

Informe de un caso interesante

Hamartoma hepático y hernia diafragmática en un recién nacido

Dr. Ulises Alvarado-León,* Dr. José Martín Palacios-Acosta,** Dr. Eduardo Próspero Chávez-Enríquez,***
Dr. Víctor Manuel Vázquez-Gutiérrez,* Dr. César Hernández-Carmona****

RESUMEN

El hamartoma mesenquimatoso hepático constituye aproximadamente entre 15 y 30% de los tumores benignos. Ocurre generalmente en menores de 5 años y en menor porcentaje en el periodo neonatal. Su origen se debe a alteraciones del desarrollo embrionario del hígado así como a defectos genéticos como translocación en los cromosomas 11 y 19 (q13,q13.4). Se presenta un caso de hamartoma mesenquimatoso hepático en un niño de 1 día de vida, referido a nuestra institución por la presencia de malformación del hemitórax derecho: una tumoración pediculada expuesta a través de la parrilla costal derecha, que causaba dificultad respiratoria; agenesia de radio y cubito derechos. Se resecó el tumor pediculado hepático unido al lóbulo hepático derecho y se hizo plastia diafragmática por la presencia de una hernia diafragmática posterolateral derecha. Histológicamente se diagnosticó como hamartoma mesenquimatoso hepático. El paciente tuvo evolución clínica favorable y se encuentra en buenas condiciones generales. El hamartoma mesenquimatoso hepático es una neoplasia rara del lóbulo hepático derecho. Se caracteriza por aumento del volumen abdominal, una masa palpable y dificultad respiratoria. Este paciente tenía múltiples malformaciones óseas. El tratamiento es la resección quirúrgica. Se han informado casos de resolución espontánea que sólo requirieron vigilancia y manejo conservador. La malignización del tumor es rara.

Palabras clave: Tumores hepáticos, tumores abdominales, hamartoma mesenquimatoso hepático, resección hepática.

ABSTRACT

Mesenchymal hamartoma occurs in about 15 to 30% of all benign hepatic tumors usually in patients under 5 years of age. It is less common in neonates. Its origin is related to structural developmental alterations of the liver. Recent genetic studies have shown that translocation involving a common breakpoint in chromosomes 11 and 19 (q13-q13.4) may be involved. We present the case of a mesenchymal hamartoma of the liver in a one day old boy referred to our hospital. He presented with an extrathoracic pediculated tumor on the right side; respiratory distress and absence of right radio and ulnar bones. The tumor was excised and a diaphragmatic hernia on the same side was repaired. A histological study indicated a mesenchymal hamartoma. The patient had a successful recovery. Mesenchymal hamartoma of the liver is a rare tumor usually of the right lobe of the liver. It presents with respiratory distress, an enlarged abdomen and a palpable mass. This patient had multiple bone malformations. Surgical resection, when possible, is the treatment of choice. Malignant transformation and recurrences are rare. Patients with mesenchymal hamartomas should be followed closely since spontaneous remissions are possible.

Key words: Hepatic tumors, abdominal tumors, mesenchymal hamartoma of the liver, hepatic resection.

* Médico residente del 4o año de Cirugía Pediátrica. Hospital para el Niño, Toluca Estado de México.

** Médico adscrito del Servicio Cirugía Oncológica. Instituto Nacional de Pediatría.

*** Director.

**** Médico adscrito al Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital para el Niño. Toluca Estado de México.

Correspondencia: Dr. Ulises Alvarado-León. Hacienda Taborda #107, Col Rancho Dolores. CP 50110. Toluca, Estado de México. Cell 045 722 108 1757, cocolizocp@hotmail.com.

Recibido: noviembre, 2007. Aceptado: enero, 2008.

Este artículo debe citarse como: Alvarado LU, Palacios AJM, Chávez EEP, Vázquez GVM, Hernández CC. Hamartoma hepático y hernia diafragmática en un recién nacido. Acta Pediatr Mex 2008;29(2):109-13.

