

CASO CLÍNICO PATOLÓGICO

Hamartoma mesenquimatoso hepático***Hepatic mesenchymal hamartoma***

Jerónimo Sánchez Medina,¹ Jorge Cortés Sauza,² Bertha Lilia Romero Baizabal,³ Herlinda Vera Hermosillo,⁴ Pablo Lezama Del Valle,⁵ Stanislaw Sadowinski Pine⁶

RESUMEN DE LA HISTORIA CLÍNICA (A-10-28)

Paciente masculino de 2 años que se presenta por un aumento en el volumen abdominal.

Antecedentes heredofamiliares. Madre de 36 años, casada, con secundaria, ama de casa, religión católica, sin toxicomanías, aparentemente sana. Padre de 35 años, casado, con secundaria, comerciante, religión católica, sin toxicomanías, aparentemente sano. Dos hermanos de 6 y 12 años, ambos aparentemente sanos. Una hermana fallecida al día de vida por probable hipoxia neonatal. Ambas ramas familiares con diabetes mellitus tipo 2. Tía materna finada por complicaciones de puerperio. Tía materna finada por leucemia a los 53 años. Tío materno finado a los 9 meses, se desconoce causa, tenía parálisis de miembros pélvicos. Tío materno finado a los 3 meses por neumonía.

Antecedentes personales no patológicos. Origarios y residentes del Estado de México, casa con todos los servicios. Convive con dos perros y dos gatos. Baño y cambio de ropa diario.

ALIMENTACIÓN. Seno materno hasta los 9 meses, ablactación a los 5 meses con papillas de frutas y verduras, actualmente integrado a la dieta familiar.

DESARROLLOPSICOMOTOR. Sosténcefálico a los 2 meses, gateo a los 7 meses, deambulación un año 3 meses, monosílabos 9 meses, sin control de esfínteres. INMUNIZACIONES. BCG (una dosis), hepatitis B (tres dosis), pentavalente acelular (cuatro dosis), rotavirus (dos dosis), neumococo (tres dosis), influenza (tres dosis), triple viral (una dosis).

Antecedentes perinatales y patológicos. Producto de G IV, P IV, embarazo planeado, padres no consanguíneos, con adecuado control prenatal. Infección de vías urinarias en el primer trimestre. Tres ultrasonidos durante el segundo y tercer trimestres, normales; ingesta de ácido fólico y sulfato ferroso desde el primer mes. Parto eutóxico, lloró y respiró al nacer, pesó 3200 g, talla 52 cm, Apgar 8/9. Se detectó polidactilia preaxial en mano derecha. Presentó ictericia neonatal, que se trató con fototerapia. Fue dado de alta a los 4 días. Amputación del primer ortejo accesorio en mano derecha y circuncisión. A los 2 años la madre observó aumento de volumen abdominal. Al realizar un ultrasonido abdominal se observó quiste intrahepático de grandes dimensiones, probable absceso hepático. TAC abdominal: masa heterogénea dependiente de lóbulo derecho hepático (Figura 1). Se refirió del Centro de Salud a la consulta externa de Cirugía Oncológica en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG). Ingresó a Cirugía para resección de tumor hepático.

EXPLORACIÓN FÍSICA. Consciente, activo y reactivo (Cuadro 1). Normocéfalo, pupilas isocóricas normorreflécticas, puente nasal deprimido, frente amplia, cuello cilíndrico sin masas ni adenopatías. Cardiopulmonar sin compromiso, sin soplos ni estertores o sibilancias. Abdomen globoso, blando, depresible, peristalsis normoactiva, hepatomegalia 4-4-3 cm por debajo de borde costal derecho, sin hepatodinía. Genitales fenotípicamente masculinos. Extremidades íntegras, con pulsos presentes y llenado capilar inmediato.

¹ Jefe del Departamento de Educación de Pre y Posgrado,
² Médico Adscrito al Departamento de Cirugía Oncológica,
³ Médico Adscrito al Departamento de Imagenología,
⁴ Jefe de Servicio de Medicina Nuclear Molecular,
⁵ Jefe del Departamento de Cirugía Oncológica,
⁶ Jefe del Departamento de Patología

Hospital Infantil de México Federico Gómez
 México D.F., México

Fecha de recepción: 23-07-13
 Fecha de aceptación: 30-07-13

Cuadro 1. Somatometría al ingreso

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temperatura
13.5 kg	92 cm	100/min	22/min	90/50 mmHg	36.7°C

FC: frecuencia cardíaca; FR: frecuencia respiratoria; TA: tensión arterial.

