

Hemangiomas difusa del hígado. A propósito de un caso

Gilberto Guzmán-Valdivia Gómez,* Víctor Manuel Lázaro-Martínez, Elizabeth Aguilar-Cruz,
Javier Kuri-Osorio e Isaac Zaga-Minian

Servicio de Cirugía General del Hospital General Regional N°1 "Gabriel Mancera",
Instituto Mexicano del Seguro Social, México D. F., México

Recibido en su versión modificada: 3 de marzo de 2006

Aceptado: 28 de abril de 2006

RESUMEN

SUMMARY

La hemangiomas difusa del hígado es una entidad muy rara en el adulto. La etiología y su evolución clínica no son bien entendidas y en la literatura se refieren casos aislados con comportamientos y tratamientos distintos. Presentamos el caso de un paciente de 45 años de edad con lesiones hemangiomas en ambos lóbulos que provocó dolor abdominal difuso de moderada a gran intensidad, saciedad temprana y presencia de masa abdominal, con función hepática y hematológicas conservadas. Se realizaron ultrasonido y TAC de abdomen convencionales en los que se observaron lesiones difusas en ambos lóbulos hepáticos y que sugerían la posibilidad de ser metástasis hepáticas o abscesos múltiples del hígado, por lo que fue necesario la realización de laparoscopia diagnóstica. Por los hallazgos de grandes masas negro-azulosas, de aspecto esponjoso que involucraban ambos lóbulos del hígado, no fue posible llevar a cabo un tratamiento radical de tipo resectivo. Después de dos años de seguimiento, el paciente continuó con dolor abdominal difuso de intensidad variable que se trató con analgésicos. Las pruebas de funcionamiento hepático demostraron incremento paulatino de las enzimas hepáticas y de la fosfatasa alcalina, sin evidencia clínica franca de insuficiencia hepática clínica.

Palabras clave:

Hemangiomas difusa, hígado,
laparoscopia

In adults, diffuse haemangiomas of the liver is a very rare condition. The aetiology and clinical evolution are not well understood, and the literature records isolated cases with different behaviours and treatments. Here we present the case of a 45-year-old patient with haemangiomas lesions in both lobes of the liver, causing moderate to intense abdominal pain and a bloated sensation in the presence of an abdominal mass, but with hepatic and haematological functions remaining largely intact. Conventional ultrasound and CAT scan revealed diffuse lesions in both hepatic lobes, and this required the performance of a diagnostic laparoscopy to rule out hepatic metastases or multiple liver abscess. As the findings consisted of large blue-black spongy masses involving both lobes of the liver, radical treatment of a resective type was not possible. After two years of follow-up, the patient still complains of diffuse abdominal pain of varying intensity, which is being treated with analgesics. Liver function tests have demonstrated a gradual increase in both liver enzymes and alkaline phosphatase, but without frank clinical evidence of clinical liver insufficiency.

Key words:

Diffuse haemangiomas, liver,
laparoscopy

Introducción

La hemangiomas difusa del hígado es una entidad poco reconocida y extremadamente rara por lo que no existen revisiones en grupos de pacientes que permitan establecer su etiología, el patrón de crecimiento, factores pronósticos y posibles tratamientos; en la literatura sólo se encuentran casos aislados.¹⁻⁵

Esta entidad puede diagnosticarse en forma fortuita cuando se realizan estudios de imagen que incluyen al hígado, demuestran lesiones pequeñas asintomáticas o bien lesiones que puedan presentarse con hemorragias masivas por ruptura que ponen en franco peligro la vida del paciente.

El propósito de este estudio es presentar un caso de hemangiomas difusa del hígado que no pudo ser diagnosticado adecuadamente con estudios convencionales y en el

*Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. Gilberto Guzmán-Valdivia Gómez, Amores 43 B-105, Col. del Valle, 03100 México D.F., México. Tel.: (55) 5543-8171. Fax: (55) 5543-0800. Correo electrónico: guzvaldi@yahoo.com

que fue necesario realizar una laparoscopia como método diagnóstico.

