: ninguno

Recibido: 6 agosto 2019

Aceptado: 2 octubre 2019

Publicación *online*: 5 febrero 2020

Correspondencia:

Rommel Omar Lacunza Paredes

📍 Av. Guardia Chalaca 2176, Bellavista, Callao

☎ 985436784

✉ drlacunza@hotmail.com

Citar como: Lacunza Paredes RO, Zumalave Grados I. Tumores hepáticos fetales, a propósito de un caso de hemangioendotelioma gigante. Rev Peru Ginecol Obstet. 2020;66(1):101-105. DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v66i2240>

Tumores hepáticos fetales, a propósito de un caso de hemangioendotelioma gigante

Fetal hepatic tumors, apropos of a case of giant hemangioendothelioma

Rommel Omar Lacunza Paredes¹, Isabel Zumalave Grados²

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v66i2240>

ABSTRACT

Case report of a giant fetal hepatic tumor diagnosed in the third trimester of pregnancy that presented signs of imminent cardiac failure. Postnatal tests confirmed the suspicion of hepatic hemangioma. Currently, the patient is under expectant management, evolving towards regression. We review the characteristics of the main fetal primary liver tumors.

Key words: Liver tumor, Liver hemangioma, Prenatal diagnosis.

RESUMEN

Se comunica el caso de una tumoración hepática fetal gigante diagnosticada en el tercer trimestre de embarazo, que cursó con signos de inminencia de falla cardiaca. Las pruebas posnatales confirmaron la sospecha de hemangioma hepático. Actualmente, se encuentra en manejo expectante con evolución hacia la regresión. Adicionalmente, revisamos las características de los principales tumores hepáticos primarios fetales.

Palabras clave. Tumor hepático, Hemangioma hepático, Diagnóstico prenatal.

INTRODUCCIÓN

Los tumores hepáticos fetales son una entidad poco frecuente. Representan alrededor del 5% del total de las neoplasias fetales y neonatales, con incidencia estimada en 1/100 000 nacimientos⁽¹⁾. Entre los tumores hepáticos primarios se encuentra principalmente el hemangioma seguido del hamartoma y el hepatoblastoma; en el caso de los metastásicos, el más frecuente es el neuroblastoma. Presentamos el caso de un hemangioendotelioma gigante con diagnóstico prenatal, y se revisa la literatura sobre el diagnóstico diferencial de los tumores hepáticos fetales.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 23 años de edad, sin antecedentes de importancia, que tuvo ecografía del primer trimestre sin alteraciones. No se realizó ecografía en el segundo trimestre. En el control ecográfico a las 35 semanas se evidenció una imagen intraabdominal heterogénea, con zonas hipocogénicas de diverso tamaño, dependiente del hígado. Medía 110 x 86 x 86 mm (figura 1), con escaso flujo evidenciable al Doppler y dilatación de sistema venoso hepático; desplazaba el estómago y asas intestinales. Se observaba polihidramnios (índice de líquido amniótico 30 cm), circunferencia abdominal incrementada (p97)

(figura 2), cardiomegalia (índice cardio-torácico 0,62) con predominancia de cavidades derechas y leve dilatación de la aurícula derecha, sin alteración estructural mayor. La flujometría Doppler evidenció pico sistólico de la arteria cerebral media (ACM) de 100 cm/s (mayor a 1,5 Mom para edad gestacional), ductus venoso de onda morfológicamente patológica con onda a reversa (figura 3). Debido a los hallazgos, se decidió terminar la gestación a las 35 semanas 4 días, pues presentaba riesgo alto de falla cardíaca (ya había recibido dosis completa de corticoide).

El neonato fue sexo masculino con peso 2 980 g, talla 48 cm, Apgar 8 al minuto y 9 a los 5 minutos y edad gestacional por Capurro de 37 semanas. Ingresó al servicio de cuidados intensivos. La ecografía abdominal denotó imagen tumoral lobulada que abarcaba hemiabdomen derecho, con septos gruesos que captaban flujo Doppler, con aparente dependencia hepática. La hemoglobina era 18,7 g/dL, plaquetas 296 000 por μL y leucocitos 10 900 por μL . Se realizó tomografía de abdomen sin contraste, en la que se evidenció tumoración hipodensa de 9 cm dependiente del hígado, que desplazaba las estructuras viscerales adyacentes (figura 4). El dosaje de alfa-fetoproteína estuvo en 12 000 UI/mL a los 13 días de vida y en el hemograma de control, hemoglobina 9,9 g/dL y plaquetas 89 000, por lo que el paciente fue referido a un instituto oncológico.