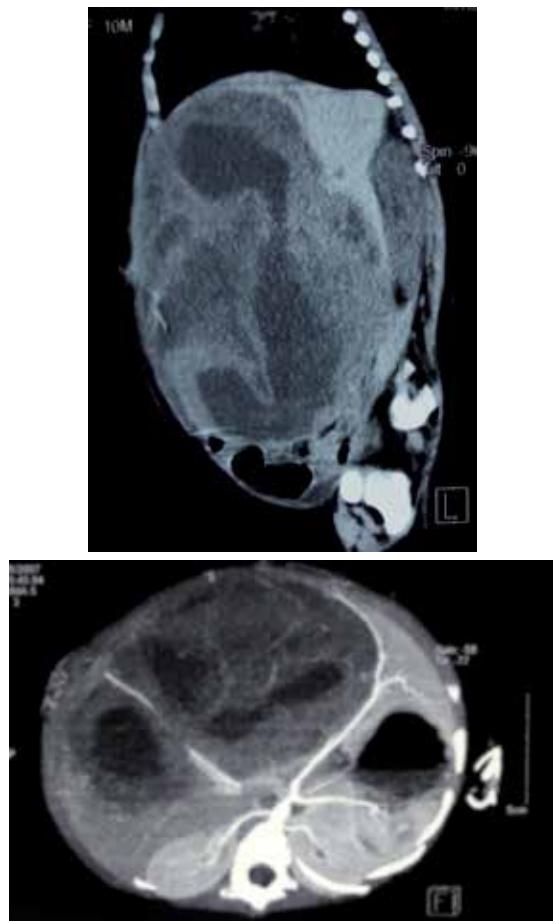


Figura 1. Lesión de densidad heterogénea que ocupa los segmentos del lóbulo hepático derecho y desplaza las estructuras vasculares.

8 ABRIL 10 (CIRUGÍA). Se realizó laparotomía exploradora y lobectomía hepática derecha extendida: tumor hepático ocupando lóbulo derecho, quístico, con aproximadamente 200 ml de líquido herrumbroso. Se colocó catéter venoso central 5.5 fr, 13 cm subclavio izquierdo al primer intento (Cuadro 2).

TERAPIA INTENSIVA. Con hipoperfusión, requirió cargas de cristaloides y norepinefrina 0.1 μ g/kg/min, con ventila-

ción mecánica, soluciones de base 1800 ml/m²SC/día, clindamicina 40 mg/kg/día y amikacina 15 mg/kg/día; fentanyl 2 μ g/kg/h y midazolam 4 μ g/kg/min. Por tiempos de coagulación prolongados, se indicó plasma c/12 h, reposición de gasto de *Penrose* 100% con albúmina 5%. Drenaje *Penrose* 1,059 ml/24 h.

13 ABRIL 10 (TERAPIA INTENSIVA). Se extubó. Por crisis convulsivas se impregnó con difenilhidantoína (DFH) a 20 mg/kg/dosis y se reintubó. Drenaje *Penrose* 74 ml/24 h. **NEUROLOGÍA.** Alteración del estado de alerta, afasia, nula interacción con el medio, midriasis bilateral, disminución de la fuerza, hiperreflexia, espasticidad, Babinski y sucedáneos bilaterales. Síndrome piramidal y encefálico por enfermedad hipóxico isquémica.

CIRUGÍA. Se realizó recambio de catéter venoso central.

15 ABRIL 10 (INFECTOLOGÍA). Paciente en séptimo día postquirúrgico, con fiebre hasta 38.4°C durante cinco horas, sin foco infeccioso, sugirió TAC abdominal (Figura 2). **CIRUGÍA.** Se inició vía enteral, presentó distensión abdominal y vómitos (Cuadro 2).

16 ABRIL 10 (TERAPIA INTENSIVA). Continuó con deterioro neurológico e incremento de la fiebre, sin evidencia de foco de infección claro (Cuadro 2). Inició nutrición parenteral. Probable pancreatitis.

