Caso clínico

Hemangioma hepático gigante en un neonato. Revisión del tema con motivo de la comunicación de un caso

Luz María de la Sancha Mondragón,* Pinito Alemán Velázquez,** Mercedes de la Cruz Jasso,*** Maribel Floriano Meza,*** Edwin Serrano Mendoza,**** Alma Olivia Aguilar Lucio,[1] Raul Vizzuett Martínez[2]

RESUMEN

Las malformaciones vasculares ocurren en un bajo porcentaje de la población general. Las afecciones hepáticas en neonatos son poco frecuentes, se diagnostican como hallazgo por otra razón y, dependiendo del tamaño y comportamiento general, pueden presentar un reto diagnóstico y terapéutico para el clínico. Presentamos el caso de una recién nacida, de madre joven, primigesta con embarazo complicado por polihidramnios, de 35 semanas de duración, obtenida mediante cesárea por polihidramnios y trabajo de parto inaplazable, se obtuvo recién nacida con bradicardia, escaso esfuerzo respiratorio y cianosis, como reanimación recibió un ciclo de PPI, con lo que se logró recuperación, ingresó a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, donde recibió manejo con soluciones parenterales, glucosa, electrólitos, fase I de ventilación, con evolución clínica desfavorable y deterioro progresivo, se modificó el manejo a ventilación mecánica en fase III, empleo de aminas, transfusión de plasma y en dos ocasiones se suspendió su ingreso a quirófano para exploración quirúrgica por alteraciones en hemoglobina y tiempos de coagulación prolongados, se integró el diagnóstico de fenómeno de Kasabach-Merritt, presentó crisis convulsivas y murió a los tres días. Se realizó examen *postmortem* parcial en donde se encontró hígado de grandes dimensiones e hipoplasia intestinal y los estudios anatomopatológicos confirmaron el diagnóstico de hemangioma hepático infantil o hemangioendotelioma. Con motivo de la afección observada se revisa el tema.
Palabras clave: hemangioendotelioma, hemangioma hepático infantil, Kasabach-Merritt.

ABSTRACT

Vascular malformations incidence is very low in the general population. Hepatic vascular malformations are very rare in newborns. Such malformations are usually found as part of another condition or diagnostic approach. Size, location and time of diagnosis challenge clinicians for treatment and survival of these kinds of patients. We present the case of a female newborn from an adolescent mother, gravida I, pregnancy complicated by polihidramnios, 35 weeks of gestation, born by cesarean section due to polihidramnios and labor, with bradycardia, poor respiratory effort and cyanosis, required one cycle of IPPV, successful, admitted at Neonatal Intensive Care Unit, received intravenous solutions, glucose, electrolytes, supplementary oxygen, CPAP was changed to mandatory ventilation due to respiratory failure, started amines and plasma transfusion, surgical exploration was suspended twice, due to anemia, thrombocytopenia and prolonged clotting times, with diagnosis of Kasabach-Merritt syndrome, after convulsive episode the patient dies. Partial postmortem examination confirmed big liver and poor development of gut, histological studies confirmed hemangioendotelioma or infantile hepatic hemangioma. Due to such diagnosis, we searched the literature on the subject.
Key words: hemangioendotelioma, infantile hepatic hemangioma, Kasabach-Merritt.

* Jefe del servicio de Patología Postmortem.
** Patólogo Pediatra.
*** Residente de segundo año de Anatomía Patológica.
**** Residente de quinto año de Neonatología.
[1] Pediatra Neonatóloga adscrita al servicio de Recién Nacidos.
[2] Jefe del servicio de Recién Nacidos.
Hospital Regional Lic. Adolfo Lopez Mateos, ISSSTE.

Correspondencia: Dr. Raúl Vizzuett Martínez. Jefe del servicio de Recién Nacidos. Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos. Av. Universidad 1321, segundo piso, colonia Florida, CP 01030, México, DF. Correo electrónico: drrvizzuettm@hotmail.com
Recibido: mayo, 2010. Aceptado: septiembre, 2010.

