

HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELOIDE CON CARCINOMATOSIS PERITONEAL. REPORTE DE UN CASO.

AUTORES: Calomino, María Florencia; Ortiz Polanco, Silvia Patricia; Polichella, María Florencia Estefanía; López Montero, Alejandro; Bernal, José Martín; Suzuki, Ichiro.

Hospital El Cruce, Dr. Néstor Kirchner, Alta Complejidad en Red. Florencio Varela. Provincia de Buenos Aires. Argentina.

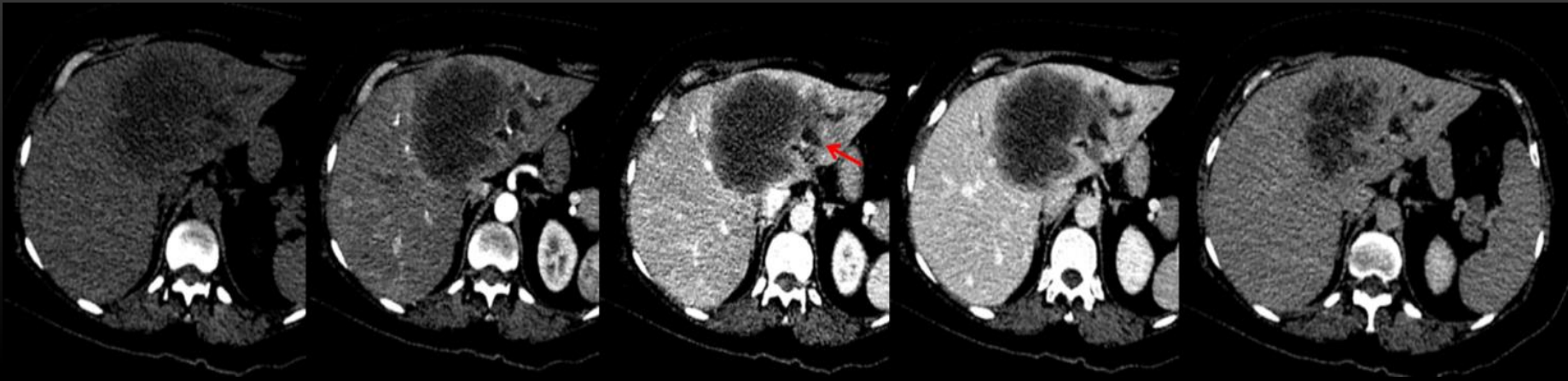
Los autores no presentan conflicto de intereses.

Autor responsable: Calomino.mf@hotmail.com

PRESENTACION DE CASO:

- Paciente **femenina**, de **55 años** de edad, **derivada** a nuestra Institución, del Hospital Melchor Figueroa de Cornejo, Salta, provincia de Argentina, **con diagnóstico de hemangioendotelio epitelioide (HE) hepático, para evaluación de trasplante hepático.**
 - Sin antecedentes patológicos relevantes.
 - **Análisis bioquímico:** aumento de fosfatasa alcalina, transaminasa glutámico oxalacética, bilirrubina directa, tiempo de protrombina.
 - **Hallazgos imagenológicos:** se le realiza a la paciente Tomografía Computada (TC) y Resonancia Magnética (RM).
-

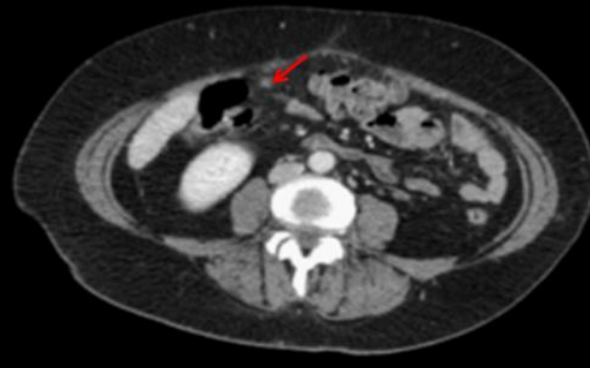
TC



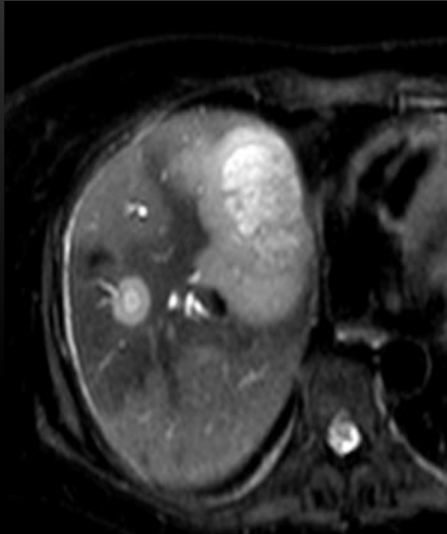
- Masa hepática heterogénea con realce centrípeto, dominante en fase tardía.
- Vía biliar intrahepática dilatada.