Caso clínico

Se trata de paciente masculino de 45 años de edad, dedicado a las labores de limpieza en una fábrica, con antecedente de alcoholismo semanal desde los 28 años de edad; no refirió antecedentes patológicos de importancia.

Su padecimiento inició tres meses previos a su ingreso hospitalario con dolor abdominal pungitivo en epigastrio de leve a moderada intensidad con irradiación hacia ambos hipocondrios. Posteriormente se asoció con saciedad temprana y náusea en el postprandio inmediato, sin llegar al vómito. Dos meses después presentó sensación de pesantez e incremento en la intensidad del dolor, con pérdida de 8 kg de peso y presencia de tumoración en cuadrante superior derecho del abdomen, motivo de su ingreso al hospital.

A la exploración física el paciente presentó facies de dolor, bien hidratado y con buena coloración de tegumentos. Cabeza, cuello y tórax sin alteraciones aparentes. El abdomen blando, depresible, dolor en hipocondrio izquierdo, epigastrio, hipocondrio derecho, flanco y fosa iliaca derechas, con lesión tumoral palpable en toda esta región del abdomen, dura, fija y muy dolorosa; el resto de la exploración se encontró dentro de límites normales. Los exámenes de laboratorio no mostraron leucocitosis, ni anemia, con ligero incremento del tiempo de protrombina y tromboplastina parcial, plaquetas de 126 000 y pruebas de funcionamiento hepático dentro de parámetros normales. El ultrasonido de abdomen (Figura 1) mostró hepatomegalia con lesiones ocupantes de espacio, ecogenicidad mixta en ambos lóbulos compatibles con abscesos múltiples vs. metástasis hepáticas. La tomografía axial de abdomen (Figura 2) muestra lesiones múltiples, de diferente tamaño en ambos lóbulos, densidad heterogénea y que

reforzaba con el medio de contraste endovenoso en la mayoría de ellos.

Las posibilidades diagnósticas que se integraron fueron hiperplasia nodular difusa, hemangiomas múltiples, lesiones metastásicas de primario desconocido. No se pudo realizar estudio de imagen por resonancia magnética, por lo que se decidió realizar laparoscopia exploradora que demostró lesiones múltiples de color negro-azulosos, de consistencia esponjosa, en ambos lóbulos del hígado, que pueden observarse en la figura 3. Por el tamaño de las lesiones, su topografía difusa en ambos lóbulos del hígado, no fue posible realizar tratamiento quirúrgico de tipo resectivo.

Después de dos años de seguimiento, la evolución postoperatoria del paciente ha sido con dolor abdominal intermitente, de intensidad variable, de moderada a intensa que se trató con analgésicos comunes de inicio, de tipo paracetamol, lisina y ketorolaco y después de seis meses con Nalbufina.



Figura 1. Imagen de ultrasonografía que muestra al hígado con lesiones de ecogenicidad mixta de diferentes tamaños, en ambos lóbulos.



Figuras 2A y 2B. Imagen de la tomografía de abdomen que demuestra lesiones múltiples en hígado, de diversos tamaños, de densidad heterogénea que refuerzan con el medio de contraste endovenoso.



Figuras 3A, 3B y 3C. Imágenes durante la laparoscopia que demuestra lesiones de aspecto esponjoso (de color azul-rojizas) en todo el hígado (hemangiomatosis difusa).

No ha habido incremento en el perímetro abdominal ni presencia de líquido de ascitis, así como complicaciones propias de la entidad como hemorragia. Los exámenes de laboratorio han demostrado incremento en las cifras de las transaminasas glutámico oxalacética y pirúvica, así como de la gama-glutaril-transpeptidasa; el resto de las pruebas de funcionamiento hepático son normales.