El hamartoma hepático es una malformación del desarrollo embriológico del hígado más que una verdadera neoplasia. Fue descrito por Maresch en 1903 quien lo llamó linfangioma hepático, después se le llamó tumor mesenquimal seudoquístico, fibroadenoma de células biliares, tumor cavernomatoso linfangiomatoide, linfangioma de células gigantes, hamartoma quístico.

Edmondson lo describió como hamartoma mesenquimatoso al observar que tenía similitud histopatológica con estructuras quísticas hepáticas en medio de un estroma de tejido mesenquimatoso laxo, adenomatoso, conductos biliares, estructuras vasculares y grupos de hepatocitos; el tumor frecuentemente muestra focos de hematopoyesis extramedular.^{1,2,5,6,14}



Figura 1. Paciente con deformidad torácica y de miembro superior derecho.



Figura 2. Tumor extratorácico pediculado y deformidad del hemitórax derecho.

Es un tumor infrecuente: 5 a 8% de los tumores hepáticos y entre 15 y 30% de las lesiones hepáticas benignas de niños.

Ocurre en menores de 2 años (5%). Es muy raro en recién nacidos, menos del 2%. Predomina en el sexo masculino en relación de 3:2; sin predilección de raza. Se han descrito alrededor de 200 casos.^{2,3,9}

El tumor se ha relacionado a defectos genéticos como translocación cromosómica de 11 y 19 (q13; q13.4).^{1,2,9}

PRESENTACION DEL CASO

Niño de 1 día de vida; producto de gesta 1 para 1; madre de 21 años con control prenatal, que tuvo infección de vías



Figura 3. Hamartoma expuesto a través de piel en el hemitórax derecho.

urinarias en el segundo trimestre del embarazo, para lo cual recibió ampicilina 500 mg cada 8 horas por diez días. Durante el control no se realizó ningún estudio de ultrasonido.

Fue producto único de 38 semanas, eutócico, pesó 3000 g; Apgar 8/9; talla 50 cm. Tenía asimetría torácica y una tumoración extratorácica de color café, pediculada, de 4 x 4.5 cm. de diámetro, móvil a nivel de la línea media axilar. Los ruidos cardíacos estaban desplazados al hemitórax izquierdo; eran rítmicos de buena intensidad; había un soplo sistólico grado III/VI, audible en varios focos. El abdomen era plano, blando y depresible; peristalsis presente; cordón umbilical central, genitales masculinos con testículos en bolsa escrotal. Había agenesia del radio y el cubito derechos. El pulgar era pediculado y carecía de estructura ósea.

Las RX de tórax posteroanterior y lateral mostraron deformación de la parrilla costal derecha y un área radio-paca del 90% del hemitórax derecho. La silueta cardiaca se hallaba desplazada hacia el hemitórax izquierdo; no se veían los ángulos costofrénico y costodiafragmático, lo que hacía ver la silueta hepática dentro de la cavidad torácica.

Un USG Doppler mostró datos de una masa sólida, no quística, sin vascularidad arterial o venosa. En el corazón se vio una comunicación interauricular; existía hipoplasia renal bilateral. Una tomografía mostró una masa sólida pediculada en el hemitórax derecho procedente del hígado.

Se decidió operar al paciente mediante toracotomía posterolateral derecha. La tumoración medía 4x4x3 cm de diámetro; era pediculada, originada en el hígado. Era de color vino tinto, dura, con bordes bien definidos. Se co-



Figura 4. Radiografía que muestra desplazamiento de las estructuras mediastinales hacia la izquierda; sombra hepática en el hemitórax derecho y deformidad de los arcos costales.



Figura 5. Hamartoma mesenquimatoso pediculado unido al lóbulo hepático derecho.

locaron puntos de sutura crómica de 2-0 para hemostasia. Se hizo resección del tumor con electrocautero.

