

HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELOIDE HEPÁTICO: A PROPOSITO DE UN CASO

Juan Pablo Laprovitta, C. España, P. E. Alaggia, G. G. Hinojosa, D. T. Uriona, I. Suzuki.

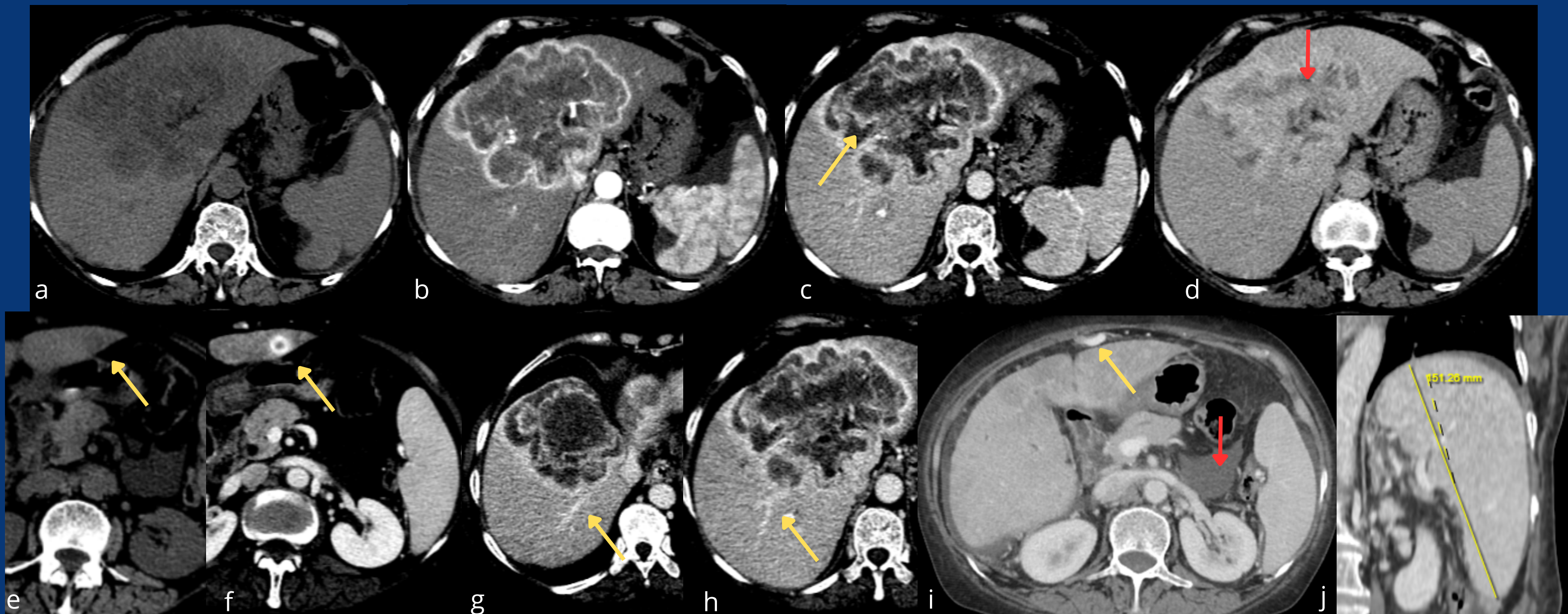
Presentación del caso: Mujer de 64 años de edad consulta por dolor abdominal intermitente en hipocondrio derecho de moderada intensidad, asociado a dispepsia y pirosis de 2 años de evolución. Se decide realizar una Tomografía Computada con contraste EV. Luego se confirma el diagnóstico mediante examen histopatológico.

Hallazgos imagenológicos:

TC con CTE: masa sólida polilobulada que afecta a los segmentos II, III, IV, V y VIII hepáticos. La misma es hipodensa y muestra realce anular en fase arterial y venosa y progresiva centrípeto fase tardía tardía. Se observa la afluencia de vasos venosos hacia el borde de la lesión, donde se amputan (signo del chupetín) y áreas de retracción capsular a nivel del segmento V. Mide: 100 x 90 x 120 mm (DTxDAPxDL).

Se observa segunda lesión a nivel del segmento II, con mismo patrón de realce antes descrito.

