



P-222 - HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIOIDE MULTICÉNTRICO HEPÁTICO

Jiménez-Fuertes, Montiel; Díaz García, Gustavo; Manso Abajo, Belén; Lévano Linares, César; Artuñedo Pe, Pedro; Laíz Díaz, Beatriz; Durán Poveda, Manuel; García Olmo, Damián

Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Móstoles.

Resumen

Introducción: El hemangioendotelioma epitelioide hepático (HEH) es un raro tumor maligno vascular con una incidencia < 1 por 100.000 habitantes. El comportamiento biológico de esta neoplasia es incierto. Fue descrito por primera vez en 1982 por Weiss y Enzinger y además de en el hígado, ha sido descrito en otras localizaciones como tejidos blandos, huesos y pulmones. A pesar de las mejoras en las técnicas de imagen, el diagnóstico se basa en la histopatología e inmunohistoquímica. En cuanto al tratamiento, no está totalmente estandarizado, dada su rareza y heterogeneidad en su presentación.

Caso clínico: Mujer de 75 años con antecedente de hipertensión arterial, adenocarcinoma ductal infiltrante de mama G2pT2N0 tratado mediante mastectomía y biopsia de ganglio centinela además de quimioterapia en el año previo, hipotiroidismo y espondiloartrosis con estenosis de canal. Asintomática desde el punto de vista clínico, durante el seguimiento por oncología presenta discreta elevación de la GPT en el analítica con marcadores tumorales dentro de la normalidad. En el TAC de control aparecen cuatro lesiones hepáticas en el segmento IVb (35 mm), VIII (63 mm), V (15 mm) y VIII (9 mm), inicialmente sospechosas de metástasis de su proceso neoplásico previo. Se realizó RMN en la que se confirmó la presencia de las 4 lesiones hipovasculares. Se realizó BAG guiada mediante ecografía, que informó de lesiones histopatológicas compatibles con hemangioendotelioma epitelioide. Dada su edad y su antecedente neoplásico, no se consideró candidata a trasplante hepático, siendo las lesiones abordables quirúrgicamente. Debido a la ausencia radiológica de plano con la porta derecha se realizó embolización portal derecha previa a la intervención que consistió en hepatectomía derecha junto con resección del nódulo del segmento IVb, así como la resección de 2 lesiones no conocidas previamente que fueron puestas de manifiesto en la ecografía intraoperatoria en los segmentos IVa y III, realizándose una resección R0. El postoperatorio transcurrió sin incidencias, siendo dada de alta al séptimo día de la cirugía sin incidencias. El resultado anatomopatológico confirmó que todas las lesiones eran compatibles con hemangioteliomas epitelioides, siendo el estudio inmunohistoquímico positivo para citoqueratina AE1/AE3, CD31, CD34 y Factor VII. La paciente se encuentra libre de enfermedad tras 12 meses de seguimiento.

Discusión: El HEH es un tumor poco frecuente, cuyo origen son las células endoteliales. En su localización hepática, suele ser de grado bajo a intermedio de malignidad. Su etiología es desconocida, aunque es más frecuente en mujeres en la cuarta década de la vida. Suele aparecer como lesiones múltiples, bilaterales, con características radiológicas similares a las metástasis

hepáticas. Desde el punto de vista radiológico, se describen dos variedades: nódulo único o difuso como consecuencia del aumento del tamaño de las lesiones nodulares, asociado a menudo a invasión vascular hepática. La estrategia terapéutica consiste en la exéresis radical, bien mediante resección hepática (fundamentalmente en lesiones únicas) o en trasplante hepático (en lesiones múltiples). En cualquier caso, no está recomendado realizar resecciones parciales debido al aumento de la agresividad tumoral tras ellas. Otros tratamientos descritos han sido la quimioterapia y la radioterapia, con diferentes resultados.