Este artículo debe citarse como: De la Sancha-Mondragón LM, Alemán-Velázquez P, De la Cruz-Jasso M, Floriano-Meza M y col. Hemangioma hepático gigante en un neonato. Revisión del tema con motivo de la comunicación de un caso. Rev Esp Med Quir 2010;15(4):271-277.

www.nietoeditores.com.mx

Las masas abdominales en los recién nacidos representan un amplio espectro de enfermedades y van desde lesiones graves causantes de morbilidad y mortalidad significativas, otras son condiciones de relativamente fácil corrección quirúrgica y unas más son padecimientos que pueden ser tratados conservadoramente.[1] El médico tratante es responsable de determinar la naturaleza de la masa en forma rápida, segura y con el mejor costo-beneficio. Las masas abdominales pueden tener origen hepático, renal, suprarrenal, intestinal, genitourinario, vascular o por secuestros pulmonares.[2] El tumor hepático benigno más común es el hemangioma hepático infantil (o hemangioendotelioma); la forma clásica de presentación es la de una masa palpable en el cuadrante superior derecho del abdomen y las manifestaciones clínicas varían desde masas con poca o ninguna repercusión clínica hasta grandes cortocircuitos con gran repercusión hemodinámica; el fenómeno de Kasabach-Merritt (anemia hemolítica, trombocitopenia y coagulopatía por consumo) se asocia frecuentemente con esta enfermedad.[3] Se comunica el caso de una recién nacida obtenida de embarazo complicado por polihidramnios, diagnosticado por ultrasonografía prenatal y en quien al nacimiento se encontró una gran masa abdominal en el cuadrante superior derecho, se presentan la evolución clínica, los resultados de los exámenes de laboratorio y gabinete y los hallazgos de anatomía patológica.

Epidemiología

Las malformaciones vasculares ocurren en 0.3 a 0.5% de la población general.[1] Los hemangiomas son tumores de estirpe endotelial y, por tanto, representan un modelo de angiogénesis, término que hace referencia al desarrollo de nuevos vasos desde una vasculatura preexistente, inicialmente referido al reclutamiento de nuevos vasos por un tumor. Los hemangiomas son los tumores más frecuentes de la infancia.[2] Los avances en la tecnología y la generalización del uso de estudios de imagen han conducido a mayor detección de masas abdominales. Con frecuencia, esas masas se descubren incidentalmente en estudios de imagen realizados por otras indicaciones médicas. Muchas veces, las masas descubiertas son benignas y requieren muy poca o ninguna intervención terapéutica, de cualquier forma debe emitirse un diagnóstico concluyente a fin de ofrecer al paciente y a sus padres la seguridad necesaria. Podría suponerse que el método más preciso para la identificación de las masas abdominales es la biopsia o examen histológico de la pieza o segmento resecado; sin embargo, la cada vez mayor sensibilidad de los estudios de imagen y la también mayor experiencia de los radiólogos en la interpretación de los estudios disminuyen la necesidad de estos procedimientos y los riesgos inherentes.[3]

Lesiones sólidas del hígado

El hemangioma cavernoso es el tumor hepático benigno más común. Estudios de autopsia han demostrado una prevalencia en la población general de entre 1.4 y 20%.[2] Estos tumores benignos se encuentran con más frecuencia en mujeres, con relación de 2 a 6:1 en grupos etarios entre 30 y 50 años de edad, aunque no están limitados a esta edad. Además de su gran prevalencia, los hemangiomas descubiertos en mujeres tienden a ser más grandes y múltiples. Los hemangiomas hepáticos son múltiples en 10 a 33% de los casos y el lóbulo derecho predomina como sitio de desarrollo.[3] El tamaño varía considerablemente de algunos milímetros hasta los verdaderamente gigantes de más de 20 cm. Cerca de 85% de los casos son descubiertos en forma fortuita y raramente son sintomáticos. Los hemangiomas mayores a 4 cm se han definido como gigantes y algunos reportes sugieren que están más asociados con manifestaciones clínicas.

La causa de los hemangiomas hepáticos no es clara.[4] Muchos consideran estas lesiones como hamartomas congénitos o de origen mesenquimatoso. Desde el punto de vista histológico, los hemangiomas están compuestos de grandes espacios vasculares alineados por endotelio y separados por tabiques fibrosos, más como resultados de ectasia que por proliferación neoplásica. Existen algunas teorías acerca de que estas masas hepáticas están influidas por fluctuaciones hormonales, se han encontrado receptores estrogénicos en algunos, pero no en todos los hemangiomas cavernosos, y algunos reportes informan que el embarazo y la administración de anticonceptivos hormonales pueden promover el crecimiento de estas lesiones. Menos comúnmente, los hemangiomas pueden afectar a hombres, a mujeres sin antecedentes de consumo de anticonceptivos orales y en mujeres posmenopáusicas, lo que sugiere que la

influencia hormonal no es una condicionante para la aparición del tumor.

