

Dolor en hipocondrio derecho: hemangioendotelioma epitelioides hepático, una entidad clínica poco frecuente

Pain in the right hypochondrium: hepatic epithelioid
hemangioendothelioma, a rare clinical entity

López-Matarín Alba¹, Madeira Martins João Miguel², Rizo-Barríos Antonio³ y Leiva-Cepas Fernando^{4,5,6}.

¹ZBS Peñarroya-Pueblonuevo. Área Sanitaria Norte de Córdoba. Servicio Andaluz de Salud. Córdoba.

²Servicio de Urgencias. Hospital de "San Juan de Dios". Córdoba.

³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario "Reina Sofía". Córdoba.

⁴Unidad de Servicios de la Base (USBA) "Cerro Muriano". Brigada Guzmán "El Bueno" X. Córdoba. Ministerio de Defensa.

⁵Departamento de Ciencias Morfológicas. Sección de Histología. Facultad de Medicina y Enfermería. Universidad de Córdoba. Córdoba.

⁶GC-12. Grupo de Investigación Epidemiológica en Atención Primaria. Instituto Maimónides de Investigación Biomédica de Córdoba (IMIBIC)

Resumen

Presentamos un caso de hemangioendotelioma epitelioides hepático, tumor poco frecuente, de etiología poco clara, que se manifiesta como lesión ocupante de espacio intrahepática, con escasos síntomas. En este caso clínico se revisa su expresividad clínica, así como su diagnóstico y tratamiento.

Desde Atención Primaria, el médico debe considerar esta patología en el diagnóstico diferencial de la clínica digestiva inespecífica, sobre todo en aquellos casos en los que se evidencia una lesión ocupante de espacio mediante pruebas de imagen, dado su especial manejo.

Abstract

We present a primary hepatic epithelioid hemangioendothelioma, an extremely rare tumor and etiology still not well known. Clinical manifestation is highly heterogeneous, including asymptomatic patients with only hepatic lesions on radiology images. In this case, we review the symptoms, its diagnosis and treatment.

In Primary Care, the physician must consider this pathology in the differential diagnosis of inespecific abdominal symptoms and hepatic lesions, due its special diagnosis and treatment.

Palabras clave:
hemangioendotelioma
epitelioides; hígado; tumor.

Keywords: Epithelioid
hemangioendothelioma; liver;
tumor.

INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma epitelioides hepático (HEH) es un tumor raro, con curso clínico y pronóstico impredecibles. Suele presentarse en mujeres de mediana edad mediante síntomas inespecíficos; en bastantes ocasiones, puede incluso presentarse como incidentaloma en exploraciones de imagen sin síntomas asociados, lo que hace indispensable la anatomía patológica para obtener el diagnóstico de certeza. En cuanto al tratamiento, en la actualidad se practican habitualmente la resección hepática y el trasplante hepático, aunque pueden plantearse otras opciones.

El principal objetivo de la siguiente carta clínica, es incidir en la importancia de considerar esta patología en el diagnóstico diferencial de las lesiones ocupantes de espacio (LOEs) intrahepáticas, sobre todo en aquellos pacientes que presenten una sintomatología más larvada.

CASO CLÍNICO

Mujer de 43 años, sin alergias medicamentosas conocidas. Como antecedente personal destaca anemia ferropénica de origen ginecológico. Sin hábitos tóxicos.

Acude a urgencias por dolor en hipocondrio derecho de 3 semanas de evolución que se modifica con los movimientos respiratorios. Presenta náuseas. La paciente niega la presencia de fiebre, vómitos, pirosis, dispepsia, alteración del hábito intestinal u otra sintomatología.