INFECTOLOGÍA. Probablemente fiebre por causa no infecciosa, continuó el mismo manejo.

18 ABRIL 10 (INFECTOLOGÍA). Neumonía nosocomial asociada a ventilador de inicio tardío (Cuadro 2). Inició cefepima 150 mg/kg/día y amikacina 15 mg/kg/día. Se tomaron placas radiográficas (Figura 3).

19-20 ABRIL 10 (TERAPIA INTENSIVA). Gasto de *Penrose* con características biliares. **CIRUGÍA.** Drenaje de *Penrose* de 860 ml, biliar.

INFECTOLOGÍA. Probable fistula bilioenterica, se amplió cobertura para *Enterococcus* spp. con ampicilina a 100 mg/kg/día.

21-22 ABRIL 10 (TERAPIA INTENSIVA). Se retiró ventilación mecánica.

Cuadro 2. Resultados de laboratorio

24 de marzo de 2010										
Hb	HtO	Leuc	Neu	Linf	Mon	Eos	Plaq	TP	TPT	INR
12.5 g/dl	36%	5700	39%	48%	6%	6%	222,000	11.9"	26.7"	0.96
8 de abril de 2010										
Hb	HtO	Leuc	Neu	Linf	Mon	Eos	Plaq	TP	TPT	INR
18 g/dl	50.5%	13,500	70%	10%	10%	0	222,000	30.6"	44.8"	2.63
Na	K	Cl	Ca	P	Mg					
146 mEq/l	3.6 mEq/l	116 mEq/l	7.3 mg/dl	3.8 mg/dl	1 mg/dl					
BD	BI	BT	FA	TGP	TGO	GGT	DHL			
0.38 mg/dl	1.55 mg/dl	1.93 mg/dl	153 U	497 U	665 U	59 U	552 U			
15 de abril de 2010										
Hb	HtO	Leuc	Neu	Linf	Mon	Eos	Plaq	BUN	Creat	Ac. Úrico
10.1 g/dl	28.6%	22,600	74%	22%	4%	0	250,000	9 mg/dl	0.4 mg/dl	4 mg/dl
Cl	Ca	Mg	BD	Bl	BT	TGP	TGO	Alb	Lipasa	
105 mEq/l	9.4 mg/dl	2 mg/dl	2.74 mg/dl	2.8 mg/dl	5.54 mg/dl	135 U	42 U		Amilasa	
EGO	pH	DU	Alb	Hb	Erñt	Bact			96 U	
pH	PaO ₂	25 mg/dl	50 mg/dl	0-1/c	3-4/c					
		PaCO ₂	HCO ₃	SaO ₂	EB					
7.42	128	24.9	15.2	99.9	7.5	1.3				
18 de abril de 2010										
Hb	HtO	Leuc	Neu	Linf	Mon	Eos	Plaq	BUN	Creat	Ac. Úrico
9 g/dl	26%	19,100	82%	13%	2%	1%	280,000	5 mg/dl	0.3 mg/dl	1 mg/dl
Cl	Ca	Mg	Procalcitonina	pH	PaO ₂	PaCO ₂	HCO ₃	SaO ₂	EB	Lact
102 mEq/l	8.6 mg/dl	1.8 mg/dl	6.64 ng/ml	7.40	78.1	33.1	20.2	96.8		1.2
2 de mayo de 2010										
Hb	HtO	Leuc	Neu	Linf	Mon	Eos	Plaq	TP	TPT	INR
11.1 g/dl	32.2%	11,700	70%	23%	4%	2%	250,000	10.8"	18.5"	0.87
BUN	Creat	Ác. Úrico	BD	Bl	BT	TGP	TGO			
5 mg/dl	0.3 mg/dl	1 mg/dl	5.03 mg/dl	1.65 mg/dl	6.68 mg/dl	77 U	48 U			
3 de mayo de 2010										
Hb	HtO	Leuc	Neu	Linf	Mon	Eos	Plaq	TP	TPT	INR
8.8 g/dl	26.9%	18,400	49%	32%	4%	0	74,000	20"	>120"	
Na	K	Cl	Ca	Mg	BD	Bl	TGP	TGO		
145 mEq/l	4.9 mEq/l	111 mEq/l	9.5 mg/dl	1.4 mg/dl	2.15 mg/dl	1.61 mg/dl	3.76 mg/dl	716 U	1329 U	3.1 g/dl
pH	PaO ₂	PaCO ₂	HCO ₃	SaO ₂	EB	Lact				
7.06	45	68.7	18.6	73	-10.2	8.5				