Los hemangiomas son asintomáticos en la mayoría de los casos, y descubiertos incidentalmente durante estudios abdominales por otra razón. Cuando son sintomáticos, la manifestación más común es dolor en el hipocondrio derecho, otros síntomas incluyen náusea, vómito y plenitud gástrica temprana, menos frecuentemente se observa ictericia obstructiva, obstrucción al vaciamiento gástrico, hemofilia, pseudotumor inflamatorio, compresión de la vena cava, hipertensión porta y degeneración quística; los síntomas pueden ser resultado de la presión sobre órganos adyacentes o distensión de la cápsula de Glisson, hemorragia intralesional, trombosis localizada o torsión de un hemangioma pediculado; de cualquier forma, los síntomas persisten después de la resección, lo que sugiere que la relación entre hemangioma y dolor no es absoluta.

La coagulación intravascular diseminada en los hemangiomas gigantes, secundaria a coagulopatía por consumo, es una complicación rara conocida como síndrome de Kasabach-Merritt, que se observa con más frecuencia en niños y puede verse precipitada con un procedimiento dental o quirúrgico.[5]

Patología/patogénesis

Los hemangiomas infantiles están primariamente compuestos de células endoteliales, pero también están presentes pericitos, fibroblastos, células intersticiales y mastocitos.[1] Los mecanismos fisiopatológicos que inducen la proliferación de células endoteliales son todavía poco comprendidos y la variedad de escritos sobre el tema refleja las teorías actuales, aquí se presentan tres.

Inmunohistoquímica

GLUT1 es un transportador tipo-eritrocitario que se expresa en el endotelio de las barreras hemáticas. En el año 2000, North y col. descubrieron que el GLUT1 se expresa en los hemangiomas infantiles independientemente del estadio mientras que su expresión era negativa en otros tumores y malformaciones vasculares haciéndolo un marcador inmunohistoquímico específico útil en el diagnóstico de hemangiomas, en 2001 descubrieron que tanto los hemangiomas infantiles como la placenta expresan GLUT1, así como los antígenos FcgRII, antígeno Lewis-Y y merosina, especularon entonces que los hemangiomas infantiles derivan de la diferenciación entre un fenotipo placentario o alternativamente de células placentarias embolizadas; contrariamente, Bree y colaboradores mostraron que los hemangiomas infantiles contienen marcadores placentarios trofoblásticos sugiriendo que los trofoblastos placentarios, diferentes de la vasculatura placentaria, no son el origen de los hemangiomas.[6]

Yu y colaboradores examinaron tejidos de 12 hemangiomas infantiles proliferativos y detectaron la coexpresión de CD34 y CD33 en 11, mientras CD34 es un marcador conocido de células endoteliales, CD33 se expresa en poblaciones de células primitivas. La coexpresión de ambos marcadores sugiere que las células progenitoras endoteliales están implicadas en la patogénesis de los hemangiomas infantiles.[7] De igual forma, Dadras y col. mostraron que los hemangiomas infantiles expresan CD31 (otro marcador vascular) y LYVE-1, un marcador para vasos linfáticos. La expresión estaba reducida o ausente en los hemangiomas infantiles involucionantes y otros tumores o malformaciones vasculares. Concluyen que las células endoteliales de los hemangiomas infantiles representan un inmunofenotipo inmaduro, similar al de las células endoteliales venosas que tienen la capacidad de convertirse en vasos linfáticos o sanguíneos.[6]

Suponen que esta desviación en la maduración puede conducir a su rápida proliferación posnatal. Nguyen y col. encontraron que la mayor parte de los hemangiomas infantiles proliferativos no expresan LYVE-1 ni los marcadores linfáticos Prox-1, podoplanina ni D2-40 y no discuten los hallazgos de Dadras y col., pero proponen que pueden existir subespecies de HI LYVE-1 positivos y negativos.