Exploración y pruebas complementarias: aceptable estado general. Abdomen doloroso a la palpación en epigastrio, mesogastrio e hipocondrio derecho, sin otros hallazgos. Analítica con hemograma, bioquímica incluyendo enzimas hepáticas y estudio de orina, sin alteraciones específicas. En la ecografía abdominal: dos lesiones focales hipocogénicas bien definidas en lóbulo hepático izquierdo de 5,3x 4 cm y de 3,1x 2,4 cm, y otra lesión de 13 cm, heterogénea y de predominio hipocogénica, en lóbulo hepático derecho.

Ante estos hallazgos, se deriva a Medicina Interna para estudio. RMN abdominal: LOEs sugerentes en primer lugar de lesiones metastásicas sin evidenciar tumoración primaria (Fig. 1). Paralelamente, se realizan endoscopia digestiva alta y baja para descartar lesiones a otros niveles.

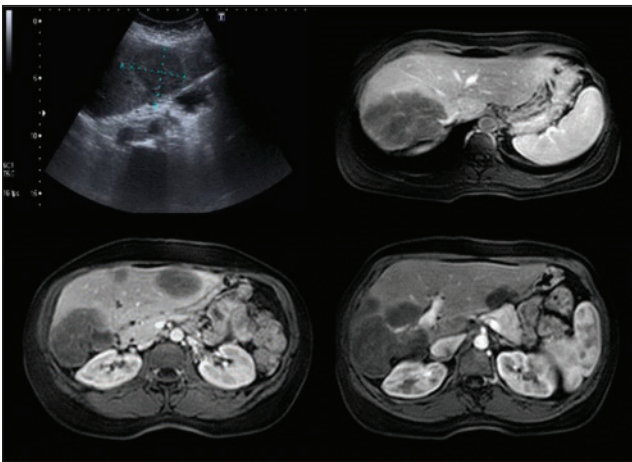


Figura 1. Imagen mostrando hallazgo ecográfico, así como las lesiones encontradas en RMN potenciadas en T1 y T2

En los hallazgos anatomopatológicos del tejido realizado se detectan a través de inmunohistoquímica los marcadores CD34+, CD31+ y Factor VIII+ (Fig. 2), obteniendo diagnóstico de certeza de HEH.

En el momento de redactar esta carta clínica, tras más de cinco ciclos de adriamicina en monoterapia, no se han obtenido cambios morfológicos evidenciables.

DISCUSIÓN

El HEH es un tumor raro (incidencia < 0.1/ 100.000 hab), de origen endotelial, con un comportamiento intermedio entre el hemangioma y el hemangiosarcoma indiferenciado. Suele clasificarse entre los tumores de baja malignidad. Su curso clínico y pronóstico son impredecibles. Fue descrito por primera vez por Ishak *et al* en una serie de 32 pacientes en 1982.

Aparece habitualmente en pacientes en torno a los 40 años, con una distribución hombre – mujer 2:3. Su diagnóstico clínico es todo un reto, ya que suele presentarse mediante síntomas inespecíficos tales como dolor en hipocondrio derecho, pérdida de peso o astenia; puede incluso, en bastantes ocasiones, presentarse como incidentaloma en exploraciones de imagen sin síntomas asociados (1,2). Sin embargo, es la anatomía patológica la que provee el diagnóstico de certeza (3), mediante