Se asocian a signos de hipertensión portal, expresados por esplenomegalia, circulación colateral (gastro-esofágica y recanalización de vena umbilical) y ascitis.



Tomografía Computada cortes axiales (a-i) y coronales (j). Se evidencia extensa lesión polilobulada en segmentos II-III-IV-V y VIII, hipodensa con respecto al hígado en fase sin contraste (a), con realce anular en fase arterial (b) que se acentúa en fase venosa (c) mostrando un patrón de realce “multi-target” o “multi-capa” (flecha amarilla) característico. En fases tardías (d) muestra un realce centripeto homogéneo de contraste con áreas centrales hipodesas (flecha roja) en probable relación a necrosis. Se evidencia el signo del chupetín (g y h). Existe también recanalización de vena umbilical (flecha amarilla), ascitis (flecha roja) (i) y esplenomegalia (j) como signos de hipertensión portal.

Discusión:

El hemangioendotelio epitelioide hepático (HEH) es un tumor maligno de bajo grado, de origen mesenquimal y etiología incierta. Muy infrecuente, con una incidencia anual de 0,1/100.000. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres de edad media (30-40 a).

El curso clínico del HEH es variable e inespecífico. Puede ser asintomático y resultar de un hallazgo o presentarse con dolor en el hipocondrio derecho, astenia, pérdida de peso, entre otros. En etapas avanzadas, puede evolucionar con ascitis, ictericia e incluso falla hepática fulminante.

Generalmente se presenta como múltiples nódulos de tamaños variables con distribución predominantemente periférica, que generan retracción capsular y tienden a coalescer, formando masas de gran tamaño que pueden afectar ambos lóbulos. Mostrando así tres estadios evolutivos: Nódulo único, multi-nodular y difuso.

En TC el HEH se presenta como lesiones hipodensas y/o heterogéneas que muestran un realce particular con la administración de contraste ev, caracterizado por halo hipodenso periférico y realce subyacente en anillo, conformando patrón en “target”, más evidente en fase portal. En fases tardías el realce es centrípeto progresivo con captación completa o parcial, dependiendo del predominio del componente mixoide y/o hialino o de necrosis intratumoral. Asimismo puede mostrar el signo del “chupetín”, el cual consiste en la interrupción abrupta o adelgazamiento progresivo de ramas de la vena porta o venas hepáticas al llegar a la periferia del tumor.

La particularidad del caso analizado radica en sus características post inyección de contraste, con una hipodensidad central y una apariencia en diana “multicapa”, hallazgos usualmente descritos en RMN.

El tratamiento de el HEH no está estandarizado, siendo la resección quirúrgica y el trasplante los tratamientos de elección, la elección de los mismos va a depender del grado de extensión tumoral y la existencia de secundarismos, siendo los más frecuentes a nivel del pulmón, peritoneo, ganglios linfáticos y hueso.

Conclusión:

Debido a su baja incidencia, su comportamiento impredecible y sus hallazgos inespecíficos en imágenes, el HEH representa un desafío diagnóstico para el médico radiólogo. Es de suma importancia poder reconocer sus características imagenológicas para incluir esta patología en el diagnóstico diferencial de las lesiones hepáticas focales.

Bibliografía:

1. Earnest IV, F., & Johnson, C. D. (2006). Case 96: Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Radiology*, 240(1), 295–298. <https://doi.org/10.1148/radiol.2401032099>
2. Azzam, R. I., Alshak, N. S., & Pham, H. P. (2012). AIRP best cases in radiologic-pathologic correlation: Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Radiographics*, 32(3), 789–794. <https://doi.org/10.1148/rg.323115010>
3. Elleuch, N., Dahmani, W., Ben Slama, S. A., Jaziri, H., Hammami, A., Ksiaz, M., & Jmaa, A. (2018). Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: A misdiagnosed rare liver tumor. *La Presse Médicale*, 47(2), 182–185. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2017.10.026>
4. Mehrabi, A., Kashfi, A., Fonouni, H., Schemmer, P., Schmied, B. M., Hallscheidt, P., Schirmacher, P., Weitz, J., Friess, H., & Büchler, M. W. (2006). Primary malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma: A comprehensive review of the literature with emphasis on the surgical therapy. *Cancer*, 107(9), 2108–2121. <https://doi.org/10.1002/cncr.22225>