

DIFERENTES CARAS DEL HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELOIDE HEPATICO

Dr. Raichholz Gustavo; Gimenez Sebastián;
Brouver de Koning Hernán, Froullet Cristian,
Sañudo José Luis.

Diagnostico por Imágenes Junín. Santa Fe.
Argentina.



DIAGNÓSTICO
POR IMÁGENES
JUNÍN

HEMAGIOENDOTELIOMA EPITELOIDE HEPATICO (HEH)

- Tumor raro de *origen vascular* descrito por primera vez como entidad específica por Weiss y Enzinger en 1982.
- Patología del *adulto joven* (edad media 40 años).
- Relación Mujer/Hombre: 3-2.
- Potencial intermedio maligno entre el Hemangioma Cavernoso benigno y Angiosarcoma maligno.

OBJETIVOS

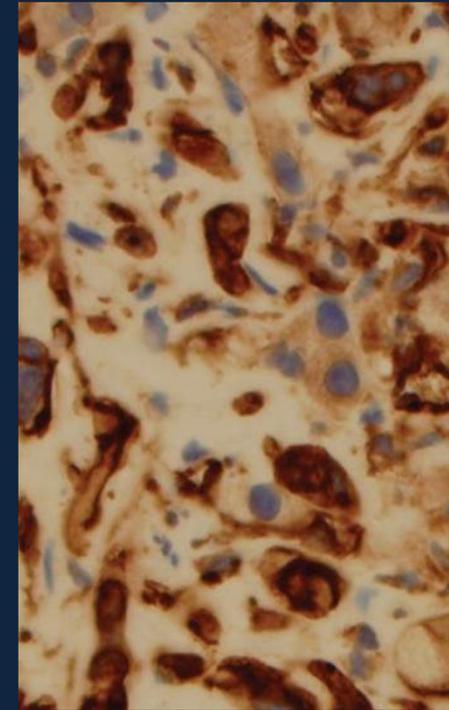
- Describir las diferentes formas de presentación radiológica del Hemangioendotelio Epitelioide Hepático.
- Repasar los signos imagenológicos que deben hacer sospechar dicha patología.
- Revisar los principales Diagnósticos diferenciales.

GENERALIDADES

- Manifestaciones clínicas ***No específicas*** (dolor hipocondrio derecho y perdida de peso).
- Raramente signos de hipertensión portal o insuficiencia hepática.
- ***20% Asintomáticos*** (hallazgo fortuito).
- Alfa feto-proteína normal – Ag Carcinoembrionario puede estar elevado.
- Factores etiológicos No bien conocidos.

ANATOMIA-PATOLOGICA

- Dos características principales:
 - Células dendríticas y/o epiteloideas con diferenciación vascular.
 - Estroma mixomatoso fibroso denso presentando esclerosis progresiva y eventuales calcificaciones (30% de casos).



Inmunomarcación positiva
CD31. RadioGraphics 2012;
32:789-794 .

HEH es positivo al menos a un marcador endotelial (antígeno ligado al factor VIII, CD34 y/o CD31).

HALLAZGOS CARACTERISTICOS

- Mayoría de lesiones HEE tiene una topografía periférica y se extienden a la capsula.
- La retracción capsular debido a la fibrosis y la hipertrofia compensatoria de segmentos no afectados son muy sugestivos del diagnostico.



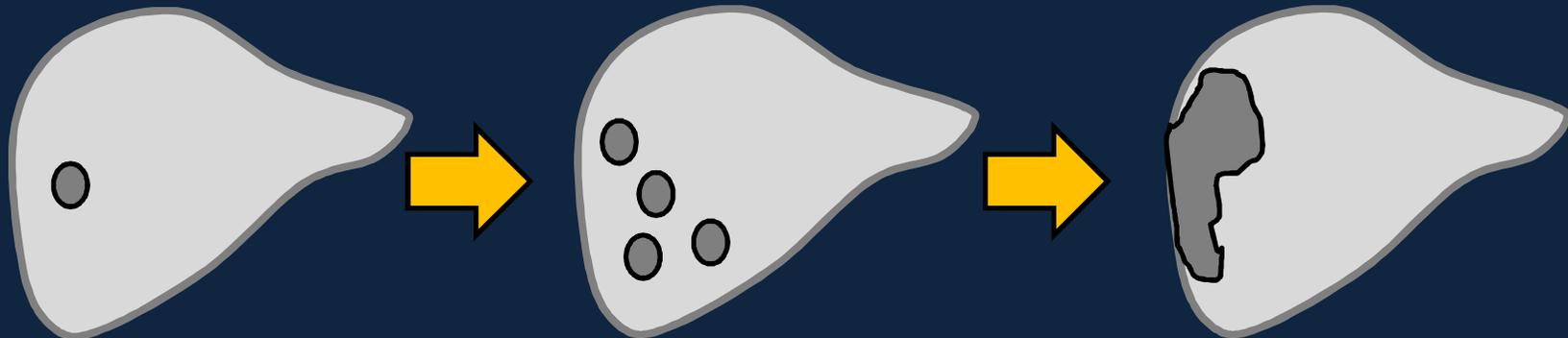
DOS TIPOS DIFERENTES DE PRESENTACION RADIOLOGICA HAN SIDOS DECRIPTO EN LA LITERATURA:

TIPO NODULAR: incluye

- ***Multinodular (Tipo I):*** la mas frecuente.
- ***Uninodular (Tipo III):*** considerado como el estadio inicial.