Genética

Mediante microensayos basados en ADN, los autores compararon los perfiles de expresión genética de hemangiomas infantiles y placenta y encontraron una "gran similitud" entre ambos comparados con otros tejidos, estas observaciones fortalecen la relación propuesta entre los endotelios de hemangiomas infantiles y placenta y sugieren que comparten un programa genético común.[2]

Aunque no se ha identificado una mutación genética específica para los hemangiomas infantiles, estos dos estudios proporcionan evidencias de que son proliferaciones clonadas de células endoteliales. Boye y col. encontraron células endoteliales en ocho de ocho casos. His demostró inactivación no-randomizada X. Estas células endoteliales también difieren de células endoteliales normales en algunos experimentos *in vitro*. Con un método diferente, Walter y su grupo demostraron una inactivación X no-randomizada en 12 de 14 hemangiomas proliferativos, también identificaron mutaciones en 2 de 15 muestras: una en los receptores 2 (VEGFR2) de crecimiento vascular endotelial, la otra en VEGFR3.

Aunque la mayor parte de los hemangiomas infantiles ocurre esporádicamente, algunos casos raros reportados parecen ser hereditarios. Walter y col. establecieron evidencia de vínculos al locus 5q31-33 en tres de las familias estudiadas. Los genes susceptibles en esta área incluyen FGFR4, PDG-FRB, y FLT4. Berg y col. también demostraron pérdida significativa de heterocigocidad en el 5q en seis hemangiomas esporádicos.[3]

Regulación vascular/celular

Cómo el cuerpo genera nueva vasculatura y mantiene los vasos existentes es aún poco comprendido, y algunos caminos patogénicos moleculares están potencialmente implicados. Estudios previos que examinaban el papel del factor de crecimiento vascular VEGF en hemangiomas infantiles dio lugar a resultados confusos. Yu y col.[3] examinaron la expresión de genes ARNm requeridos para angiogénesis de células endoteliales de hemangiomas infantiles y encontraron expresión del receptor Tie2, presumiblemente debido a la respuesta aumentada de su antagonista Ang1. Ang2 fue hipo-regulador y la expresión VEGF era normal.[3]

Con microensayos de ADN para analizar tejido de hemangiomas infantiles, Riter y col. identificaron expresión elevada de factor de crecimiento parecido a insulina (*insuline-like growth factor*) en dos lesiones proliferativas. Este factor de crecimiento puede estar implicado en la regulación del crecimiento de los hemangiomas infantiles. La expresión endotelial de las integrinas anb3 y a5b1, importantes en la angiogénesis, fue notada en la fase proliferativa, mientras que los genes inducidos por interferón estaban implicados en la involución.

De forma similar al estudio referido arriba, Nguyen y col.[3] demostraron marcada expresión de anb3 en hemangiomas infantiles proliferativos, lo que apoya su papel en la angiogénesis. Otra observación clave fue la presencia de células dermales dendríticas (*dermal dendritic cells*) muy próximas a la vasculatura de los hemangiomas. Los autores proponen que los hemangiomas infantiles pueden ser resultado de vasculogénesis (formación de vasos sanguíneos primitivos derivados de angioblastos) más que de angiogénesis (crecimiento de nuevos vasos provenientes de los ya existentes) como se ha creído tradicionalmente.

La mayor parte de los estudios sobre patogénesis de los hemangiomas infantiles se han enfocado en el papel de las células endoteliales, en este estudio, los autores utilizaron análisis inmunohistoquímico para demostrar que los hemangiomas infantiles proliferativos contienen gran cantidad de leucocitos hematopoyéticos de origen mieloide, proponen que estas células tienen un papel en el crecimiento de los hemangiomas infantiles quizá a través de la expresión de citocinas en respuesta a la hipoxia, también demostraron que las células endoteliales de los hemangiomas infantiles coexpresan los marcadores mieloides CD83, CD32, CD14, y CD15, lo que apoya la idea de que el endotelio de los hemangiomas infantiles es distinto del de la vasculatura normal.