FIGURA 1. A-B. TUMORACIÓN HEPÁTICA DE ASPECTO MULTIQUÍSTICA CON MÚLTIPLES TABIQUES DELGADOS. CLARA DELIMITACIÓN DEL PARÉNQUIMA HEPÁTICO, QUE COMPROMETE PORCIÓN ANTERIOR DEL HÍGADO.

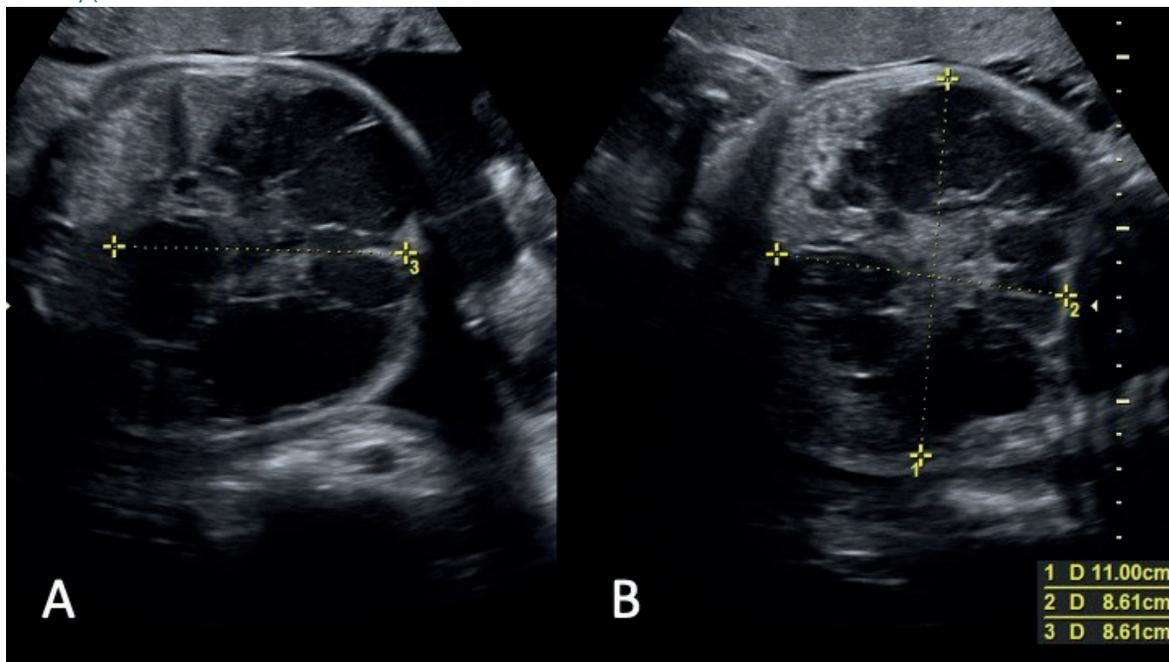




FIGURA 2. A. FLUJO DOPPLER VISIBLE EN PARED DE TUMORACIÓN Y DE FORMA TENUE EN TABIQUES DE MAYOR GROSOR. ZONAS HIPOECOGÉNICAS NO CAPTAN FLUJO. B. CIRCUNFERENCIA ABDOMINAL DE FETO DE 35 SEMANAS QUE EVIDENCIA GRAN DISTENSIÓN DEBIDO A TUMORACIÓN HEPÁTICA.