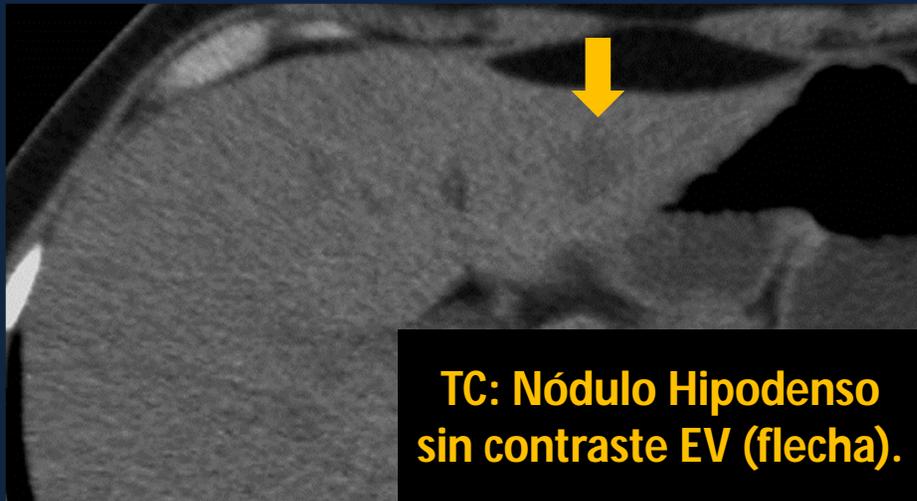
TIPO DIFUSO:

A medida que la enfermedad progresa, los nódulos crecen; se multiplican y confluyen; formando una **masa compleja *Difusa* (Tipo II)**.



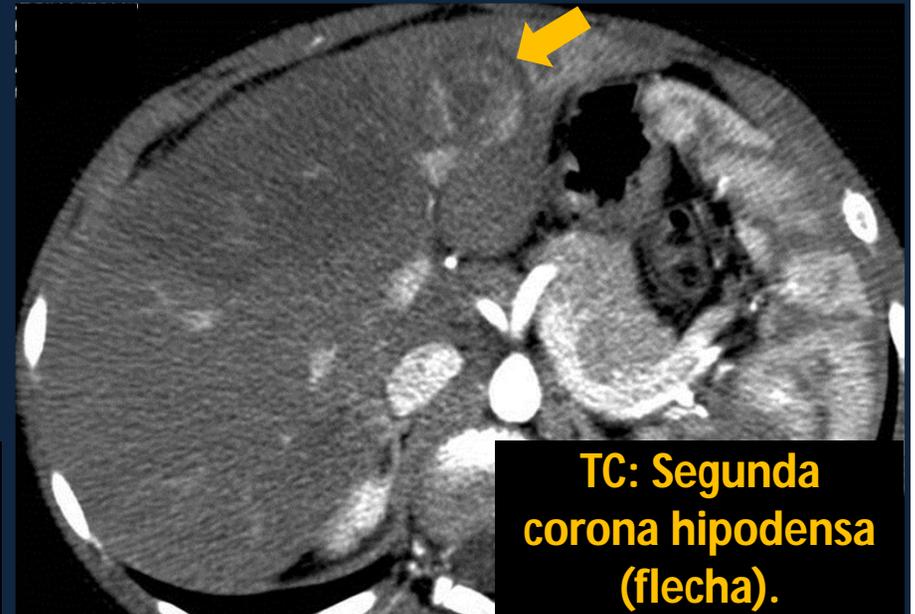
ASPECTO IMAGINOLÓGICO

- Las lesiones son **Hipodensas** en TC sin contraste EV.
- Son **Hipointensas en secuencias T1 e Hiperintensas heterogéneas** en T2.
- 75% de las lesiones son periféricas.
- Retracción capsular en 25% de los casos.