Yu y su grupo aislaron células madre mesenquimatosas de tejido de hemangiomas infantiles y demostraron que estas células no eran clonadas y sí capaces de diferenciarse en adipocitos, este estudio sugiere que las células madre mesenquimatosas se expanden para crear el estroma de los hemangiomas infantiles y pueden ser la fuente del tejido fibroadiposo que caracteriza las lesiones involucionadas.[3]

Manifestaciones clínicas

Después de la piel, el hígado es el segundo lugar más común de localización de los hemangiomas infantiles, por lo que con frecuencia son mencionados en la bibliografía como "hemangioendotelioma". Debido al riesgo de hemorragia y otras morbilidades, estas lesiones raramente son analizadas mediante biopsia, lo que hace difícil la confirmación histológica del diagnóstico.[3] Por sus diferentes características clínicas, pareciera que los hemangiomas hepáticos representan un grupo especial de anomalías

vasculares. Kassarjian, Dubois y Burrows revisaron los angiogramas de 15 pacientes con diagnóstico de hemangioma hepático y reportaron que el patrón angiográfico es heterogéneo, aunque algunas lesiones consisten en nódulos focales o múltiples de canales que no contienen anomalías vasculares, otras contienen cortocircuitos arteriovenosos, portovenosos, o ambos.[2] Los pacientes cuyas lesiones contenían cortocircuitos fueron más propensos a presentar insuficiencia cardiaca congestiva resistente a los fármacos y requirieron embolización para disminuir los síntomas. En una revisión de 55 pacientes diagnosticados con hemangioma hepático por otros métodos de imagen hallaron resultados similares y también confirman que la resonancia magnética es la prueba diagnóstica de elección para los hemangiomas hepáticos.[4]

Diagnóstico

Las pruebas de funcionamiento hepático son generalmente normales, a excepción de los casos complicados con síndrome de Kasabach-Merritt o ictericia obstructiva. Los estudios de imagen juegan un papel vital en el diagnóstico preciso de estas lesiones. Muchos hemangiomas son descubiertos durante estudios ultrasonográficos del abdomen.[4] En estudios de ultrasonido convencional, los hemangiomas típicamente se observan como una masa hiperecoica con un borde bien definido y algunos vasos intranodulares; aun así la sensibilidad (60 a 75%) y especificidad (60 a 80 %) son bajas. En consecuencia, el ultrasonido debe reservarse para seguimiento más que para el diagnóstico de hemangioma infantil. Nuevas técnicas de ultrasonido realzado con contraste han incrementado la sensibilidad (76.5 a 92.9%) y la especificidad (99.4 a 100%) para el diagnóstico de hemangioma infantil.[3]

La TC dinámica, realzada con contraste y la resonancia magnética son altamente específicas y sensibles en la detección y diagnóstico de hemangiomas y, por tanto, deben utilizarse para hacer diagnóstico definitivo. La TC convencional es subóptima porque las lesiones suelen aparecer isodensas al hígado dependiendo de la fase del material de contraste. Con la TC dinámica, los hemangiomas muestran realce periférico que es isoatenuante con la aorta con llenado de forma centrípeta. La especificidad y sensibilidad de esta modalidad de imagen varía entre 75 y 90 %. En estudios de resonancia magnética T1, los hemangiomas son típicamente hipointensos y en estudios T2 son hiperintensos, aparecen esféricos u ovoides con márgenes bien definidos, con sensibilidad de 85 a 96% y especificidad de 85 a 95%. La TC planar y por emisión de positrones usando eritrocitos marcados con Tc-99 mostró incremento de la sensibilidad y especificidad similares a las observadas en imagen por resonancia magnética y aunque es de costo menor, tiende a fallar en la detección de lesiones cercanas al corazón o vasos y tumores intrahepáticos menores de 3 cm.[5]

En algunos casos, las técnicas no invasivas no confirman concluyentemente el diagnóstico, por lo que la angiografía puede ser útil debido al bajo flujo sanguíneo, en donde las lesiones presentan una imagen cotonosa o de "algodón" ocasionada por la difusión del material de contraste.[6]

Tratamiento

El tratamiento de los hemangiomas infantiles está raramente indicado debido a que muchos de ellos permanecen asintomáticos y estables por mucho tiempo, se ha sugerido que las lesiones mayores de 15 cm pueden presentar riesgo elevado de rotura espontánea o consecutiva a traumatismos, aunque tales eventos son raros.[8] La resección quirúrgica para la prevención de esas eventualidades no está justificada y algunos reportes indican que cuando sea posible la enucleación tiene menos complicaciones comparada con las que se observan tras la resección. Existen algunos reportes de ablación con radiofrecuencia y crioablación de hemangiomas infantiles con buenos resultados. En definitiva el trasplante está raramente indicado en el tratamiento de estas lesiones.[9]