Durante la intervención se apreció un defecto del hemidiafragma derecho: una hernia de 4 cm; el pulmón era 90% hipoplásico. Al resecar el hamartoma, se reexpandió en un 50%; se realizó plastia diafragmática con nylon de 2 – 0.

Se colocó una sonda pleural que se retiró al tercer día postoperatorio; se colocó un penrose que se retiró al sexto día. Se desarrolló una sepsis nosocomial que se trató con cefepime por 14 días. El paciente mejoró, empezó a tolerar la vía oral y egresó a la tercera semana de estancia intrahospitalaria.

El estudio histopatológico mostró datos de hamartoma hepático con inmadurez y hematopoyesis extramedular.

DISCUSIÓN

El hamartoma es un tumor hepático mixto, sólido y quístico. Ocupa el segundo lugar entre las masas hepáticas benignas. Histológicamente muestra áreas degenerativas de mesénquima, conductos biliares, tejido conectivo, hepatocitos y linfáticos, que pueden apreciarse como formaciones quísticas. Las lesiones frecuentemente están cubiertas por una cápsula fibrosa gruesa, fusionadas con el parénquima hepático, en el interior hay un material amarillo claro, gelatinoso.^{1,2,3,9,14}

Sus dimensiones varían de 3 a 30 cm y su peso de 240 a 680 g. Estos tumores son de crecimiento lento; sin embargo, cuando aumenta su velocidad de crecimiento se debe a la acumulación de líquido intraquístico. El lóbulo derecho del hígado es el más afectado en un 75 a 90% de los casos; rara vez pueden ser bilaterales o localizados en todos los segmentos.^{1,3,4,9}

Aun cuando es un tumor benigno histológicamente, su comportamiento clínico puede ser mortal debido a las enormes dimensiones que pueden alcanzar, cuando el parénquima hepático se encuentra inmerso en el tumor; llega a ser irresecable y requiere trasplante hepático.

El tumor generalmente es asintomático. Conforme aumenta de volumen distiende el abdomen; se desarrolla

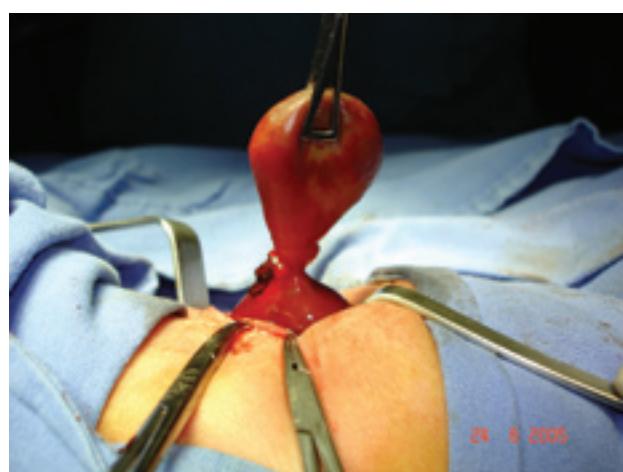


Figura 6. Exposición de tumoración a través de una toracotomía posterolateral derecha, con ligadura del pedículo previa a su resección.

una red venosa en la pared abdominal; aparece una masa palpable. Los niños pueden tener vómito, fiebre, constipación, diarrea y pérdida de peso.

Cuando el tumor es demasiado grande puede causar disnea, falla cardiaca por cortocircuito arteriovenoso intrahepático, síndrome de compresión de la vena cava y edema de extremidades inferiores. En el recién nacido pueden aparecer hipertensión pulmonar, falla cardiaca, dilatación de venas umbilicales y falla renal debido a la compresión.^{1,2,3}

Se deben solicitar estudios de laboratorio: biometría hemática completa, cuenta de plaquetas, tiempo de coagulación, química sanguínea, pruebas de funcionamiento hepático. Debe solicitarse estudio de alfafetoproteína debido a que se eleva en forma variable y sirve para descartar el diagnóstico de hepatoblastoma.^{1,2}

