

Hemangioma cavernomatoso hepático gigante, presentación infrecuente de una lesión común

Giant hepatic hemangioma, an uncommon presentation of a frequent disease

José Francisco Juanmartiñena Fernández¹, Laura Casanova Ortiz¹, Beatriz Zabalza Olló², Sergio Albas Sorrosal³, Ignacio Fernández-Urién¹

¹ Departamento de Gastroenterología, Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona, España.

² Análisis Clínicos, Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona, España.

³ Medicina Interna, Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona, España.

Recibido: 12-02-2017

Aprobado: 26-07-2017

RESUMEN

Los hemangiomas hepáticos, también denominados hemangiomas cavernomatosos, son los tumores hepáticos más comunes. Se caracterizan por ser lesiones solitarias, pequeñas y benignas que se diagnostican frecuentemente de forma incidental. Suelen ser lesiones asintomáticas, si bien los síntomas se presentan más frecuentemente en aquellas lesiones mayores de 5 cm, también conocidas como hemangiomas gigantes. Presentamos el caso de una mujer de 43 años, pauci-asintomática que presenta un hemangioma gigante de 16x16x27 cm, así como se realiza una revisión sistemática de la literatura.

Palabras clave: Hemangioma cavernoso; Neoplasias hepáticas; Síndrome de Kasabach-Merritt (fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

Hepatic hemangiomas, also referred to as cavernous hemangiomas, are the most common benign mesenchymal hepatic tumors. They are often solitary, small lesions that have an excellent safety-prognosis and were commonly incidentally detected. Hepatic hemangiomas are frequently asymptomatic, although symptoms are more likely in those lesions larger than 5 cm also referred to as giant hemangiomas. We present a case of a pauci-asymptomatic 43 year-old woman with an uncommon 16x16x27 cm giant hemangioma and perform a review of the literature.

Keyword: Hemangioma, Cavernous; Liver neoplasms; Kasabach-Merritt syndrome (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas hepáticos (HH) son los tumores hepáticos más comunes. Se caracterizan por ser lesiones benignas que se diagnostican frecuentemente de forma incidental, si bien en determinadas ocasiones, pueden llegar a poner en riesgo la vida del paciente.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 43 años de edad y sin antecedentes personales de interés que acudió a consulta de Digestivo por presentar molestias abdominales inespecíficas. A la exploración abdominal, la paciente presentaba en el cuadrante superior derecho una hepatomegalia de bordes lisos no dolorosa que se extendía caudalmente hasta hipogastrio, ocupando todo el hemi-abdomen derecho y sobrepasando la línea media. Las pruebas de laboratorio no revelaron alteraciones significativas, siendo los parámetros de función hepática normales. En la tomografía abdominal

se evidenciaba una gran lesión de 16x16x27 cm de diámetro que ocupaba todo el lóbulo hepático derecho, con áreas hipodensas centrales y captación periférica grosera del contraste (Figura 1A). La masa desplazaba el riñón derecho caudalmente y el resto de estructuras abdominales (páncreas, duodeno, estómago) hacia la izquierda (Figura 1B). En lóbulo hepático izquierdo, también se observaban tres lesiones de similares características (Figura 1C). Dado el tamaño de la lesión se comentó el caso con cirugía general, contraindicándose el tratamiento quirúrgico (resección hepática, enucleación) por el gran volumen de la lesión y la inclusión de las venas suprahepáticas dentro de ésta. Tampoco se valoró en este momento el trasplante hepático dado la benignidad del cuadro y la ausencia de síntomas, decidiéndose tratamiento conservador y control radiológico. Transcurridos 24 meses del hallazgo radiológico, la paciente permanecía asintomática y no evidenciaba cambios analíticos ni presentaba crecimiento de la lesión.