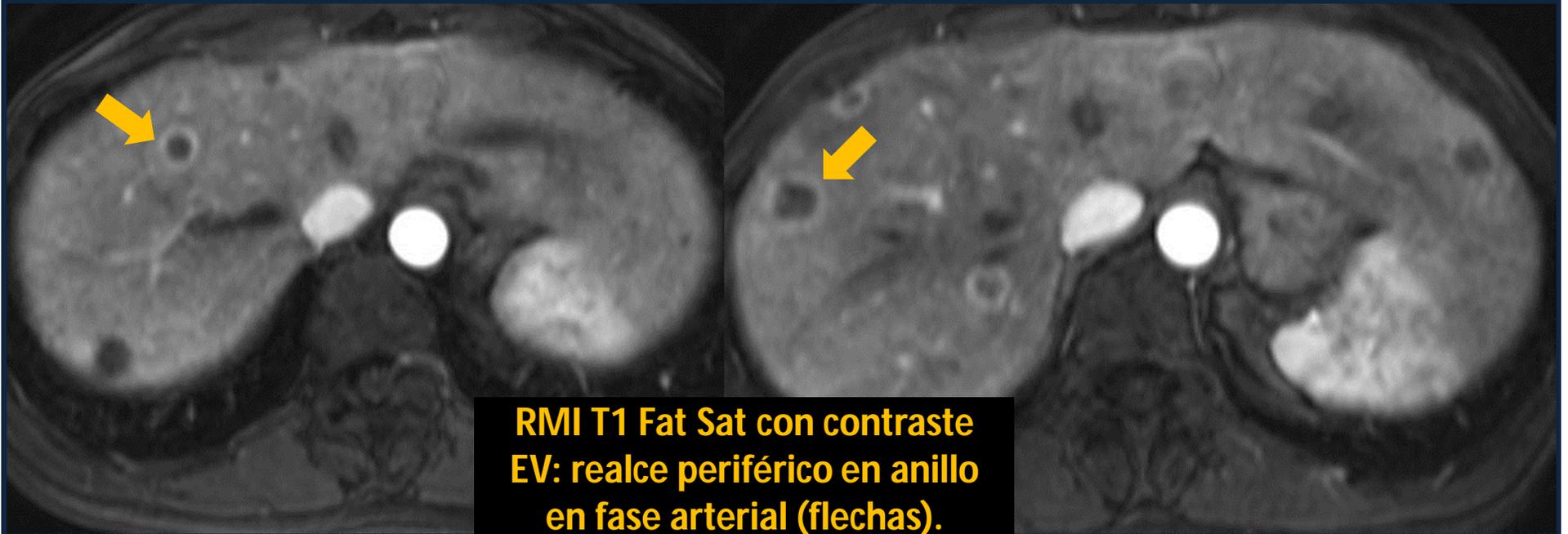
CINETICA VASCULAR

- Con contraste E.V.: realce tumoral periférico en fase arterial rodeando una zona central de menor densidad/señal: imagen en tiro al blanco.
- Pueden presentar corona periférica de menor densidad/señal: corona avascular en exámenes histopatológicos.



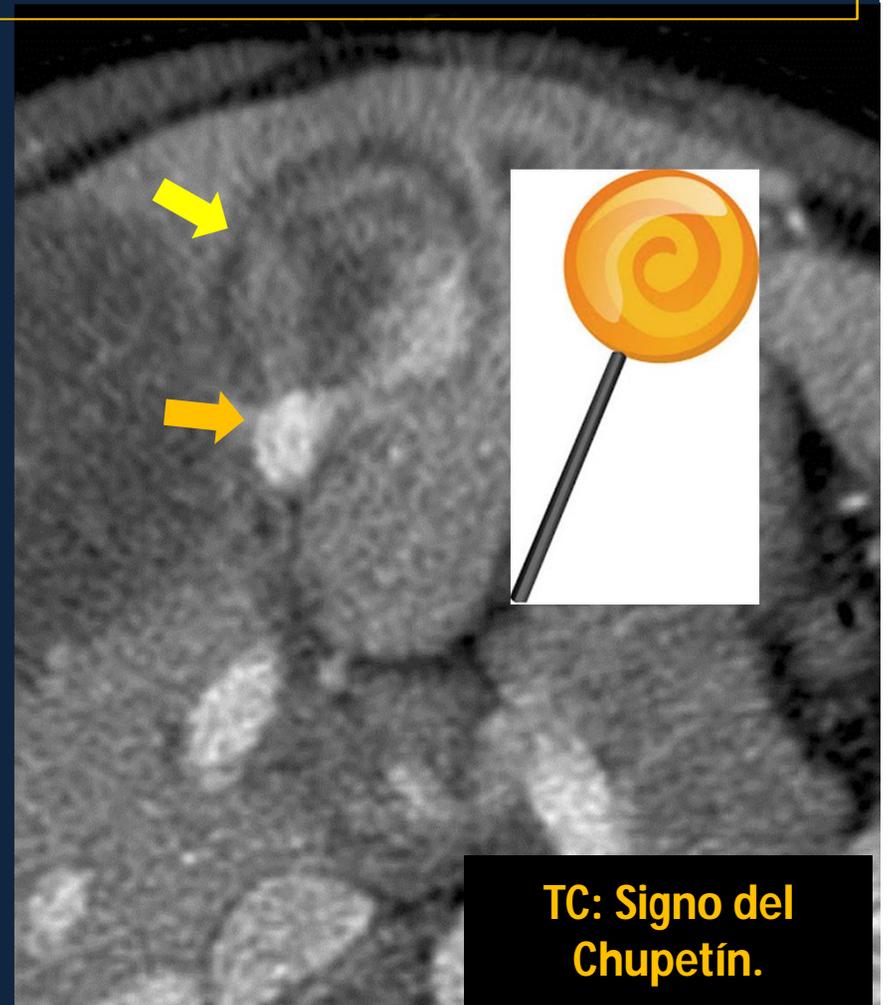
CINETICA VASCULAR

- Con Gadolinio las lesiones muestran la misma cinética vascular que en Tomografía Computada.