También se han administrado esteroides, interferón, embolización y resección con o sin trasplante y quimioterapia con vincristina y afortunadamente la regresión espontánea confirmada con seguimiento ultrasonográfico es frecuente.[10]

COMUNICACIÓN DEL CASO

Proviene de madre de 16 años de edad, un embarazo, ingestión de multivitaminas, incremento ponderal de 9 kg, control prenatal desde el primer trimestre con seis consultas, a las 35 semanas de gestación (por FUM, 33 por USG) se detectó polihidramnios, por esa razón y

actividad uterina, con 2 cm de dilatación a su ingreso, se decidió interrumpir el embarazo (el 7 de abril), bajo bloqueo peridural, mediante cesárea, se obtuvo producto único vivo, que no lloró ni respiró al nacer, con bradicardia, con escaso esfuerzo respiratorio y cianosis, se reanimó con un ciclo de PPI con lo que se obtuvo recuperación. Obtuvo calificación de Apgar de 5/7, Silverman 0/2, Capurro 36.1 SDG. Peso: 2,250 g. Talla: 47 cm. PC: 31 cm. PA: 27.5 cm. Pie: 6.5 cm. Riesgo de morbilidad 30.9 puntos y de mortalidad de 3.1.

Ingresó a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales por la elevada morbilidad y para protocolo de estudio por un tumor abdominal de origen a determinar.

Ingresó con distensión abdominal evidente secundaria a masa sólida en hemiabdomen superior, no móvil, de bordes regulares, indolora, de aproximadamente 12 x 14 cm, con red venosa (Figura 1). Valorada por el servicio de Cirugía Pediátrica, se solicitaron como parte del estudio ultrasonido y TAC de abdomen simple y contrastado.

8 y 9 de abril: se incrementó la dificultad respiratoria que requirió cambio de manejo a fase III de ventilación y por datos de bajo gasto se inició manejo con apoyo aminérgico. Se realizó TAC de abdomen (Figura 2). El servicio de Cirugía Pediátrica propuso ingresarla a quirófano para realización de laparotomía exploradora; sin embargo, por tiempos de coagulación prolongados se difirió la intervención quirúrgica.

Figura 1. Se observa gran distensión abdominal con red venosa colateral.

10 de abril: la paciente tuvo deterioro clínico y dadas sus condiciones clínicas, nuevamente se difirió la intervención quirúrgica, tuvo evolución tórpida, descenso de hemoglobina a 7.6 g%, presentó crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas que no respondieron a medicación y paro cardiorrespiratorio que no revirtió a maniobras avanzadas de reanimación, se dio por fallecida a las 10:45 horas.

Durante su estancia hospitalaria se tomaron exámenes de laboratorio (Cuadro 1) que confirmaron anemia hemolítica por descenso de cifras de hemoglobina de 11 a 7.6 g%, hematocrito de 32 a 22%, eritrocitos de 2.76 a 1.86, plaquetas de 92,000 a 72,000, prolongación de tiempo de protrombina (19") y parcial de tromboplastina (57.8"), así como elevación de DHL de 780 a 2,279 y alfafetoproteína de 35,350.

Con el consentimiento de los padres, el servicio de Anatomía Patológica realizó estudio parcial (extracción del bloque abdominal), en donde destacó hígado de gran tamaño (Figura 3) y asas intestinales hipoplásicas, el estudio histológico confirmó el diagnóstico clínico (Figura 4).

DISCUSIÓN

Las malformaciones vasculares tienen incidencia de 0.3 a 0.5% en la población general. Cuando un recién nacido tiene gran distensión abdominal y masa palpable en el hipocondrio derecho debe pensarse en la posibilidad de un hemangioma hepático gigante.[8] Como parte fundamental del diagnóstico deben solicitarse exámenes de laboratorio que incluyan biometría hemática, en la que puede alterarse la serie roja por anemia hemolítica microangiopática, encontrar leucocitosis reactiva, trombocitopenia y en las pruebas de tendencia hemorrágica se encuentran datos de coagulopatía por consumo, lo que integra el fenómeno o síndrome de Kasabach-Merritt, complicación muy

Cuadro 1. Resultados de los estudios de laboratorio realizados durante la estancia hospitalaria de la paciente (se reproducen los resultados más significativos)

	Hb	*Hto*	*Eri*	*Plaq*	*LDH*	*AFP*	*B HGC*	*TP/TPT*
7 de abril	11	32	2.7	92	780			
8 de abril	14	44	3.5	72	2,279	35,350	42.2	19"/57.8"
9 de abril	7.6	22.3	1.8	86				

Figura 2. Radiografía simple tóraco-abdominal: se confirma una gran opacidad en el cuadrante superior derecho.