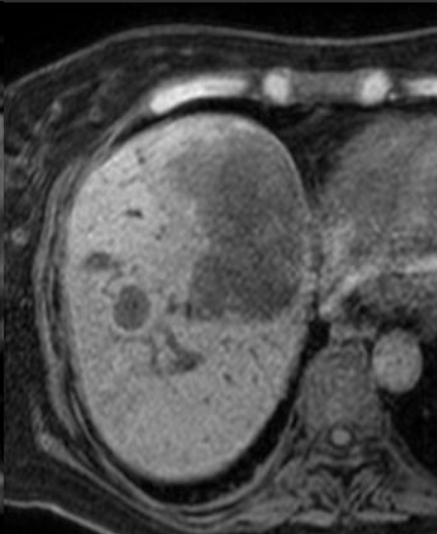
- Retracción capsular.
- Nódulos peritoneales.
- Adenopatías intercavo-aortica y cardiofrenicas.



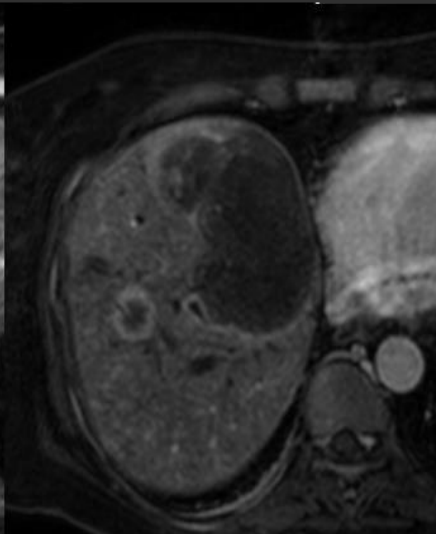
RM



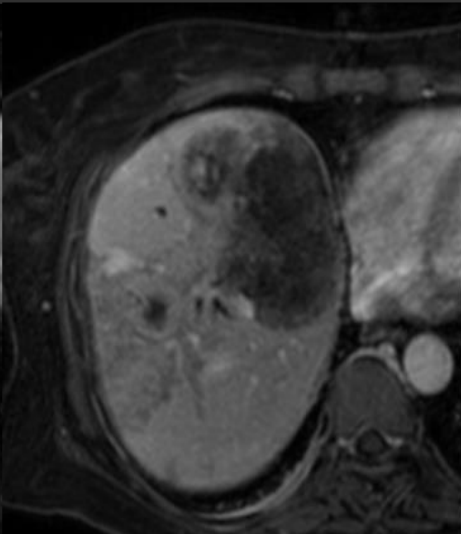
T2 SPAIR



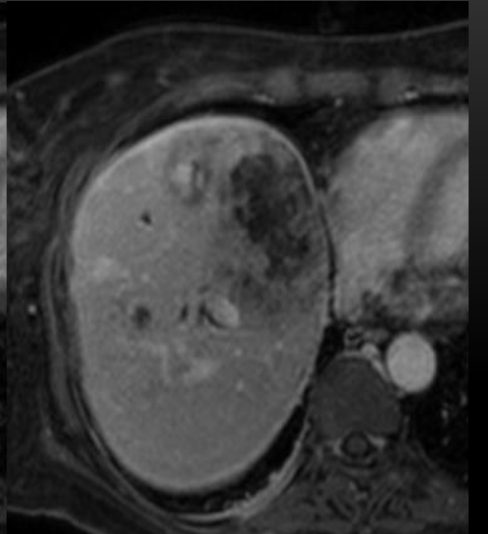
DIXON SIN CTE



DIXON CON CTE ARTERIAL

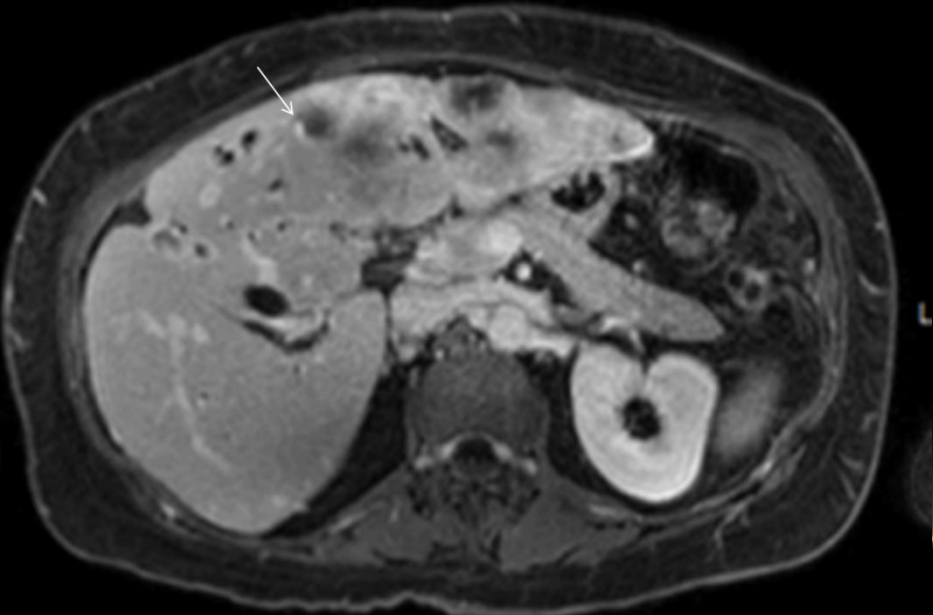


DIXON CON CTE VENOSO



DIXON CON CTE TARDIO

Lesiones en diana



Signo del chupetín

Las imágenes son típicas de HE hepático con signos de **carcinomatosis peritoneal y metástasis ganglionar, confirmado por histología e inmunohistoquímica, con factores CD31, CD34 y vimentina +; por lo que la paciente quedó fuera de criterio para trasplante hepático.**

DISCUSION:

- El HE es un tumor por proliferación endotelial y vascular, mas frecuente en **mujeres, entre 25-58 años**. Incidencia estimada del 0.1 % sin superar el caso por 100.000 habitantes. **Reportados 500** en la literatura y **menos de 200 de localización hepática**.
- Etiología desconocida, probablemente vinculado a **factores genéticos, hormonales, virales y tóxicos**.
- Grado de agresividad intermedio entre hemangioma y angiosarcoma.
- El 36.6 % de los HE hepaticos metastatizan, siendo mas frecuente a **PULMON>GANGLIOS LINFATICOS>PERITONEO>HUESO>BAZO>DIAFRAGMA**.
- Los estudios por imagen orientan al diagnóstico:

3 ETAPAS EVOLUTIVAS DEL HE	NODULO SOLITARIO	MULTINODULAR	DIFUSA (las lesiones coalescen entre si formando grandes masas)
RETRACCION CAPSULAR	Las lesiones suelen ser de localizacion SUBCAPSULAR y por FIBROSIS generan retraccion.		
PATRON EN DIANA DE LAS LESIONES FOCALES	CENTRO HIPODENSO: estroma mixoide e hialinizado; REALCE PERIFERICO: vascularizacion aumentada; FINO HALO HIPODENSO: zona avascular.		
SIGNO DEL CHUPETIN	Patognomonico. Vena hepatica o portal que se afina y termina en la periferia del tumor.		

- Nuestra paciente impresiona en una transición entre la etapa multinodular y la difusa, presentando características de ambas, y todos los signos mencionados en el cuadro.

DISCUSION:

- Diagnósticos diferenciales principales → **colangiocarcinoma intrahepatico y metastasis.**