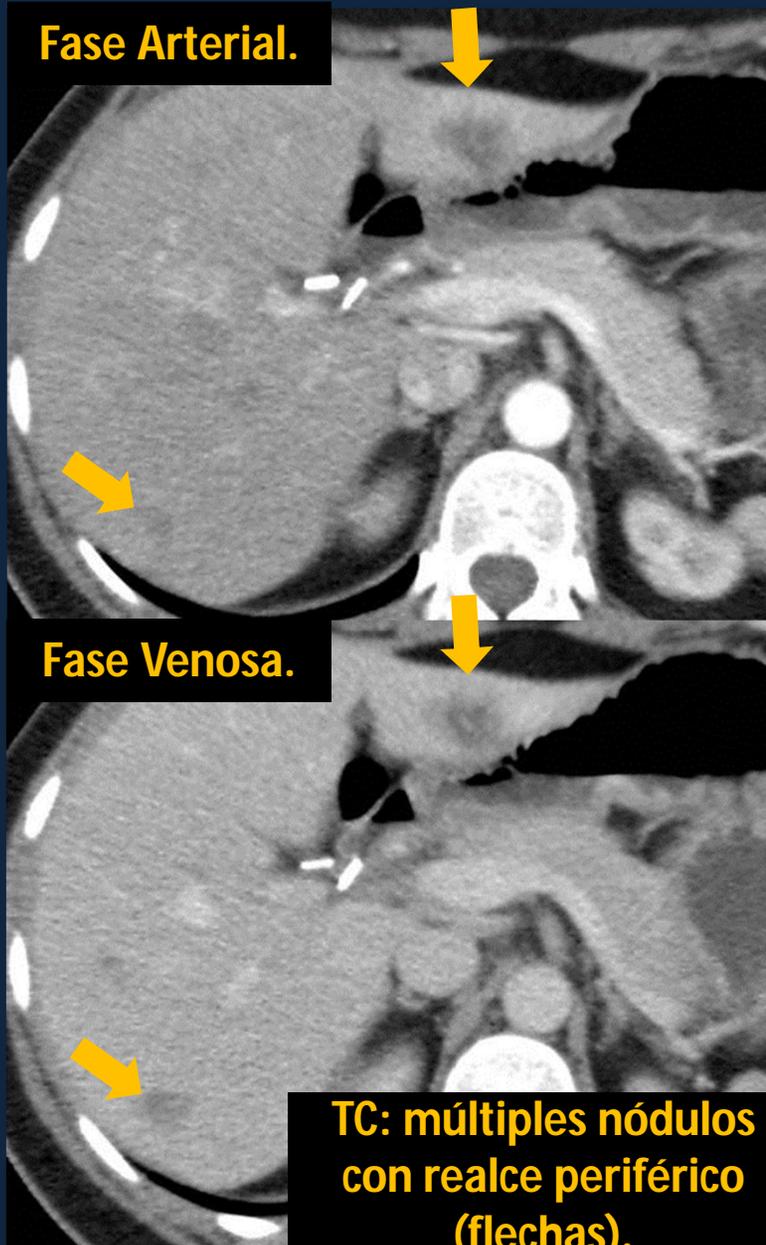


SIGNO DEL CHUPETIN: Signo específico descrito en HEH. Consiste en una vena hepática o portal afinándose y terminando en la periferia del tumor.

Combina dos elementos: el tumor hipodenso formando el bombón (flecha amarilla) y la vena histológicamente ocluida (por células neoplásicas) formando el mango (flecha naranja).



