



P-297 - TRATAMIENTO DEL HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIOIDE HEPÁTICO MULTICÉNTRICO CON CONTRAINDICACIÓN DE TRASPLANTE HEPÁTICO

Qian Zhang, Siyuan; Hernández Villafranca, Sergio; Domínguez Prieto, Víctor; Meliga, Cecilia; Escanciano Escanciano, Manuel; Cidón Palacio, Marta; Villarejo Campos, Pedro; Jiménez Fuertes, Montiel

Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Resumen

Introducción: El hemangioendotelioma epitelioide hepático (HEH) se trata de un tumor maligno vascular infrecuente que aparece en tejidos blandos, hueso y órganos viscerales, en particular en pulmones e hígado. Es extremadamente raro (no se han publicado más de 200 casos) con una incidencia de menos de 1 por millón de habitante. El diagnóstico se basa en la histopatología e inmunohistoquímica y el tratamiento no está estandarizado debido a su rareza.

Caso clínico: Presentamos un caso de una mujer de 75 años con historia personal de hipertensión y carcinoma ductal de mama G2pT2N0 tratado con mastectomía con quimioterapia. Durante el seguimiento la paciente permanecía asintomática, no obstante, presentó aumento de niveles de GPT con marcadores tumorales normales. El TC mostró cuatro lesiones nodulares localizados en los segmentos IVb, V, VII y VIII sospechosos de metástasis de cáncer de mama; la RM confirmó la presencia de dichas lesiones. Se realizó una biopsia guiada por ultrasonografía que evidenció una lesión compatible con HEH. El trasplante hepático fue descartado debido a su edad e historia previa de cáncer. Puesto que los nódulos eran quirúrgicamente resecables y la ausencia de plano radiológico con la porta derecha, se realizó una embolización portal seguido de una hepatectomía derecha y tumorectomía del nódulo del segmento IVb. La paciente tuvo una recuperación sin incidencias y fue dado de alta al 7º día posoperatorio. El informe anatomopatológico confirmó el diagnóstico de HEH multicéntrico en el cual el estudio inmunohistoquímico reveló presencia de citoqueratina AE1/AE3, CD31, CD34 y factor VII. La paciente permanece libre de enfermedad tras 12 meses de seguimiento.

Discusión: HEH es un tumor vascular endotelial infrecuente. Se desarrolla desde las células endoteliales y progresan por el sinusoides y pedículo vascular. No aparece sobre enfermedades hepáticas de base. En el hígado, el potencial de malignidad es bajo-intermedio. Su etiología es desconocida aunque es más frecuente en mujeres en la cuarta década con un ratio mujer:varón de 3:2. La mitad de los pacientes presentan dolor abdominal en cuadrante superior derecho y un cuarto son un hallazgo incidental como en nuestro caso. Generalmente el HEH es diagnosticado en estadios avanzados y presentan lesiones bilaterales múltiples con características radiológicas similares a metástasis hepáticas. Aproximadamente un tercio de los pacientes tiene diseminación extrahepática hacia nódulos linfáticos regionales, peritoneo, pulmón y bazo. Los parámetros de laboratorio no son específicos y los marcadores tumorales son normales. En el estudio de imagen, las lesiones son

frecuentemente confundidas con metástasis, colangiocarcinoma u otros tumores hepáticos. Histología muestra un tumor con células epitelioides y dendríticas con invasión hepática y venosa portal. La inmunohistoquímica es altamente específica para antígenos relacionados con factor VII. Asimismo, son positivas marcadores endoteliales como CD34 y CD31. El tratamiento incluye resección radical o trasplante hepático para lesiones múltiples. Las resecciones parciales no están recomendadas, no obstante, ante contraindicación de trasplante hepático deberían ser considerados. La supervivencia a los 5 años es del 20-40%. Debido a la rareza de este tumor y su curso variable, no existe una estrategia terapéutica aceptada.