

Fallo cardiaco en un neonato: hemangioma hepático, manejo y revisión de la bibliografía médica

R. Sarrat Torres¹, P. Betrian Blasco¹, S. Rite Montañés¹, J.A. Esteban Ibarz²

¹Unidad de Neonatología. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital «Miguel Servet». Zaragoza

Resumen

Los hemangiomas constituyen los tumores hepáticos vasculares más frecuentes durante la infancia. Casi siempre son de naturaleza benigna, y la mayoría de ellos se diagnostica casualmente, sin presentar relevancia clínica. Cuando son sintomáticos, se recomienda inicialmente realizar tratamiento médico con corticoides. Cuando falla el tratamiento médico en el control de los hemangiomas sintomáticos, deben aplicarse medidas más agresivas, como la ligadura de la arteria hepática, la embolización, la resección hepática, etc. Describimos el caso de un hemangioma hepático neonatal resistente al tratamiento médico, en el que se realizó exitosamente una ligadura selectiva de la arteria hepática.

Palabras clave

Fallo cardiaco congestivo, hemangioma hepático, neonato

Abstract

Title: Heart failure in a newborn infant: hepatic hemangioma, management and review of the literature

Hemangiomas are the most common type of hepatic vascular tumors in infants. They are nearly always benign, and most of them are diagnosed incidentally and have no clinical significance. When they produce symptoms, medical treatment, such as corticosteroid therapy, is initially recommended. If medical management fails to control symptomatic hemangiomas, they should be treated aggressively (by hepatic artery ligation, embolization, resection, etc.). We report the case of a hepatic hemangioma in a newborn infant that was resistant to medical treatment, but was successfully treated by selective hepatic artery ligation.

Keywords

Congestive heart failure, hepatic hemangioma, newborn infant

44

Introducción

Los hemangiomas hepáticos son tumores vasculares benignos que se presentan con mayor frecuencia en los niños menores de 6 meses^{1,2}. Normalmente, la historia natural de estos tumores consiste en un rápido crecimiento durante los primeros meses de vida, seguido de una involución espontánea¹⁻⁴. Se pueden manifestar como una masa asintomática o provocar complicaciones, como fallo cardiaco congestivo, anemia, síndrome de Kasabach-Merrit o rotura del tumor¹⁻⁵. Su manejo es muy variado, y actualmente se debaten las ventajas de los diferentes métodos^{6,7}.

Caso clínico

Un recién nacido varón, con un peso de 2.580 g, diagnosticado prenatalmente de una malformación vascular hepática y una cardiomegalia en la ecografía fetal, fue remitido a nuestra consulta para su valoración terapéutica. En la exploración presentaba disnea moderada, ritmo de galope y hepatomegalia, hallazgos sugestivos de fallo cardiaco congestivo. La radiografía de tórax mostraba una importante cardiomegalia. La ecografía reveló múltiples áreas anecoicas en el lóbulo hepático izquierdo (figuras 1-3), compatibles con un hemangioma hepático. Se

instauró rápidamente tratamiento con digoxina, diuréticos y prednisolona, pero el estado general del paciente siguió deteriorándose. Al tercer día de vida se le practicó una angiografía, que puso de manifiesto la vascularización del tumor por arterias procedentes de la arteria hepática izquierda. En el mismo acto se realizó un intento de embolización con *coil*, sin lograr la oclusión del vaso. Tres días después se procedió a la ligadura selectiva de la arteria hepática izquierda de forma quirúrgica. La biopsia del tumor confirmó el diagnóstico de hemangioma. En el postoperatorio inmediato el paciente presentó inestabilidad hemodinámica, que precisó soporte inotrópico. En los siguientes días se produjo una desaparición progresiva de los signos de fallo cardiaco. A los 2 años de seguimiento el niño se encuentra asintomático.

Discusión

Los hemangiomas son los tumores hepáticos sintomáticos más comunes en la infancia y están asociados con una alta tasa de mortalidad¹. La historia natural de éstos es la tendencia a la involución espontánea. Sin embargo, el fallo cardiaco debido a los *shunts* arteriovenosos puede causar la muerte en más del 70% de los niños que no se tratan antes de que se produzca la esperada regresión del tumor⁸⁻¹³.