- El diagnóstico se confirma con **histología**: proliferación sinusoidal de células fusiformes dendríticas o epiteloides, una matriz central de estroma mixoide o fibroso, obliteración de vasos sanguíneos junto a necrosis variable del centro de la lesión y pleomorfismo celular; e **inmunohistoquímica**: **positiva** para marcadores de células endoteliales como el antígeno **factor VIII, CD34, CD31, CD10, vimentina**. Nuestra paciente presentaba marcadores positivos para CD34, CD31 y vimentina.
- Opciones terapéuticas hasta el momento:
 - Resección hepática parcial.
 - Trasplante hepático (el de mejores resultados hasta el momento). No apto para HE metastásico.
 - Quimioterapia, radioterapia, inmunoterapia.
 - Mera vigilancia.

CONCLUSION:

- El HE es un tumor mesenquimal infrecuente, que rara vez metastatiza, encontrando así nuestro caso de HE hepático con metástasis a peritoneo y ganglios linfáticos, una oportunidad para repasar su forma de presentación y sumarlo a la incidencia de los pocos casos reportados con metástasis.

BIBLIOGRAFIA:

- *Padilla Flores JR, Quispe Huachaca JP, Yabar Berrocal HA, Malpartida Beraún NA. Hemangioendotelioma epiteliode hepático de presentación como lesión focal incidental única: reporte de caso. An Fac med. 2017;78(4):424-9.*
- Elleuch N, et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: A misdiagnosed rare liver tumor. Presse Med. (2018), <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2017.10.026>
- Tanweerul Huda, et al. Metastatic Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma in a Young Male: A Rare Presentation Gastrointest Tumors 2021;8:58–62.
- Gimena dos Santos, et al. Hemangioendotelioma epiteliode hepático diseminado: a propósito de un caso. Rev Med Urug 2011; 27: 94-97.
- Raichholz Gustavo, et al. Diferentes caras del hemangioendotelioma epiteloide hepático. Diagnostico por imágenes Junin, Argentina. Exposicion en Congreso Sordic 2014.
- Arianeb Mehrabi, et al. Primary Malignant Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma. CANCER November 1, 2006 / Volume 107 / Number 9.