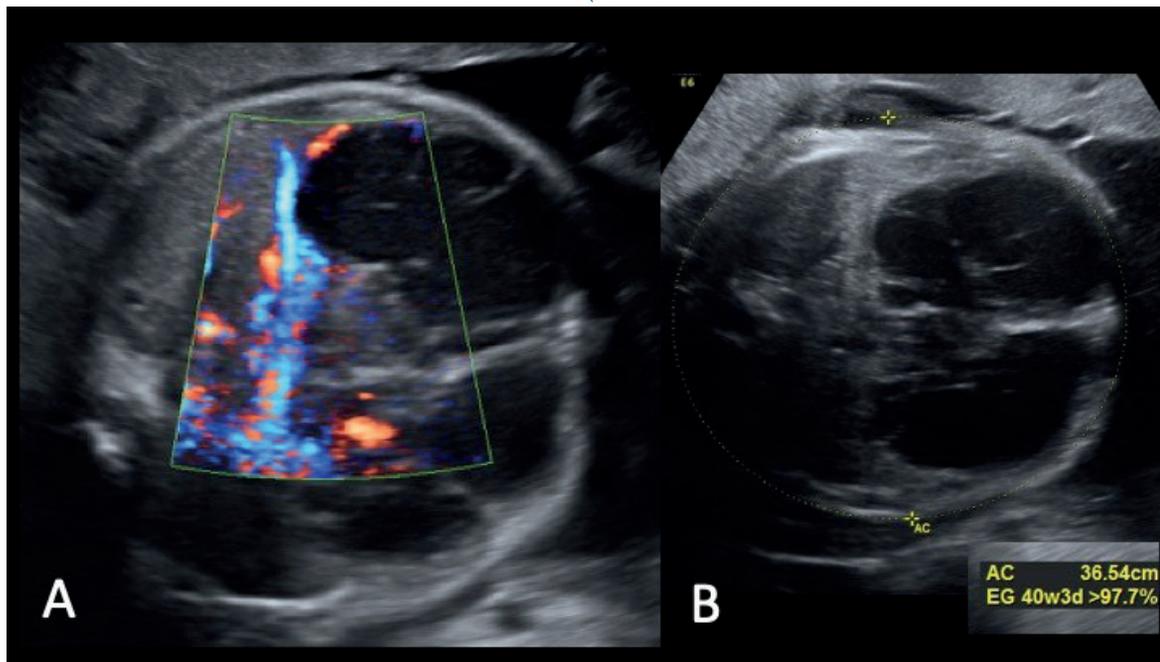
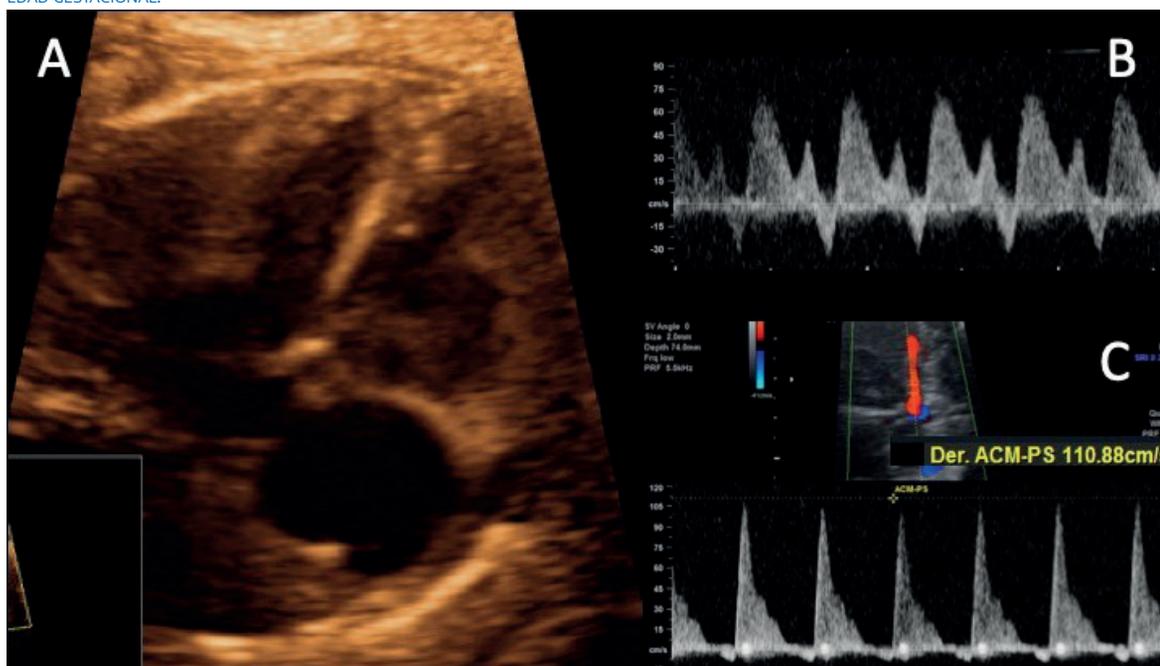