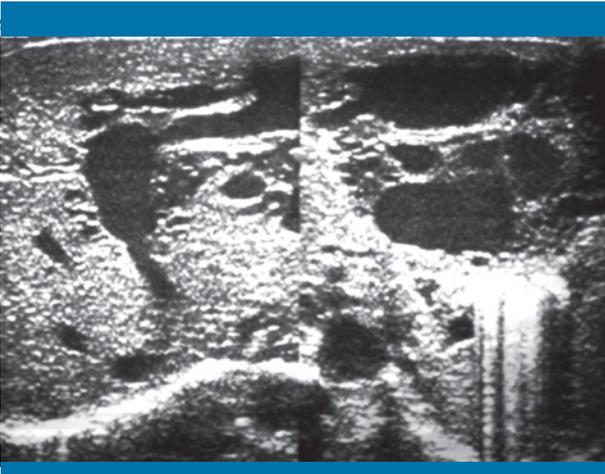


Figura 1. Hemangioma hepático

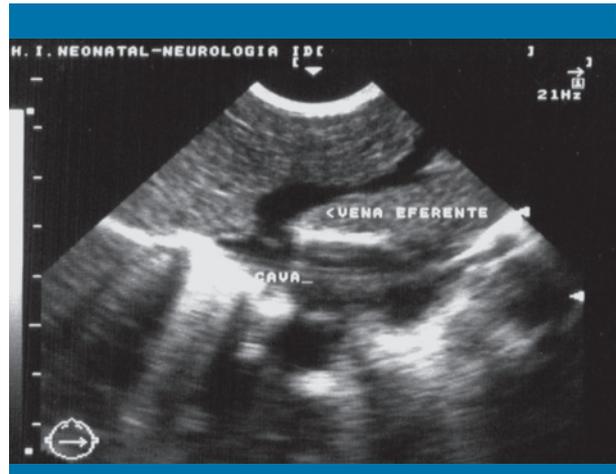


Figura 2. Vena eferente que drena la vena cava

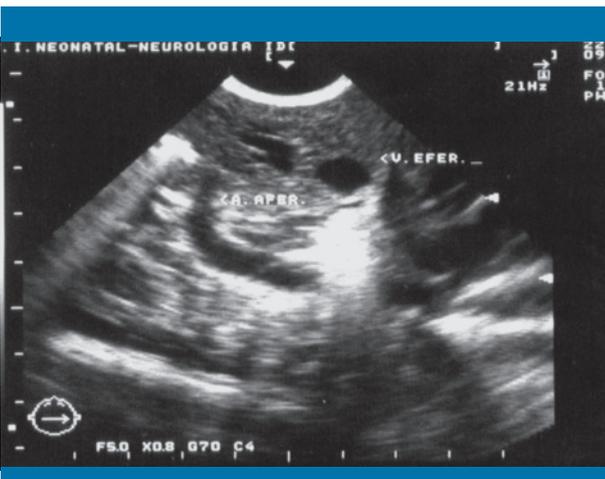


Figura 3. Arteria aferente y vena eferente del hemangioma

La gran mayoría de los hemangiomas con un diámetro de menos de 4 cm son asintomáticos y constituyen un hallazgo casual, en contraste con los hemangiomas gigantes, que son causantes de sintomatología en la mitad de los casos^{10,14}. Los síntomas más frecuentemente asociados son hepatomegalia (100%), fallo cardiaco (69%), coagulopatía de consumo (75%) y anemia (13%)².

El tratamiento debe ajustarse a los requerimientos individuales y dependerá de la localización, el tamaño, el número, la progresión y las posibles complicaciones del tumor⁵. Si el hemangioma es un hallazgo casual como una masa asintomática, no se precisa instaurar tratamiento y se hace un seguimiento con estudios de imagen seriados, a la espera de su regresión¹⁰. Sin embargo, si el hemangioma es sintomático o involucra a todo un lóbulo o a los dos lóbulos hepáticos, se debe instaurar un tratamiento farmacológico precoz para conseguir un buen

control de la fístula arteriovenosa intrahepática y, a su vez, de los síntomas¹⁵.

Si aparece un fallo cardiaco, se debe instaurar tratamiento tónico-d diurético de sostén, junto con corticoides en dosis de 2-4 mg/kg/día, para inducir la regresión del tumor¹⁰. La respuesta a la terapia con corticoides (18-70%) es impredecible, y hasta la fecha no es posible saber qué pacientes responderán de manera favorable²⁻¹⁵. Una segunda línea de actuación si falla la terapia con corticoides es el interferón alfa, que parece inducir una rápida regresión de los hemangiomas corticorresistentes^{11,14}.

Si estas medidas no son efectivas, hay otras terapias alternativas: la quimioterapia (ciclofosfamida), la radioterapia (menos utilizada últimamente debido a sus posibles complicaciones), la ligadura o embolización de la arteria hepática, la resección hepática y el trasplante hepático^{8,9,14-16}.