Entre las asociaciones que puede presentar el paciente con hamartoma mesenquimatoso, se hallan aumento de la glándula suprarrenal, malrotación intestinal, hiperbilirrubinemia neonatal, hidrops fetal, fibroelastosis endocárdica, púrpura trombocitopénica, esclerosis tuberosa. La ascitis neonatal ocurre por la ruptura quística del hamartoma mesenquimatoso.^{2,3,8} En ocasiones hay hiperplasia de vellosidades placentarias.¹¹

El ultrasonido Doppler permite descartar una lesión vascular; los hallazgos son múltiples quistes septados que en ocasiones confluyen y aparece como una masa ecogénica. En una TAC se observa una masa heterogénea multilocular con quistes de baja densidad e interfase entre

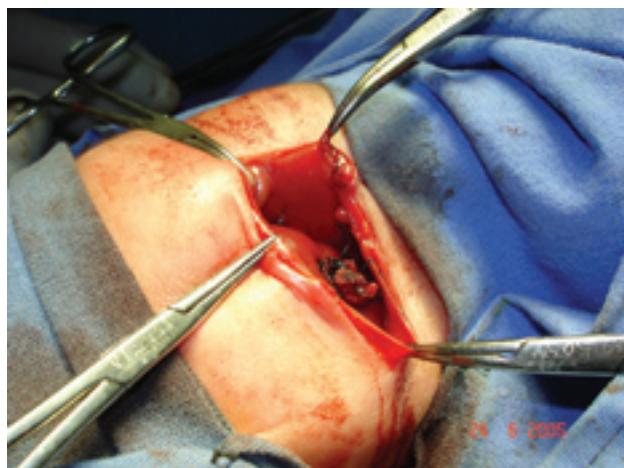


Figura 7. Sitio de implantación del pedículo en el lóbulo hepático derecho, sin evidencia de otra alteración macroscópica en hígado.



Figura 8. Hamartoma mesenquimatoso hepático de 4x3x2 cm.

el tejido sólido y los septos que pueden ser vasculares y se refuerzan con medio de contraste.

El gammagrama muestra lesiones hipocaptantes en las zonas con áreas quísticas.

La resonancia magnética (IRM) muestra lesiones alargadas, multilobuladas; masas quísticas de distintos tamaños con septos internos delgados, en ocasiones componente sólido.^{2,6,7,12,13}

Se puede sospechar el diagnóstico prenatal, si se observa una masa abdominal multiquística. El diagnóstico diferencial se realiza con hepatoblastoma, sarcoma embrionario, hemangioma, enfermedad de Caroli, metástasis hepáticas, absceso hepático, enfermedad hidatídica hepática. Los hamartomas biliares se distinguen del hamartoma hepático mesenquimatoso por su mayor tamaño y por lo general en la edad pediátrica.^{3,7,10}

Tradicionalmente el tratamiento es quirúrgico, con resección completa en forma anatómica o resecciones no convencionales. La enucleación y marsupialización están indicadas en tumores que se consideran irresecables. El trasplante hepático se reserva para la enfermedad multifocal que involucra varios segmentos.

En pacientes asintomáticos, tras confirmar por biopsia la histología con características benignas del tumor, se ha optado en ocasiones por la vigilancia ya que puede haber resolución espontánea de la tumoración. La elevación de alfafetoproteína requiere tomar una biopsia para obtener el diagnóstico definitivo a través del estudio histopatológico.^{1-4,6,15}

Las complicaciones en las resecciones completas son la recidiva de la lesión en sitios adyacentes a la resección;

en la marsupialización, la fistula cistocutánea, que eleva el gasto cardíaco hasta de 4 a 5 litros por día, lo que requiere drenaje y vigilancia estrecha postoperatoria.