TIPO 1 - FORMA MULTINODULAR

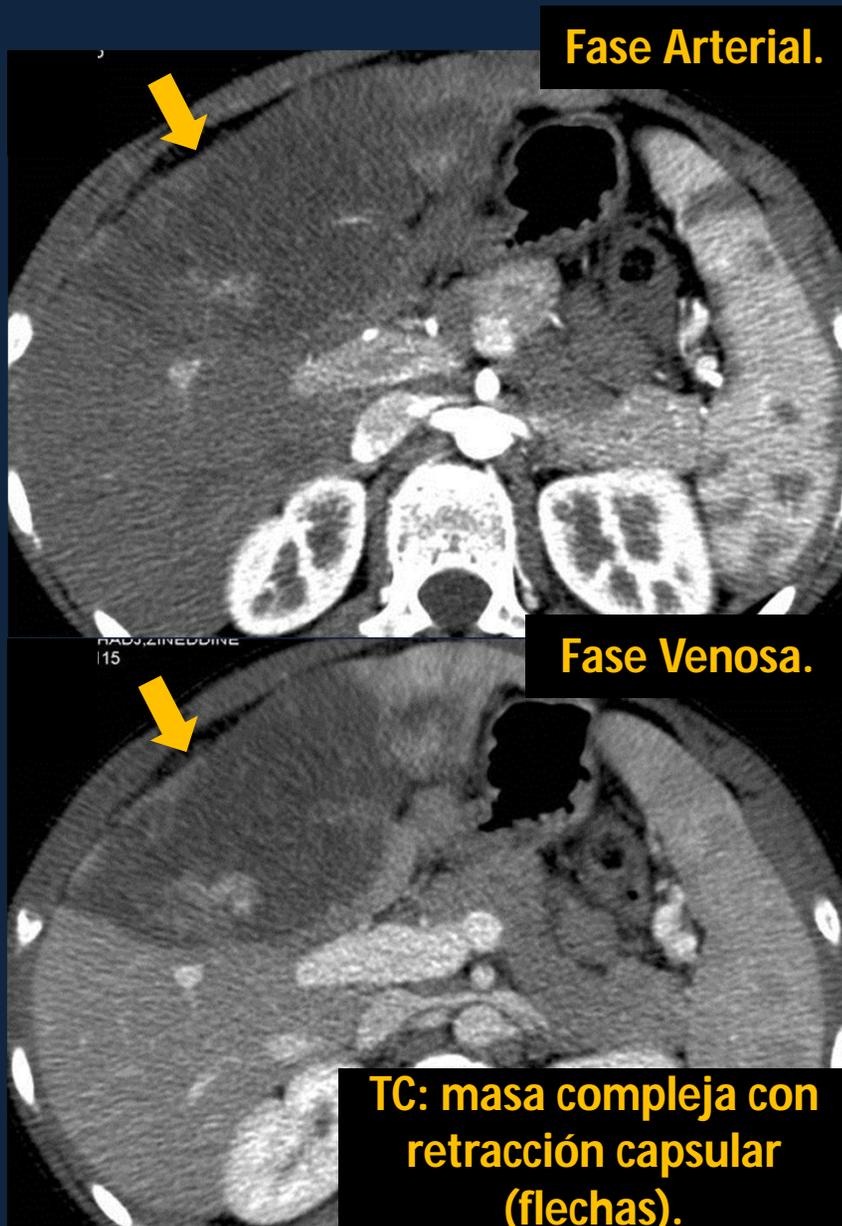


FORMA MULTINODULAR:

- Forma mas frecuente.
- Nódulos Multifocales con tendencia a la confluencia.
- Afecta generalmente los dos lóbulos.

#CASO CLINICO 1: Mujer de 39 años que consulta por astenia y perdida de peso. Hemangioendotelioma confirmado anatomopatologicamente.

TIPO 2 - FORMA DIFUSA

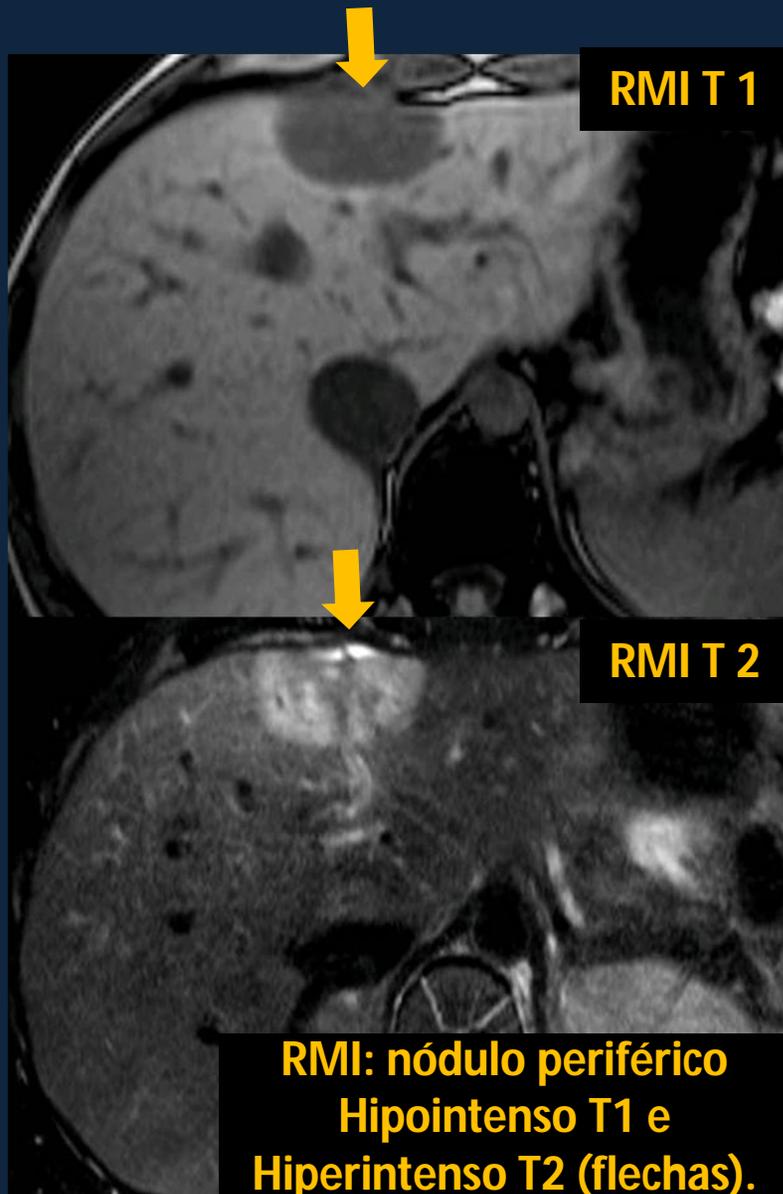


FORMA INFILTRATIVA DIFUSA:

- Coalescencia de nódulos hepáticos.
- No necesariamente fase final de la enfermedad.
- El tumor puede ser homogéneo en TC e IRM.