Los niños con fallo cardiaco resistente al tratamiento médico tienen un infausto pronóstico de supervivencia. La desvascularización hepática, ya sea mediante la ligadura o la embolización de la arteria hepática, ha mejorado de forma significativa los síntomas del fallo cardiaco en muchos de estos niños y ha aumentado su supervivencia^{1,2,8}. Hobbs et al., en una revisión de la bibliografía médica, sugieren que el tratamiento intervencionista debería llevarse a cabo sin demora, bajo manos expertas, cuando fallan las medidas médicas, pero siempre tras realizar un estudio angiográfico detallado que permita identificar correctamente los vasos aferentes al tumor y, así, intervenir sobre ellos^{3,9,17}.

La ligadura de la arteria hepática es una técnica que consigue hasta más de un 80% de éxitos cuando se reserva para lactantes con grandes *shunts* arteriovenosos⁹.

La gran variedad de tratamientos, así como la extensa bibliografía que abarca este tema, pone de manifiesto que no existe

una única terapia efectiva y que las recomendaciones para el manejo de estos niños no se ajustan a unas normas rígidas, sino que hay que adaptarlas a unos requerimientos individuales y a las técnicas disponibles en cada centro. ■

Bibliografía

1. McHugh K, Burrows PE. Infantile hepatic hemangioendotheliomas: significance of portal venous and systemic collateral arterial supply. *J Vasc Interv Radiol.* 1992; 3: 337-344.
2. Samuel M, Spitz L. Infantile hepatic hemangioendothelioma: the role of surgery. *J Pediatr Surg.* 1995; 30: 1.425-1.429.
3. Hobbs KE. Hepatic hemangiomas. *World J Surg.* 1990; 14: 468-471.
4. Chung T, Hoffer FA, Burrows PE, Paltiel. MR imaging of hepatic hemangiomas of infancy and changes seen with interferon alpha-2a treatment. *Pediatr Radiol.* 1996; 26: 341-348.
5. Waldschmidt J, Schier F, Bein U, Soerensen M. The use of the laser in the treatment of arterio-venous malformations and vascular tumours of the liver. *Eur J Pediatr Surg.* 1993; 3: 217-223.
6. Bruce S, Downe L, Devonald K, Ellwood D. Noninvasive investigation of infantile hepatic hemangioma: a case study. *Pediatrics.* 1995; 95: 595-597.
7. Hazebroek FW, Tibboel D, Robben SG, Bergmeyer JH, Molenaar JC. Hepatic artery ligation for hepatic vascular tumors with arteriovenous and arterioportal venous shunts in the newborn: successful management of two cases and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 1995; 30: 1.127-1.130.
8. Fellows KE, Hoffer FA, Markowitz RI, O'Neill JA. Multiple collaterals to hepatic infantile hemangioendotheliomas and arteriovenous malformations: effect on embolization. *Radiology.* 1991; 181: 813-818.
9. Davenport M, Hansen L, Heaton ND, Howard ER. Hemangioendothelioma of the liver in infants. *J Pediatr Surg.* 1995; 30: 44-48.
10. Iqbal N, Saleem A. Hepatic hemangioma: a review. *Tex Med.* 1997; 93: 48-50.
11. Fok TF, Chan MS, Metreweli C, Ng PC, Yeung CK, Li AK. Hepatic haemangioendothelioma presenting with early heart failure in a newborn: treatment with hepatic artery embolization and interferon. *Acta Paediatr.* 1996; 85: 1.373-1.375.
12. Bachmann R, Genin B, Bugmann P, Belli D, Hanquinet S, Liniger P, et al. Selective hepatic artery ligation for hepatic haemangioendothelioma: case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg.* 2003; 13: 280-284.
13. Akiyoshi K, Mizote H, Tanaka Y, Nakagawa M. Capillary hemangioma of the liver with Kasabach-Merrit syndrome in a neonate: report of a case. *Surg Today.* 2000; 30: 86-88.
14. Iyer CP, Stanley P, Mahour GH. Hepatic hemangiomas in infants and children: a review of 30 cases. *Am Surg.* 1996; 62: 356-360.
15. Boon LM, Burrows PE, Paltiel HJ, Lund DP, Ezekowitz RA, Folkman J, et al. Hepatic vascular anomalies in infancy: a twenty-seven-year experience. *J Pediatr.* 1996; 129: 346-354.
16. Kane JW, Page-Salyards W, Perry CR. Congenital hepatic hemangioma in the neonate. *MCN Am J Matern Child Nurs.* 1997; 22: 187-193.
17. Kullendorff CM, Cwikiel W, Sandstrom S. Embolization of hepatic hemangiomas in infants. *Eur J Pediatr Surg.* 2002; 12: 348-352.