En este caso la presentación fue inusual: la tumoración estaba expuesta a través de parrilla costal; había deformidad del tórax y un defecto del diafragma. Además había defectos óseos del brazo derecho y de los arcos costales; malformación renal bilateral y cardiopatía congénita; acentuada hipoplasia pulmonar derecha e hipertensión arterial pulmonar. En este paciente no se determinaron alfafetoproteinas ni "mapeo" genético.

CONCLUSIÓN

El hamartoma mesenquimatoso en niños es un problema importante que debe tomarse en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes con aumento del tamaño del hígado. Rara vez se observa en adultos.^{2,3,9}

El pronóstico de estos pacientes es bueno, ya que es una tumoración benigna; sin embargo, se han descrito casos de malignización a sarcoma embrionario (mesenquimoma maligno).^{2,11,12}

La resección hepática total es la forma ideal de tratamiento, con seguimiento continuo por ultrasonidos abdominales de control.^{1,5}

BIBLIOGRAFIA

1. Martínez GM, Mondragón SR, Brunner CG, Jara AP, Gómez GE, González EY. Hamartoma mesenquimatoso de hígado. Informe de un caso. Cir Gen 2005;27(3):229-32.
2. Kaymakcalan H, Rao S. A 10 month old infant with progressive abdominal distension. Hosp Phys 2003;38:20-6.
3. Siddiqui MA, McKenna BJ. Hepatic mesenchymal hamartoma: a short review. Arch Path Lab Med, 2006;130(10):1567-9.
4. Kamata S, Nose K, Sawai T, Hasegawa T, Kuroda S, Sasaki T, Okada A, Tawara M. Fetal mesenchymal hamartoma of the liver: report of a case. J Ped Surg 2003;38(4):639-41.
5. Gangopadhyay AN, Sharma SP, Gopal SC, Yadava R, Arya NC. Mesenchymal hamartoma of liver. Ind Ped 1995;32:1109-11.
6. Barnhart DC, Hirschi RB, Garver KA, Geiger JD, Harmon CM, Coran AG. Conservative management of mesenchymal hamartoma of the liver. J Ped Surg 1997;32(10):1495-8.
7. Heyer C, Weitkaemper A, Teig N, Mueller A, Rieger C, Nicolas V. Hepatic mesenchymal hamartoma in a preterm newborn: demonstration by low-dose multidetector CT. Acta Paediatr 2007;96(10):1538-42.
8. Jozwiak S, Michalowicz R, Pedich M, Rajszys. Hepatic hamartoma in tuberous sclerosis. Lancet 1992;339:180.
9. Rey MJ, Ordi J, Ribé A, García VJ, Ayuso JR, Cardesa A. Hamartoma mesenquimatoso hepático de presentación en la edad adulta. Med Clin 1995;104:180-2.
10. Cheung YC, Tan CF, Wan YL, Lui KW, Tsai CC. MRI of multiple biliary hamartomas. Brit J Radiol 1997;70:527-9.
11. Carta M, Maresi E, Guifré M, Catalano G, Piro E, Siracusa F, Corsello G. Congenital hepatic mesenchymal hamartoma associated with mesenchymal stem villous hyperplasia of the placenta: case report. J Ped Surg 2005;40:37-9.
12. Lauwers GY, Grant LD, Donnelly WH, Meloni AM, Foss RM, Sanberg AA, Langham MR. Hepatic undifferentiated (embryonal) sarcoma arising in a mesenchymal hamartoma. Am J Surg Pathol 1997;21(10):1248-54.
13. Bin-Bin Y, Bing H, Li JW, Liu HS, Zou Y, Zhou YB, Zhuang K. Mesenchymal hamartoma of liver: magnetic resonance imaging and histopathologic correlation. World J Gastro 2005;11(37):5807-10.
14. Hart I. Tumors of the Fetus and Infants. Ed Springer, New York USA, 2002;pp303-20.
15. Puri P, Hollwarth ME. Pediatric Surgery. Ed Springer, Germany 2006;pp459-76.