

Caso clínico

Hemangioma hepático difuso en prematuro con fetopatía diabética.

.....
María Asunción Pino Gálvez¹, María del Pilar Jaraba Caballero², Rosa Lorena Rueda García², Inés Tofé Valera², María Victoria Rodríguez Benítez²

¹Servicio de Pediatría, Empresa Pública Hospital Alto Guadalquivir de Andújar, Jaén

²Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Áreas Específicas, Unidad de Neonatología. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Recibido: 23/12/2017 Aceptado: 8/05/2018

Pino Gálvez M A, Jaraba Caballero M P, Rueda García R L, Tofé Valera I, Rodríguez Benítez MV. Hemangioma hepático difuso en prematuro con fetopatía diabética
Vox Paediatr 2018; 25:13-16

Resumen: Los hemangiomas son los tumores hepáticos benignos más frecuentes en los primeros años de vida. Suelen ser asintomáticos, aunque un pequeño porcentaje evolucionan de manera fatal.

Presentamos el caso de un recién nacido pretérmino (35+5 semanas), macrosoma e hijo de madre diabética afecto de un hemangioma hepático infantil difuso. Su singularidad radica en la inusual presentación de este tipo de tumores y en el difícil manejo que suponen. Nuestro paciente presentó complicaciones propias de hijo de madre diabética unidas a las causadas por el tumor, principalmente problemas compresivos (a nivel biliar y pulmonar). Fue necesario el tratamiento con propranolol y corticoides para reducir el tamaño tumoral.

Palabras clave: Hemangioma hepático, pretérmino, diabetes, propranolol

Abstract: **Diffused liver hemangioma in preterm newborn with diabetic fetopathy.**

Hemangiomas are the most common benign liver tumors in the first years of life. They are usually asymptomatic, although a small percentage evolves in a fatal way.

We show a preterm newborn (35 + 5 weeks), macrosoma and son of a diabetic mother affected by a diffuse infantile hepatic hemangioma. Its singularity is the unusual presentation of this type of tumors and the difficult management they involve. Our patient developed the usual complications of a diabetic mother's son, together with those caused by the liver tumor, mainly compressive problems (biliary and pulmonary). He required propranolol and systemic corticosteroids treatment to reduce tumor size.

Keywords: hepatic hemangioma, preterm, diabetic, propranolol.

Introducción

El hemangioma hepático (HH) es el tumor hepático benigno más frecuente en la infancia, diagnosticándose en el primer mes de vida en la mayoría de casos¹. Se distinguen 3 tipos: focal, multifocal y difuso. El HH focal es una lesión única y asintomática. El HH multifocal se manifiesta como múltiples lesiones esféricas que pueden ser asintomáticas u ocasionar insuficiencia cardíaca. El HH difuso reemplaza casi totalmente el parénquima hepático y puede ocasionar un síndrome compartimental abdominal además de hipotiroidismo².

Caso clínico

Presentamos un caso de HH infantil difuso en un recién nacido hijo de madre diabética e hidrops fetal.

Recién nacido pretérmino (35+5 semanas), macrosoma (3190 gramos, P75-90), hijo de madre con diabetes mellitus tipo I. Diagnóstico prenatal de polihidramnios, hidrops fetal, sospecha de anemia fetal y malformación intestinal.

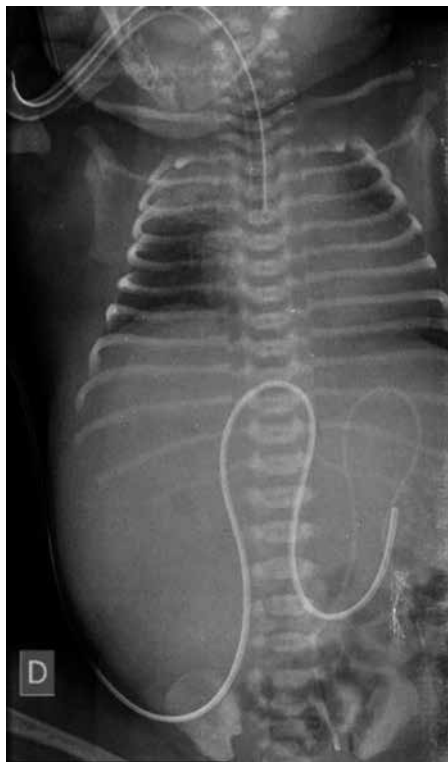


Figura 1. Radiografía de tórax y abdomen al ingreso. Destaca cardiomegalia y gran masa (que parece depender de hígado) que ocupa casi la totalidad del abdomen y desplaza estructuras vasculares (visualizadas por medio de los catéteres umbilicales)