#CASO CLINICO 2: Hombre de 42 años que consulta por dolor hipocondrio derecho, perdida de peso y elevación fosfatasa alcalina. Hemangioendotelioma confirmado anatomopatologicamente.

TIPO 3 - FORMA UNINODULAR

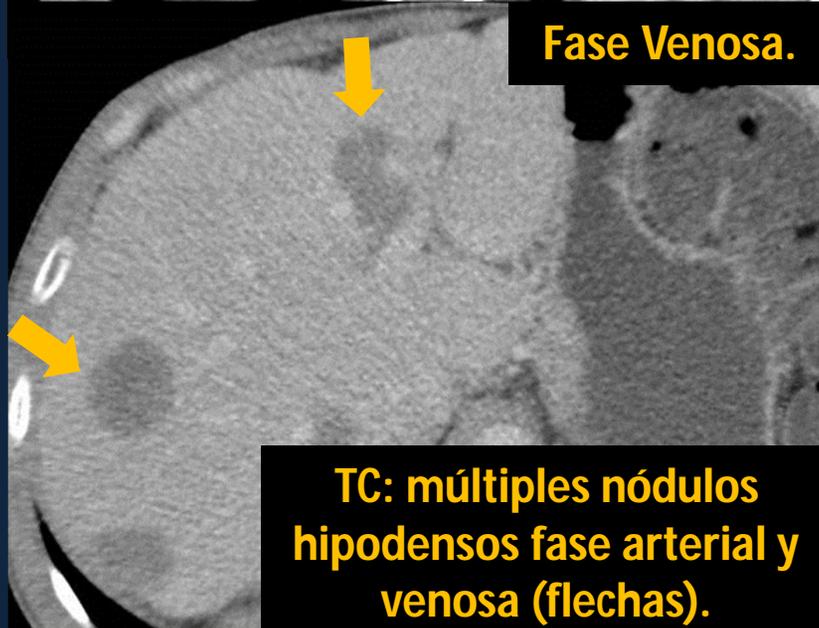


FORMA UNINODULAR:

- Forma menos frecuente.
- Forma menos específica.
- Puede estar presente Signo del Chupetín que hace sospechar el diagnóstico.

#CASO CLINICO 3: Hombre de 52 años. Asintomático. Hallazgo casual de formación ocupante espacio en ecografía. Punción Biopsia: Hemangioendotelioma Hepático.