FIGURA 3. A. VISIÓN DE CUATRO CÁMARAS CARDIACAS; SE OBSERVA AUMENTO DE LA SILUETA CARDIACA, CON ENGROSAMIENTO GLOBAL DE PAREDES Y PREDOMINIO DE CAVIDADES DERECHAS. B. FLUJOMETRIA DEL DUCTUS VENOSO CON ONDA PATOLÓGICA, ACENTUACIÓN DE LOS PICOS EN FORMA DE 'M', DISMINUCIÓN DE VELOCIDAD DE LA ONDA D Y ONDA A REVERSA. C. VELOCIDAD SISTÓLICA MÁXIMA DE LA ACM POR ENCIMA DE LÍMITES PARA LA EDAD GESTACIONAL.



Fue evaluado por cirugía oncológica a los 26 días de vida, con diagnóstico de tumoración intraabdominal a descartar hepatoblastoma versus hemangioendotelioma hepático. La tomografía de abdomen con contraste concluyó: extensa lesión sólida del parénquima hepático con tabi-

ques internos y centro necrótico sugerente de hemangioendotelioma, sin causar dilatación de vías biliares ni organomegalia. Se propuso manejo conservador, cuyo seguimiento hasta los 6 meses de vida muestra disminución del tamaño de la tumoración en la tomografía de control.



DISCUSIÓN

El enfoque inicial ante una masa abdominal fetal es determinar su dependencia. En el caso de los tumores hepáticos, se visualizan con relativa facilidad con el ultrasonido, pudiendo presentarse como masa hipercogénica, hipoecogénica homogénea o con múltiples zonas quísticas de diverso tamaño, con o sin vascularidad. Considerando la frecuencia, podemos acercarnos a la etiología: hemangioma (60%), hamartoma mesenquimatoso (23%) y hepatoblastoma (16%)^(1,2). Es necesario también valorar el líquido amniótico, corazón fetal (cardiomegalia, insuficiencias valvulares, derrame pericárdico, ductus venoso), signos de hidropesía y velocidad de pico sistólico (ACM, riesgo de anemia). En lesiones de gran tamaño, el seguimiento será estrecho, cada 2 semanas, para monitorizar tamaño, velocidad de crecimiento, función cardíaca, polihidramnios y riesgo de anemia fetal. En los casos de lesiones pequeñas, uniformes, no calcificadas sin anomalías asociadas, se recomienda seguimiento cada 4 semanas^(1,2).

Los hemangiomas/hemangioendoteliomas son los tumores vasculares benignos más frecuentes. Prenatalmente son descritos comúnmente como tumoraciones sólidas bien definidas, con zonas quísticas hipoecogénicas septadas con captación variable de flujo al Doppler; sin embargo, también pueden ser hipoecogénicas o hiperecogénicas homogéneas, respecto al parénquima hepático⁽³⁻⁶⁾. El caso presentado concuerda con la descripción, siendo una masa multiquística con flujo vascular en las zonas septadas (figuras 1 y 2). Los hemangiomas focales se localizan principalmente en el lóbulo derecho, mientras que los multifocales, en ambos lóbulos y ocasionalmente a nivel extrahepático (piel, cerebro, placenta, pulmones, ojos)⁽⁴⁻⁷⁾. Histológicamente, se les divide en hemangioendotelioma tipo 1 (hemangioma infantil) y hemangioendotelioma tipo 2 (angiosarcoma)^(1,8). En la etapa neonatal muestran una rápida proliferación, pudiendo ocasionar compresión a otros órganos, hepatomegalia, cardiomegalia, insuficiencia cardíaca congestiva, distrés respiratorio y trombocitopenia^(4,6,7). La tendencia generalmente es a la involución progresiva durante la infancia. Es frecuente encontrar elevación variable de la alfa-fetoproteína, dependiendo del caso (cabe resaltar que los valores de alfa-fetoproteína se encuentran elevados durante los dos primeros