Discusión

Los hemangiomas son los tumores benignos que con más frecuencia se encuentran en el hígado, oscilando su presencia entre el 5 y 10% y que principalmente se encuentran en forma fortuita. El tamaño es diverso y pueden ser únicos o múltiples. Cuando estas lesiones se encuentran dispersas en el parénquima hepático, la entidad se denomina hemangiomatosis difusa del hígado y se desconoce la frecuencia de su presentación en relación con el grupo de hemangiomas en general.⁶

No existe cuadro clínico característico y suele asociarse con dolor abdominal por crecimiento hepático, saciedad temprana por compresión de salida gástrica por hepatomegalia, insuficiencia cardíaca debida a fístulas arterio-venosas, disminución de la resistencia periférica e incremento en el gasto cardíaco, trombocitopenia y trastornos de coagulación por consumo (Síndrome de Kasabach-Meritt) e ictericia por hemólisis.⁴⁻⁶

El diagnóstico de las lesiones de origen vascular se realiza mediante estudios de imagen como ultrasonidos normal, doppler, con ecorealzadores, tomografía axial computada y resonancia magnética, que de acuerdo con su ecogenicidad, densidades y refuerzo con el medio de contraste permiten establecer con sensibilidad de hasta 98% y especificidad que llega al 99% que se trata de lesiones de origen vascular,^{2,3,7,8} e incluso la posibilidad de malignidad, ahorrándole al paciente biopsias peligrosas y laparotomía innecesaria. En ocasiones la arteriografía puede dar información adicional que consiste en la hipervascularidad de la lesión con formación de lagos y presentación temprana de la fase venosa. El diagnóstico realizado por radiólogos, probables abscesos múltiples, no correlacionó con la forma de presentación clínica y evolución y fue descartado por la TAC de abdomen. La falta de estudios más sofisticados, como ultrasonido Doppler, ultrasonido con ecorealzadores, tomografía multicorte y la resonancia magnética, impidió llegar a un diagnóstico más preciso y obligó a la opción de una laparoscopia diagnóstica. Mediante una incisión de un centímetro se pudo corroborar que las lesiones se trataban de hemangiomas de diferente tamaño, dispuestas difusamente en ambos lóbulos del hígado.

Entre las complicaciones informadas están: crecimiento rápido, ruptura con hemoperitoneo masivo y choque hipovolémico que puede llevar a la muerte, relacionado con trauma abdominal o de forma espontánea; así como las relacionadas con insuficiencia cardíaca congestiva y trastornos hematológicos.

Se ha informado como hemangiomatosis a hemangiomas cavernosos únicos de gran tamaño que ocupan gran propor-

ción de alguno de los lóbulos del hígado, sin ser verdaderamente hemangiomas difusa, lo que ocasiona confusión principalmente en el tratamiento.

El tratamiento de los hemangiomas pequeños o limitados a un segmento o lóbulo hepático permite su extirpación quirúrgica,^{2,3,9} pero cuando se trata de lesiones difusas que ocupan la mayor parte del parénquima hepático, la resección es imposible y sólo queda el trasplante hepático. Existen casos aislados reportados de tratamiento con altas dosis de prednisona,¹⁰ ciclofosfamida,¹¹ inmunomoduladores como el interferón alfa 2a¹² y radioterapia;⁶ sin embargo son casos aislados y en edad pediátrica que no pueden tomarse como tratamientos definitivos.

La hemangiomas en el adulto pudiera semejarse al hemangioendotelio que se presenta en la niñez, pero ésta tiene la característica de asociarse a lesiones angiomasas en otros órganos, incluso en la piel y que tienden a desaparecer con el paso del tiempo.⁶

¿Cuál es la causa del crecimiento de las lesiones? Se ignora, pero las observaciones en pacientes de edad pediátrica de Schweigerer y cols. tratan de explicar que existen mecanismos de estimulación angiogénica a través de factores de crecimiento de fibroblastos y endotelio vascular que favorecen el crecimiento de las lesiones vasculares.^{13,14} En un artículo de revisión de masas hepáticas en pacientes embarazadas, Cobey y Salem¹⁵ mencionan que los estrógenos pueden jugar un papel en el desarrollo de estos tumores por la observación de crecimiento de éstos durante el embarazo de cuatro pacientes, sin embargo no mencionan el mecanismo fisiopatológico o que verdaderamente hayan encontrado receptores específicos de estrógenos en estas lesiones.