TIPO 1 - FORMA MULTINODULAR

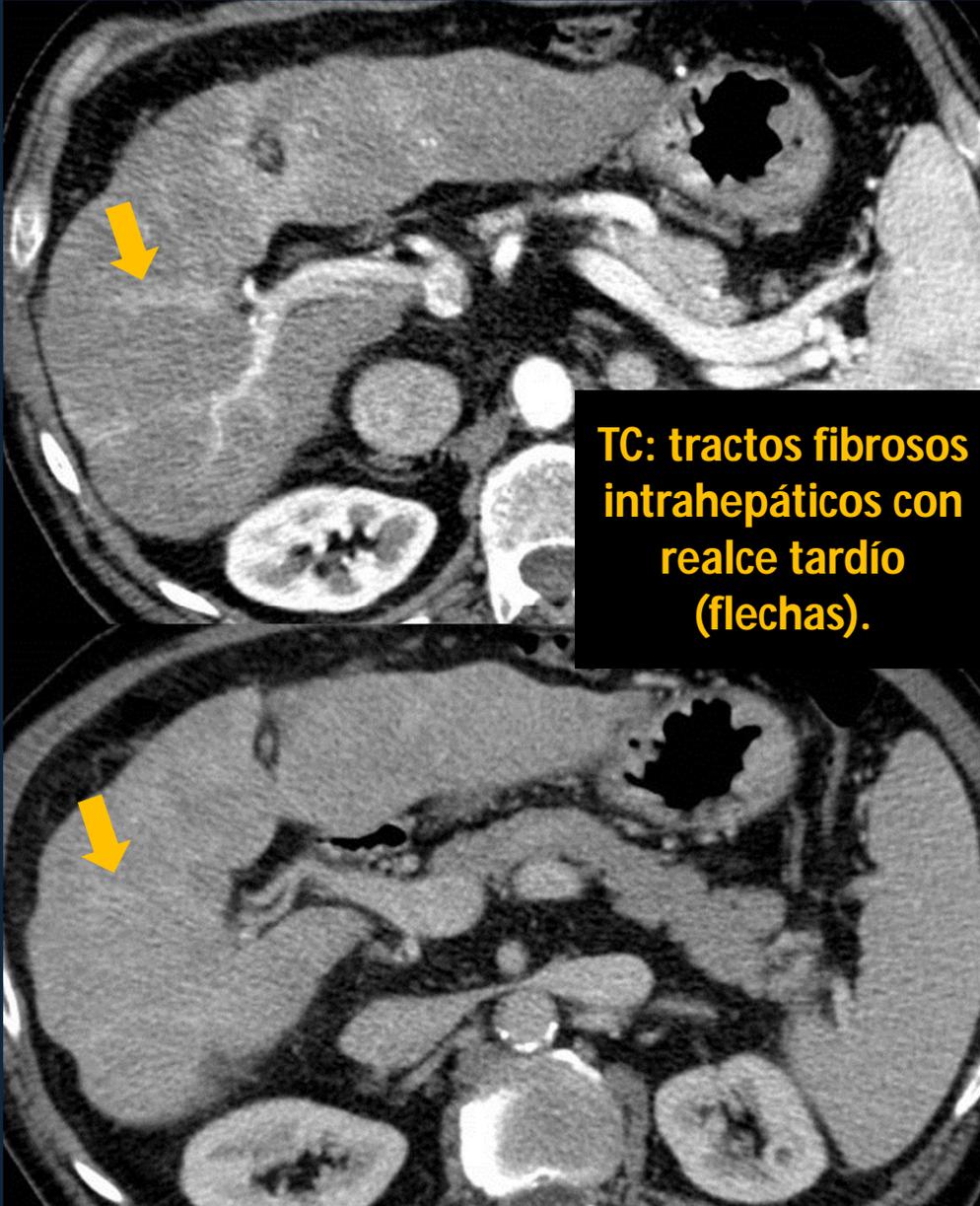


FORMA MULTINODULAR:

- Forma mas frecuente.
- Nódulos Multifocales con tendencia a la confluencia.
- Afecta generalmente los dos lóbulos.

#CASO CLINICO 4: Hombres de 39 años que consulta por dolor abdominal y perdida de peso. Hemangioendotelioma confirmado antomopatologicamente.

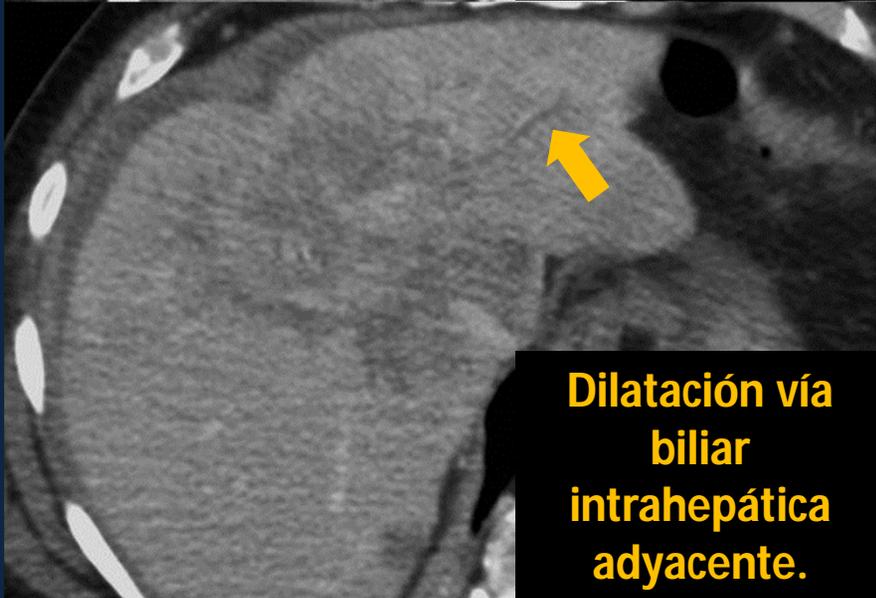
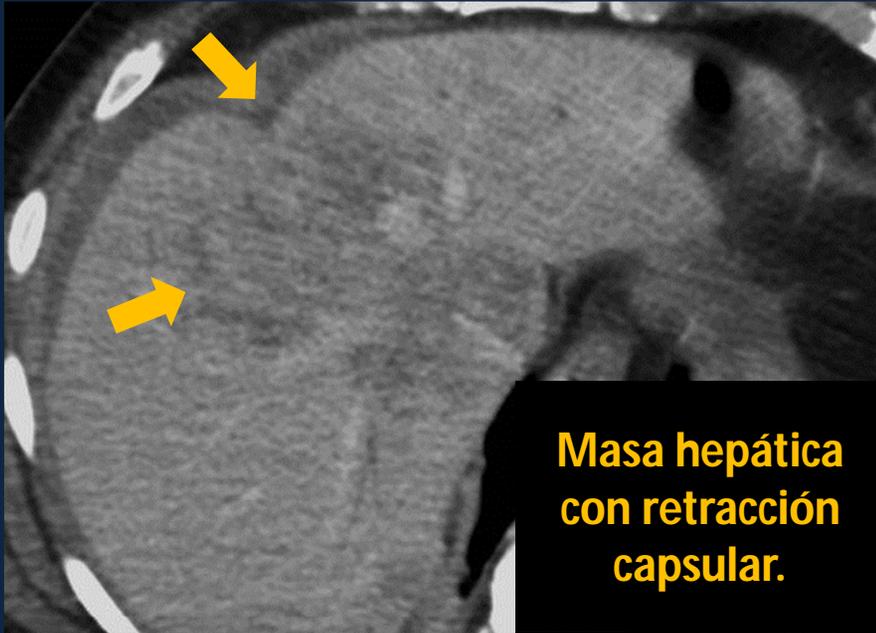
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL



FIBROSIS HEPATICA

- Asociada a signos de cirrosis.
- Acompañada ocasionalmente con Nódulos Regenerativos.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL



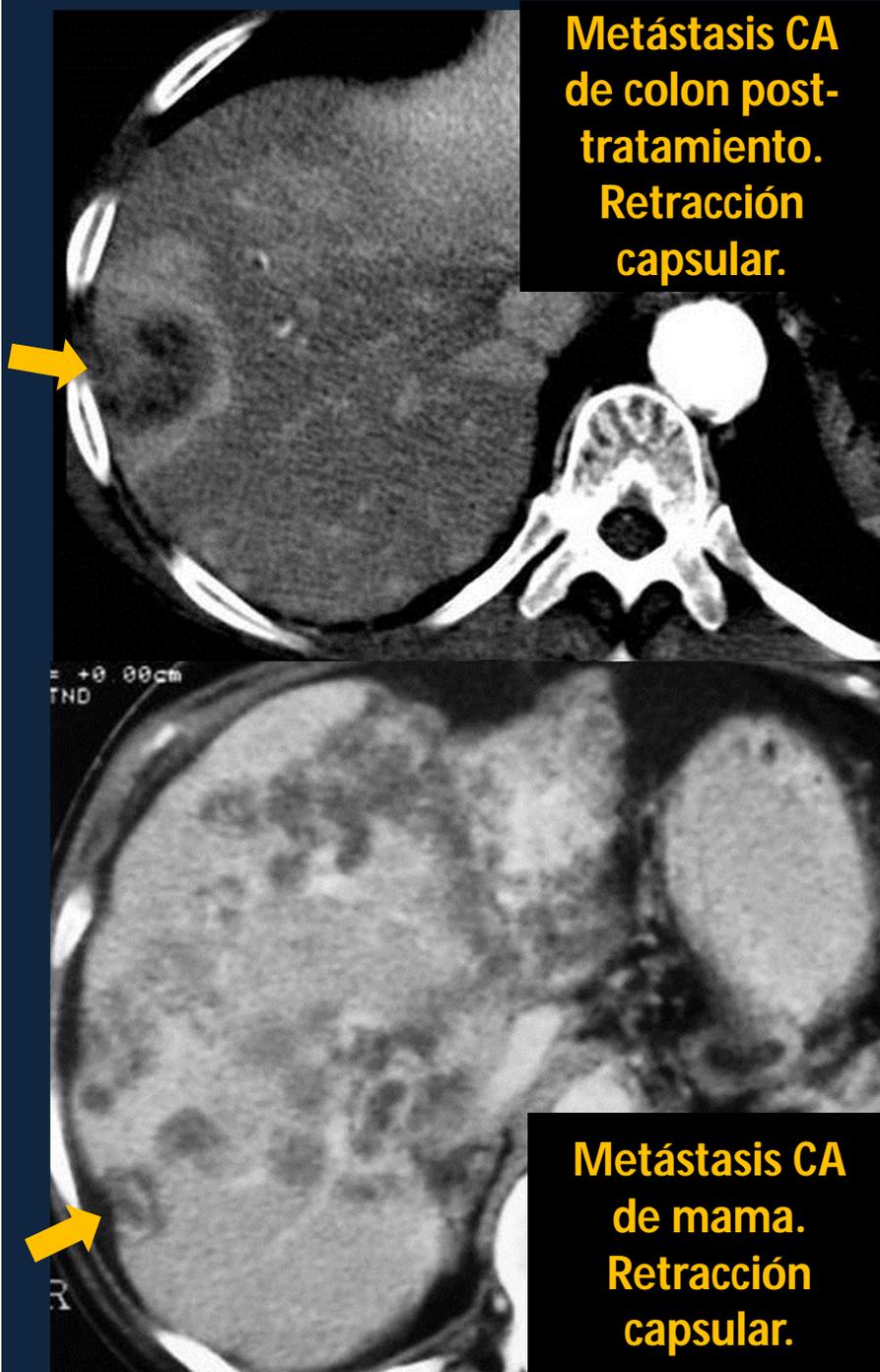
COLANGIOCARCINOMA INTRAHEPÁTICO:

- Se puede manifestar como una masa periférica con retracción capsular.
- Se acompaña generalmente con dilatación de vías biliares adyacentes.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

METASTASIS CON RETRACCION CAPSULAR

- Metástasis y metástasis pos-tratamiento.
- Antecedentes malignos del paciente ayudan a diferenciarlas.



CONCLUSION

Tumor raro de origen vascular que afecta a adultos jóvenes con manifestaciones clínicas inespecíficas.

Múltiples masas hepáticas de situación periféricas con retracción capsular deben hacer sospechar el diagnóstico de HEH.

BIBLIOGRAFIA

- Azzam R. et al. Hepatic Epithelioid Hemangioendotheliom. RadioGraphics 2012; 32:789–794 .
- Iain L. et al. Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma: Sonographic, CT, and MR Imaging Appearances. AJR 2003;180:1359–1364.
- Pareja E. et al. Hemangioendotelioma epitelioides: un tumor hepatico infrecuente. Gastroenterol Hepatol. 2010;33:445–448.
- Earnest F. et al. Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma. Radiology 2006; 240:295–298.