meses de vida). Las imágenes de ultrasonografía posnatales muestran zonas hipoecogénicas con tabiques con flujo vascular, y la tomografía denota zonas hipercaptadoras de contraste (figura 4). El manejo en los casos asintomáticos puede ser conservador. Los hemangiomas focales pueden ser factibles de resección o embolización de la arteria hepática, pero únicamente para cuadros de insuficiencia cardíaca refractaria o coagulopatía de consumo⁽¹⁾. Jiao-ling encuentra en 94 522 fetos 6 casos de hemangiomas gigantes, con incidencia de 0,6/10 000 nacidos⁽⁴⁾. En el caso particular de hemangiomas gigantes (más de 4 cm de diámetro), puede presentarse cardiomegalia, insuficiencia cardíaca de gasto alto, hidropesía, polihidramnios, anemia, trombocitopenia e hipotiroidismo, debido a niveles altos de actividad de yodotironina deiodinasa 3 en el tejido del hemangioma^(4,5). El control prenatal debe vigilar signos de inminencia de hidropesía, como cardiomegalia, polihidramnios y placentomegalia⁽⁵⁻⁷⁾. Se han propuesto una variedad de tratamientos médicos -diuréticos, corticoides, propranolol o vincristina- para la reducción del tamaño tumoral previo a su resección^(1,3,4). Como predictores prenatales de necesidad de tratamiento quirúrgico o embolización, se propone la cardiomegalia, falla cardíaca, gran tamaño tumoral y dilatación de dos o tres venas hepáticas⁽⁸⁾. En nuestro caso, encontramos cardiomegalia, ductus venoso con onda a reversa y en forma de 'M', lo que se asocia a falla cardíaca diastólica, como ha sido descrito en presencia de hidropesía de gasto alto y otros tumores vasculares (figura 3B)^(9,10). Llama la atención el aumento de la velocidad de la ACM no asociado con anemia, hecho que puede responder al aumento del gasto cardíaco (figura 3C)^(11,12).

El segundo tumor más frecuente es el hamartoma mesenquimatoso; generalmente benigno, suele ser al ultrasonido una masa quística/multiquística (70%) e hipovascular, aunque también se les ha descrito sólidos y mixtos^(1,2). Existen escasos reportes de diagnóstico prenatal. Deben ser considerados en el diagnóstico diferencial de quiste abdominal, dado que pueden tener forma pediculada, semejando un quiste de otro origen^(1,13). Histológicamente, están compuestos por hepatocitos, tejido conectivo y componentes de vía biliar en forma desordenada, sin una comunicación real. Su morbimortalidad se debe al efecto de compresión sobre los órganos abdominales, con aumento progresivo de



la presión intrabdominal; pueden asociarse a ascitis e hidropesía en casos de gran tamaño. Ocasionalmente se asocian a displasia mesenquimatosa placentaria, lo que ensombrece el pronóstico^(1,2,14). Los niveles de alfa-fetoproteína y beta hCG pueden estar elevados. El manejo puede ser expectante, valorando su crecimiento; pero, la resección quirúrgica de ser posible es el tratamiento de elección^(8,14). Tienen una supervivencia global de 70% asociado a resección quirúrgica⁽¹³⁾.

El hepatoblastoma es un tumor maligno frecuente en la infancia, pero poco común en la etapa neonatal, con escasas publicaciones de diagnóstico prenatal. Puede estar asociado a síndromes como Beckwith- Wiedemann, trisomía 18, poliposis familiar adenomatosa, síndrome alcohólico fetal y hemihipertrofia^(1,15). Se describe clásicamente como un tumor agresivo de rápida evolución, asociado a una marcada elevación de alfa-fetoproteína; sin embargo, solo el 50% de casos en la etapa prenatal y neonatal presentan esta elevación (relacionado al tipo celular), por lo que no es un indicador confiable⁽¹⁴⁾. Se presenta como masa hepática sólida hiperecogénica bien definida en el ultrasonido, ocasionalmente con zonas de necrosis y hemorragia central^(15,16). Puede cursar con hepatomegalia, anemia e hidropesía fetal. La supervivencia es cercana al 60% en pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico; es posible la quimioterapia previa a la cirugía para reducción del tamaño tumoral; sin tratamiento, la mortalidad es 100%^(1,2).