Nace tras cesárea urgente por registro cardiotocográfico poco tranquilizador y presentación podálica. Test de Apgar 4/7 precisando intubación orotraqueal, conexión a ventilación mecánica y canalización de vasos umbilicales.

En la exploración física destaca hidrops fetal, edema subcutáneo, hidrotórax leve, perímetro abdominal muy aumentado de tamaño a expensas de gran masa de consistencia dura que ocupa casi la totalidad del abdomen. Tensión arterial 72/43 mmHg, frecuencia cardíaca 128 latidos por minuto.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias:

- Radiografía de tórax y abdomen donde se aprecia cardiomegalia moderada. Gran masa que ocupa casi la totalidad del abdomen y desplaza estructuras vasculares (visualizadas por medio de los catéteres umbilicales). Figura 1.
- Hemograma al ingreso: 21.700 leucocitos/mm³ (neutrófilos 40,7% y linfocitos 41,9%), hemoglobina 10,3 gr/dL, hematocrito 30,9%, plaquetas 66.000/mm³.
- Bioquímica al ingreso: proteína C reactiva: 180,5 mg/L, Interleucina 6: > 100 pg/mL (positiva > 100), urea: 26 mg/dL, creatinina: 0,6 mg/dL, glucosa: <5 mg/dL.
- Coagulación al ingreso: TP 17,4 s, Índice de Quick 48,3%; TTPa: 56,2 s.
- Transaminasas al ingreso: AST/ALT: 138/23 U/L.
- El ecocardiograma muestra miocardiopatía hipertrófica, disfunción ventricular grave y signos de hipertensión pulmonar. No derrame pericárdico
- La ecografía cerebral fue normal.
- Ecografía abdominal se aprecia una masa heterogénea en lóbulo hepático derecho con diámetro de 10,1 x 7,2 cm, que con la aplicación del doppler presenta señal muy elevada, mal delimitada, con desplazamiento de estructuras.
- Angio-TAC abdominal confirma una hepatomegalia difusa y masiva. Lóbulo hepático de-

recho muy aumentado de tamaño con intensa captación de contraste de morfología nodular, de distribución periférica con áreas centrales hipoatenuantes. Compatible con hemangioma hepático infantil difuso. Figura 2.



Figura 2. Angio-TAC abdominal. Corte coronal en el que se aprecia gran masa hepática con intensa captación periférica de contraste y con áreas centrales hipoatenuantes

Se inicia tratamiento antibiótico empírico (previa extracción de cultivos), inotrópico y diurético por insuficiencia cardíaca. Presenta hipoglucemia precoz a las 2 horas de vida, requiriendo aportes de glucosa intravenosa de hasta 10 mg/kg/minuto para mantenimiento de glucemias, además de transfusión de concentrado de hematíes por anemia. Preciso ventilación mecánica con picos de presión inspiratoria elevados por dificultad para la ventilación por compresión del tumor.

Es valorado por Oncología Pediátrica, a los dos días de vida, e inicia tratamiento con propranolol hasta 3 mg/kg/día, sufriendo empeoramiento aumento de la hipertransaminasemia (AST/ALT máximas 350/ 257 U/L) y colestasis (bilirrubina máxima 16,5 mg/dL a expensas de bilirrubina directa) sin alteración de la coagulación, y elevación de alfa feto proteína (AFP) hasta 72558 ng/ml, por compresión de la vía biliar junto con un síndrome de vena cava superior. Debido a ello, se realiza ecografía abdominal que no presenta cambios en el tamaño del tumor por lo que, tras 12 días de tratamiento con propranolol se asocia prednisolona a 5 mg/kg/día durante un mes observando mejoría clínica del paciente, disminución de la masa tumoral (diámetro 55 x

40 mm), normalización de las transaminasas y desaparición de la colestasis. Se pudo retirar la ventilación mecánica a los 15 días de tratamiento corticoideo apreciándose una disminución de AFP hasta 195 ng/ml. Posteriormente se inicia el descenso progresivo de los corticoides hasta su retirada a los dos meses de vida quedando únicamente con propranolol.