La laparoscopia permite observar directamente a las lesiones y con mayor seguridad la toma de biopsias bajo visión directa. Las biopsias en hemangiomas son peligrosas por el riesgo de sangrado. El intento de biopsia en lesiones como las que aparecen en la figura 3, seguramente condicionaría hemorragia masiva que pondría en riesgo la vida del paciente. Por este motivo, en el presente caso, se decidió no realizar biopsias y determinar el diagnóstico de acuerdo con los hallazgos de imagen por TAC, lesiones de densidad sugestiva de sangre que se refuerzan con la administración de medio de contraste endovenoso y las características de las lesiones durante su visión directa durante la laparoscopia.

Conclusión

La hemangiomas hepática es una entidad muy rara que se caracteriza por la presencia de grandes hemangiomas en ambos lóbulos. Los estudios de imagen por ultrasonido, tomografía y resonancia magnética permiten establecer con seguridad el diagnóstico, evitando biopsias riesgosas y laparotomías innecesarias. La laparoscopia puede ser útil al permitir la visualización directa de las lesiones. No es factible el tratamiento resectivo de las lesiones y no existe tratamiento medicamentoso establecido. El trasplante hepático es el único medio de evitar las complicaciones que ponen en peligro la vida del paciente.

Referencias

1. Bishop PR, Nowicki MJ, Parker PH. Radiological case of the month. Hepatic hemangiomas. *Pediatr Adolesc Med* 2000;154:743-744.
2. Lehmann FS, Beglinger C, Schnabel K, Terracciano L. Progressive development of diffuse liver hemangiomas. *J Hepatol* 1999;30:951-954.
3. Moon WS, Yu HC, Lee JM, Kang MJ. Diffuse hepatic hemangiomas in an adult. *J Korean Med Sci* 2000;15:471-474.
4. Langner C, Thonhofer R, Hegenbarth K, Travner M. Diffuse hemangiomas of the liver and spleen in an adult. *Pathologie* 2001;22:424-428.
5. Jayanthi V, Shankar TR, Ravindran C, Sudalaimuthu S, Chandareskar TS. Diffuse hepatic hemangiomas: case report. *Trop Gastroenterol* 2000;21:188-189.
6. Current Diagnosis and Treatment in Gastroenterology. Editors: Friedman, Scott L; Mc Quaid, Kenneth R; Grandel, James H. 2nd Edition 2003 Mc Graw-Hill.
7. Langsteger W, Lind P, Koltringer P, Eber O. An unusual case of hepatic hemangiomas: sonographic, CT, and ^{99m}Tc-RBC findings. *Am J Roentgenol* 1990;154:423.
8. Isozaki T, Numata K, Kiba T, Hara K, Morimoto M, Sakaguchi T, et al. Differential diagnosis of hepatic tumors by using contrast enhanced patterns at US. *Radiology* 2003;229:798-805.
9. Andersson R, Bengmark S. Surgical treatment of cavernous hemangioma of the liver. *Acta Chir Scand* 1988;154:577-579.
10. Sadan N, Wolach B. Treatment of hemangiomas of infants with high doses of Prednisone. *J Pediatr* 1996;128:141-146.
11. Hurvitz SA, Hurvitz CH, Sloninsky L, Sanford MC. Successful treatment with Cyclophosphamide of life-threatening diffuse hemangiomas involving the liver. *J Pediatr Hematol Oncol* 2000;22:527-532.
12. Schiavetti A, Di Salvo S, Ventriglia F, Clerico A. Recombinant interferon alfa 2a in hepatic hemangiomas with congestive heart failure: a case report. *J Pediatr Hematol Oncol* 2003;20:161-165.
13. Schweigerer L, Foltis T. Angiogenesis and angiogenesis inhibitors in pediatric diseases. *Eur J Pediatr* 1992;151:472-476.
14. Schweigerer L, Pavlakovic H, Haversew. Infantile liver hemangiomas. Evidence of molecular heterogeneity. *J Pediatr* 2000;136:419-420.
15. Cobey FC, Salem RR. A review of liver masses in pregnancy and a proposed algorithm for their diagnosis and management. *Am J Surg* 2004;187:181-191.