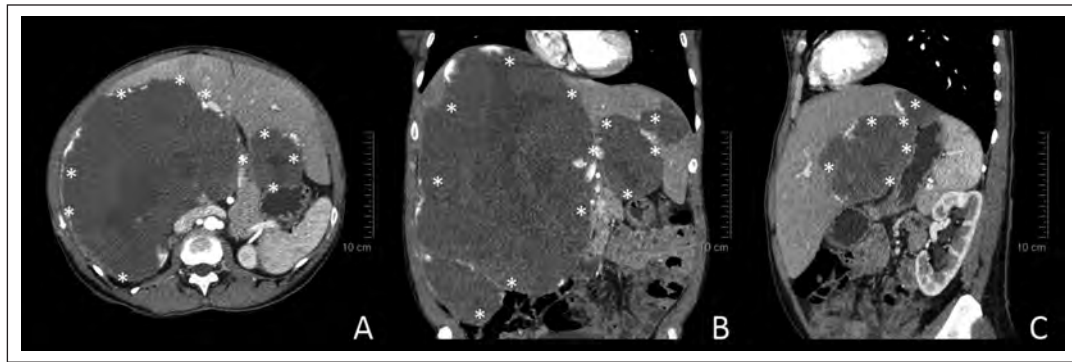


Figura 1. A) Áreas hipodensas centrales y captación periférica grosera del contraste en CT. B) La masa desplaza otras estructuras abdominales, C) presentado en lóbulo hepático izquierdo tres lesiones pequeñas más de similares características.

DISCUSIÓN

Los hemangiomas hepáticos, también denominados hemangiomas cavernomatosos, son los tumores hepáticos más comunes. Su prevalencia se estima entre 0,5-20% y suelen diagnosticarse entre la tercera y cuarta década de la vida (80%). De etiología incierta, presentan cierta predilección por el sexo femenino (3:1) ⁽¹⁾. Suelen ser tumores solitarios y suelen localizarse preferentemente en lóbulo hepático derecho, si bien, también pueden ser multicéntricos y localizarse en ambos lóbulos (40%) ⁽²⁾. Histológicamente, se consideran malformaciones vasculares que se caracterizan por presentar cavernas recubiertas por una única y fina capa de endotelio. Éstas, están separadas entre sí por finos septos fibrosos que pueden presentar en ocasiones trombos en su interior. Hasta en un 10% de casos los septos pueden calcificarse, dando lugar a una cicatriz central identificable mediante control radiológico ⁽³⁾. Frecuentemente los HH se detectan de forma incidental, ya que la mayoría de ellos son asintomáticos. Suelen ser menores de 5 cm y se denominan HH gigantes cuando son mayores ⁽⁴⁻⁶⁾. Los datos de laboratorio no suelen verse alterados. La exploración física es anodina, si bien en HH gigantes se puede palpar una gran hepatomegalia. Cuando los síntomas están presentes, el dolor abdominal es el síntoma más común (54%). El disconfort y la plenitud abdominal también pueden presentarse ⁽⁷⁾. Aunque menos común, las náuseas-vómitos y/o la anorexia deben hacer sospechar, cuando están presentes, la compresión de órganos vecinos por el HH. Por el contrario, cuando el dolor abdominal es agudo, debe sospecharse trombosis o sangrado en el interior del HH. En estos casos, también se puede observar alteración de los parámetros de función hepática y fiebre durante las 3 semanas posteriores ⁽⁸⁾. Las complicaciones son raras, pero posibles: 1) Síndrome Kasabach-Merritt o coagulopatía

en niños asociada a una severa trombocitopenia e hipofibrinogenemia; 2) Hemobilia secundaria a ruptura del hemangioma dentro de la vía biliar; 3) Polimialgia reumática cortico-resistente que suele responder tras la resección hepática de la lesión; 4) Ruptura espontánea del HH, aunque rara, está descrita en casos de HH grandes y localizados en la periferia ⁽⁹⁾. En la mayoría de casos el diagnóstico suele ser incidental y suele ocurrir durante una exploración radiológica por otro motivo diferente. Los HH suelen comportarse ecográficamente como lesiones hiperecogénicas, homogéneas y bien delimitadas en la mayoría de casos ⁽¹⁰⁾. Sin embargo, en aquellas situaciones en las que existen dudas de la naturaleza de la lesión (hepatopatía de base, tumor primario conocido) la tomografía abdominal con contraste y la resonancia magnética con gadolinio pueden ayudar con el diagnóstico. Típicamente, presentan una captación nodular periférica de contraste en fases precoces con relleno central posterior en fases tardías. La presencia de trombos explica la presencia de imágenes hipoeecogénicas en el interior de la lesión. La angiografía está en desuso, siendo indicada únicamente en aquellos casos en los que no se puede descartar malignidad en las pruebas realizadas. Está descartada la biopsia hepática por su alto riesgo y su baja precisión en el diagnóstico. El manejo de los HH depende del tamaño de la lesión y de síntomas del paciente. En pacientes asintomáticos la actitud terapéutica suele ser expectante, dejando el tratamiento quirúrgico para aquellos casos sintomáticos en los que se ha descartado otras posibles etiologías de los síntomas o existe alguna duda diagnóstica preoperatoria. De forma excepcional, también está indicada la cirugía si presentan complicaciones. La enucleación es la técnica quirúrgica de elección (resección por un plano entre el hemangioma y el tejido hepático circundante) ya que evita la resección de parénquima hepático sano, si bien en ocasiones y por razones exclusivamente técnicas es