Podemos concluir que, ante una masa hepática fetal, el tumor más probable es el hemangioma. Su manejo está ligado a su tamaño y las alteraciones hemodinámicas que pueda producir. En general, el pronóstico del hemangioma es favorable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Von Schweinitz D. Neonatal liver tumours. *Semin Neonatol.* 2003;8:403–10. doi:10.1016/S1084-2756(03)00092-7.
2. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal hepatic tumours. *J Pediatr Surg.* 2007;42:1797–803. Doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.07.047.
3. Franchi-Abella S, Gorincour G, Avni F, Guibaud L, Chevret L, Pariente D. Hepatic haemangioma prenatal imaging findings, complications and perinatal outcome in a case series. *Pediatr Radiol.* 2012;42:298–307. DOI 10.1007/s00247-011-2214-0.
4. Jiao-ling L, Xiu-ping G, Kun-shan C, Qiu-ming H, Xiao-fen L, Bo-yang Y, et al. Huge fetal hepatic Hemangioma: prenatal diagnosis on ultrasound and prognosis. *BMC Pregnancy and Childbirth.* 2018;18:2-6. DOI 10.1186/s12884-017-1635-7.
5. Pott Bärtsch EM, Paek BW, Yoshizawa J, Goldstein RB, Ferrrell LD, et al. Giant fetal hepatic hemangioma. Case report and literature review. *Fetal Diagn Ther.* 2003;18:59–64. DOI: 10.1159/000066387.
6. Shrestha M, Bajracharya N, Parajuli A, Gorkhali A, Shrestha A, Dangal G. Fetal hepatic hemangioma: a case report. *J Chitwan Med College.* 2019;9(27):74-7. Doi: 10.3126/jcmc.v9i1.2379.
7. Gembruch U, Baschat AA, Gloeckner-Hoffmann K, Gortner L, Germer U. Prenatal diagnosis and management of fetuses with liver hemangioma. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;19:454–60. doi: 10.1046/j.1469-0705.200100689.x.
8. Makin E, Davenport M. Fetal and neonatal liver tumours. *Early Hum Dev.* 2010;86:637–42. Doi: 10.1016/j.earlhumdev.2010.08.023.
9. Turan OM, Turan S, Sanapo L, Rosenbloom JI, Baschat AA. Semiquantitative classification of ductus venosus blood flow patterns. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2014;43:508–14. DOI: 10.1002/uog.13207.
10. Baschat AA, Turan OM, Turan S. Ductus venosus blood-flow patterns: more than meets the eye? *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012;39:595–9. Doi 10.1002/uog.10151.
11. Picklesimer AH, Oepkes D, Moise KJ Jr, Kush M, Weiner C, Harman C, et al. Determinants of the middle cerebral artery peak systolic velocity in the human fetus. *Am J Obstet Gynecol.* 2007;197:526.e1-526.e4. doi: 10.1016/j.ajog.2007.04.002.
12. Kachewar SG, Sankaye SB. Elevated fetal middle cerebral artery peak systolic velocity: Anemia if not; then what? *Int J Anat Radiol Surg.* 2014;3(4):15-18. http://www.ijars.net/back_issues.asp?issn=22778543&year=2014&month=December&volume=3&issue=4&page=15-18&id=2020.
13. Cornette J, Festen S, van den Hoonard TL, Steegers EA. Mesenchymal hamartoma of the liver: a benign tumor with deceptive prognosis in the perinatal period. Case report and review of the literature. *Fetal Diagn Ther.* 2009;25:196. DOI: 10.1159/000212057.
14. Laberge JM, Patenaude Y, Desilets V, Cartier L, Khalife S, Jutras L, et al. Large hepatic mesenchymal hamartoma leading to mid-trimester fetal demise. *Fetal Diagn Ther.* 2005;20:141-5. DOI: 10.1159/000082439.
15. Al-Hussein HA, Graham EM, Tekes A, Huisman TA. Pre- and postnatal imaging of a congenital hepatoblastoma. *Fetal Diagn Ther.* 2011;30:157–9. DOI: 10.1159/000327580.
16. Shih JC, Tsao PN, Huang SF, Yen BL, Lin CN, et al. Antenatal diagnosis of congenital hepatoblastoma in utero. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;16(1):94-7. Doi: 10.1046/j.1469-0705.2000.00168.x.