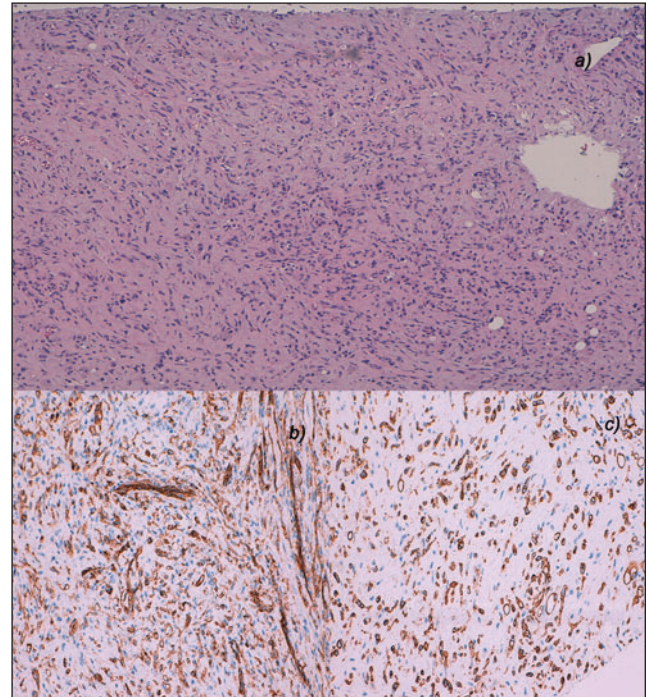


Figura 2. Biopsia Hepática. Imágenes procedentes de cilindro tisular de la biopsia hepática en el cual, se identificó tejido que corresponde a hígado con áreas celulares que conservan espacios porta alternando con áreas hipocelulares en las que predomina estroma hialinizado y escasas células fusiformes; se identifica además una proliferación de estructuras vasculoides, más llamativa en las áreas celulares (a), que se muestran positivas con CD31 (b) y CD34 (c).

positividad inmunohistoquímica a marcadores endoteliales tales como el factor VIII, CD34 y CD31(4,5).

Se han planteado diferentes estrategias de tratamiento, entre las que se encuentran la quimioterapia, radioterapia, resección hepática y trasplante hepático. De entre ellas, son las dos últimas las que se practican habitualmente ya que, en el momento del diagnóstico, la gran mayoría de pacientes presentan lesiones multifocales. No existen estudios disponibles que favorezcan una de estas opciones (6).

El pronóstico depende de la existencia de afectación extrahepática en el momento del diagnóstico, con tasas de supervivencia al año y a los 5 años de entre el 80 y el 64%, respectivamente.

En cuanto a la importancia de esta patología en el ámbito de la Atención Primaria, ha de tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones focales hepáticas, pese a su escasa incidencia, dado su especial manejo. Desafortunadamente, y dada esta rareza, aún no están disponibles guías de práctica clínica que puedan mejorar su manejo; aun así, dada la disponibilidad creciente tanto en medios relacionados con la ecografía como en formación dirigida a los médicos de Atención Primaria, esta patología ha de tenerse en cuenta para establecer un diagnóstico diferencial inicial en la filiación de la lesión incluso sugerir ésta en presencia de estudios radiológicos posteriores (7).

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

No se ha recibido financiación externa para la elaboración de dicha carta clínica.

Se ha obtenido consentimiento informado para la utilización de las imágenes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pareja E, Cortés M, Rayon M, Moya A, Mir J. Hemangioendotelioma epitelióide: un tumor hepático infrecuente. *Gastroenterol Hepatol*. 2010; 33(6): 445-48.
2. Kenny A, Spina J, García Mónaco R. Hemangioendotelioma epitelióide hepático: un desafío diagnóstico para el médico radiólogo. *Rev Argent Radiol*. 2014; 78(1): 35 – 41.
3. Singh A, Sood N, Puri HK, Selhi PK, Garg B. Primary hepatic epithelioid hemangioendothelioma: diagnostic dilemmas in cytology and histology. *J Oncol Pract*. 2016; 12(4): 394-96.
4. Choi K, Moon W. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver. *Clin Mol Hepatol*. 2013; 19(3): 315-19.
5. Galletto Pregliasco A, Wendum D, Goumard C, Arrivé L. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*. 2016; 40(2): 136-38.
6. Mehrabi A, Hoffmann K, Weiss K, Mogler C, Schemmer P, Büchler MW, et al. Long term follow up after resection emphasizes the role of surgery in primary hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Ann Med Surg*. 2016; 11: 1-4.
7. Wu CH, Chiu NC, Yeh YC, Kuo Y, Yu ss, Weng CY, et al. Uncommon liver tumors: Case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2016; 95(39): e4952.