Durante su ingreso, se realizaron controles de hormonas tiroideas semanales que se mantuvieron en valores normales para su edad.

Discusión

Los tumores hepáticos representan el 5% de todas las neoplasias en el feto y en el recién nacido. La forma de presentación más frecuente es como una masa abdominal palpable. Los tres tipos de tumores hepáticos de presentación neonatal más frecuen-

tes son:

- Hemangiomas (60%): la mayoría de los HH son asintomáticos al nacer. La ecografía muestra lesiones tabicadas heterogéneas con áreas iso o hipoecogénicas con aumento del flujo sanguíneo. HH se clasifican en: focal, multifocal y difuso.
- Hamartomas mesenquimatosos (HM) (23%): son tumores heterogéneos compuestos por elementos quísticos y sólidos. La ecografía muestra quistes multiloculados y diversos elementos sólidos. No suelen presentar calcificaciones.
- Hepatoblastomas (16%): son los tumores hepáticos malignos más frecuentes en la infancia. La ecografía muestra una masa heterogénea con márgenes indistintos. Suele presentar calcificaciones^{1,2}.

Dentro del grupo de los HH, los HH difusos son los que presentan un peor pronóstico, persistiendo una alta mortalidad (70-90%) en los casos agresivos y la presencia de numerosas complicaciones:

- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Trombocitopenia

- Anemia
- Hipotiroidismo debido a la expresión de la deodinasa de yodotironina tipo 3 que degrada la hormona tiroidea causando hipotiroidismo².
- Problemas pulmonares de tipo restrictivos
- Síndrome compartimental por hepatomegalia masiva
- Fallo hepático
- Daño renal por compresión de la vena renal³.

La singularidad de nuestro caso radica en el complejo manejo del paciente al presentar complicaciones propias de hijo de madre diabética (hipoglucemia y miocardiopatía hipertrófica), hidrops fetal junto a compresión de la vía biliar y alteración restrictiva de la ventilación producida por el gran tumor hepático. Además, todos los controles de hormonas tiroideas fueron normales, algo bastante inusual, ya que el HH difuso suele expresar iodotironina deiodinasa tipo 3 que degrada la hormona tiroidea provocando hipotiroidismo².

Respecto al tratamiento, en la actualidad, el propranolol por vía oral se considera el tratamiento de elección de los hemangiomas infantiles³.

El propranolol actúa deteniendo el crecimiento en la fase proliferativa e induciendo una rápida involución de la lesión. Sin embargo, en casos complicados como el nuestro, el tratamiento con propranolol puede ser insuficiente, por lo que es necesario asociar tratamientos más agresivos como corticoides e incluso quimioterápicos (vincristina)⁴.

Bibliografía

- 1.- Bosemani T, Puttgen KB, Huisman TA, Tekes A, Multifocal infantile hepatic hemangiomas imaging strategy and response to treatment after propranolol and steroids including review of the literatura. Eur J Pediatr. 2012; :1023-8.
- 2.- Yeh I, Bruckner AL, Sanchez R, Jeng MR, Newell BD, Frieden IJ. Diffuse infantile hepatic hemangiomas: A report of four cases successfully managed with medical therapy. Pediatr Dermatol. 2011; 28:267-75.
- 3.- Baselga Torres E et al. Consenso español sobre el hemangioma infantil. An Pediatr. 2016; 85:256-265.
- 4.- Hsi Dickie B et al. Hepatic vascular tumors. Seminars in Pediatric Surgery. 2014; 23: 168-172.