Figura 3. Pieza de autopsia: hígado aumentado de tamaño.

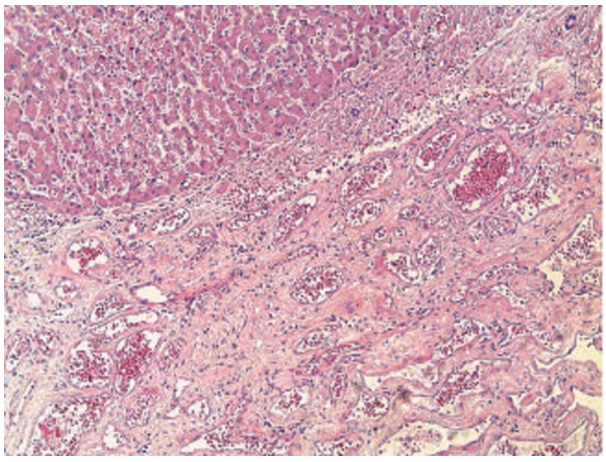

Figura 4. Corte histopatológico del hígado teñido con hematoxilina y eosina en el que se observan: parénquima hepático normal y gran proliferación vascular componente del hemangioma hepático.

frecuente en casos de hemangiomas, y de consecuencias graves en los casos de hemangiomas intrahepáticos, con mortalidad global de cerca de 40%; en las pruebas de funcionamiento hepático no se observan alteraciones. La elevación en la concentración de alfa-feto proteína, sin ser patognomónica, debe alertarnos a la posibilidad de lesiones "abiertas" o exudativas.[9] Se necesitan estudios de imagenología (radiografías simples de abdomen, ultrasonido abdominal, TC (simple y contrastada) y resonancia magnética. No se requieren exámenes angiográficos, biopsia y en la mayoría de los casos no se requiere tratamiento, pues se trata de lesiones involucionantes, aunque a la fecha se haya intentado tratamiento con esteroides, quimioterapia y, en casos contados, quirúrgico. En pacientes en quienes la masa abdominal o el hemangioma intrahepático no muestre señales de complicación, el tratamiento expectante, conservador y el seguimiento periódico es la pauta a seguir. La publicación del presente caso se debe a que en los 40 años de existencia del Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, del ISSSTE, no se había encontrado un caso similar en un recién nacido.

REFERENCIAS

1. Redondo P. Clasificación de las anomalías vasculares (tumores y malformaciones). Características clínicas e historia natural. Anales del sistema sanitario de Navarra, España. 2004;Supl.1:27.
2. Bruckner A, Frieden I. Infantile hemangiomas. J Am Acad Dermatol Oct 2006:671-682.
3. Chandler J, Gauderer M. The neonate with an abdominal mass. Pediatr Clin North Am 2004;51:979-999.
4. Shaked O, Reddy K. Approach to liver masses. Clin Liver Dis 2009;13:193-210.
5. Thompson S, Dadiz R, Young K, Rodriguez M, et al. Newborn girl with massive hepatomegaly, anemia, and thrombocytopenia. J Pediatr 2008;152:129-132.
6. Virardi L, Di Benedetto, Di Benedetto A, V et al. Kasabach-Merrit syndrome in giant hemangioendothelioma of the liver in a preterm infant. ESPR European Society for Pediatric Research 2005;58(2):423.
7. Szlachetka DM. Kasabach-Merritt syndrome: a case review. Neonatal Netw 1998;17(1):7-15.
8. Garzon M, Huang J, Enjolras O, Frieden J. Vascular malformations I. J Am Acad Dermatol 2007;56:353-370.
9. Adams D, Wentzel M. The role of the hematologist/oncologist in the care of patients with vascular anomalies. Pediatr Clin North Am 2008;55:339-355.
10. Christison-Lagay E, Fishman S. Vascular anomalies. Surg Clin North Am 2006;86:393-425.