necesario realizar una resección hepática ⁽¹¹⁻¹³⁾. Esta última ofrece una alta efectividad con una morbimortalidad baja y una tasa de recidiva mínima. De forma anecdótica, también puede valorarse la ligadura de la arteria hepática y/o el trasplante hepático en casos seleccionados en los que los demás tratamientos han sido inefectivos ^(14,15).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Karhunen PJ. Benign hepatic tumours and tumour like conditions in men. *J Clin Pathol*. 1986;39:183-8.
2. Baer HU, Dennison AR, Mouton W, Stain SC, Zimmermann A and Blumgart LH. Enucleation of giant hemangiomas of the liver. Technical and pathologic aspects of a neglected procedure. *Ann Surg*. 1992;216:673-6.
3. Yamashita Y, Ogata I, Urata J, Takahashi M. Cavernous hemangioma of the liver: pathologic correlation with dynamic CT findings. *Radiology*. 1997;203:121-5.
4. Moctezuma-Velázquez C, López-Arce G, Martínez-Rodríguez LA, Escalona-Huerta C, Chapa-Ibargüengoitia M, Torre A. Giant hepatic hemangioma versus conventional hepatic hemangioma: clinical findings, risk factors, and management. *Rev Gastroenterol Mex*. 2014;79:229-37.
5. EASL Clinical Practice Guidelines on the management of benign liver tumours. *J Hepatol*. 2016;65:386-98.
6. Di Carlo I, Koshy R, Al Mudares S, Ardiri A, Bertino G, Toro A. Giant cavernous liver hemangiomas: is it the time to change the size categories. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*. 2016;15:21-9.
7. Farges O, Daradkeh S, Bismuth H. Cavernous hemangiomas of the liver: are there any indications for resection? *World J Surg*. 1995;19:19-24.
8. Pateron D, Babany G, Belghiti J, et al. Hadengue A, Menu Y, Flejou JF, et al. Giant hemangioma of the liver with pain, fever, and abnormal liver tests. Report of two cases. *Dig Dis Sci*. 1991;36:524-7.
9. Scribano E, Loria G, Ascenti G, Vallone A and Gaeta M. Spontaneous hemoperitoneum from a giant multicystic hemangioma of the liver: a case report. *Abdom Imaging*. 1996;21:418-9.
10. Dietrich CF, Mertens JC, Braden B, Schuessler G, Ott M and Ignee A. Contrast-enhanced ultrasound of histologically proven liver hemangiomas. *Hepatology*. 2007;45:1139-45.
11. Lerner SM, Hiatt JR, Salamandra J, Chen PW, Farmer DG, Ghobrial RM, et al. Giant cavernous liver hemangiomas: effect of operative approach on outcome. *Arch Surg*. 2004;139:818-21.
12. Martín I, Rodríguez C, Correo F. Tumores hepáticos benignos. en: Bruguera M, Miño G, Pons F, Moreno R editores. *Tratamiento de las enfermedades hepáticas y biliares*. Madrid: elbA S.A.; 2001. p. 239-45.
13. Tsai HP, Jeng lb, lee WC, Chen Mf. Clinical experience of hepatic hemangioma undergoing hepatic resection. *Dig Dis Sci*. 2003;48:916-20.
14. Russo MW, Johnson MW, Fair JH, Brown RS Jr. Orthotopic liver transplantation for giant hepatic hemangioma. *Am J Gastroenterol*. 1997;92:1940-1.
15. Ozden I, emre A, Alper A, Tunaci M, Acarli K, bilge O, et al. long term results of surgery for liver hemangiomas. *Arch Surg*. 2000;135:978-81.

Correspondencia:

José Francisco Juanmartiñena Fernández
 Departamento de Gastroenterología, Complejo Hospitalario de Navarra.
 Irunlarrea 3, CP 31008 Pamplona, Navarra, España.
 E-mail: jf.juanmartinena@gmail.com