Hb: hemoglobina; HtO: hematocrito; Leu: leucocitos; Neu: neutrófilos; Linf: linfocitos; Neu: eosinófilos; Mon: mononucleados; Eos: eosinófilos; Plaq: plaquetas; TP: tiempo de protrombina; TPT: tiempo parcial de tromboplastina; INR: relación internacional normalizada; BUN: nitrógeno uréico en sangre; Creat: creatinina; Ác. Úrico: ácido úrico; BD: bilirrubina directa; BI: bilirrubina indirecta; BT: bilirrubina total; FA: fosfatasa alcalina; TGP: transaminasa glutámico pirúvica; TGO: transaminasa glutámico oxaláctica; GGT: gammaglutamil transferasa; DHL: deshidrogenasa láctica; Alb: albúmina; DU: densidad urinaria.

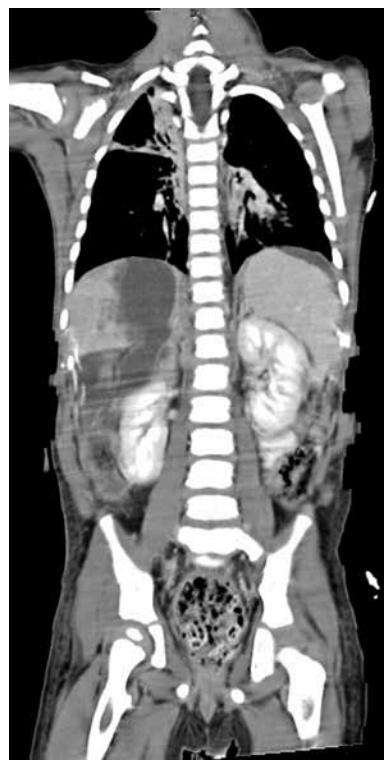


Figura 2. Cambios postquirúrgicos en el hígado con colecciones en lecho quirúrgico.



Figura 3. Placas simples que muestran dilatación de las asas, lo que sugiere ileo intestinal.

23 ABRIL 10 (CIRUGÍA). Con adecuada tolerancia de dieta líquida, se progresó dieta y se suspendió amikacina.

24 ABRIL 10 (CIRUGÍA). HEMOCULTIVO CENTRAL: *S. hominis*. Se retiró CVC; continuó con fiebre.

26 ABRIL 10 (CIRUGÍA). CULTIVO SECRECIÓN BILIAR: *S. aureus*.

28 ABRIL 10 (CIRUGÍA). Hipoventilación basal izquierda, ligeras sibilancias respiratorias, micronebulizaciones con salbutamol. Drenaje Penrose 56 ml, biliar. Completó 17 días con cefepima y se suspendió; continuó con ampicilina.

3 MAYO 10 (CIRUGÍA). 15:30 h. Derivación bilio-digestiva en cabeza de cobra, anastomosis término terminal y apéndicoplastía invaginante (Cuadro 2). Se encontraron múltiples bridas asa-asa, asa-pared, friables de muy fácil sangrado. No se localizó fuga biliar. Penrose a sitio de derivación bilio-digestiva. Sangrado 500 ml. Se transfundió concentrado eritrocitario 400 ml. Ingresó a terapia quirúrgica. Sangrado por Penrose 400 ml con hipotensión, llenado capilar retardado y pulsos periféricos no palpables.

CIRUGÍA. 19:26 h. Laparotomía exploradora, empaquetamiento y colocación de bolsa de Bogotá. Se encontró sangrado en capa y profuso de lecho quirúrgico, pared abdominal y zona cruenta hepática con hemoperitoneo de aproximadamente 250 ml.

ANESTESIA. El paciente ingresó con adrenalina a 0.1 µg/kg/min, vasopresina 0.2 µg/kg/min. Presentó paro cardiorrespiratorio, actividad eléctrica sin pulso. Se realizaron maniobras de reanimación avanzadas, se administró adrenalina y gluconato de calcio 1 g. Nuevo paro cardiorrespiratorio, asistolia que se manejó con adrenalina y bicarbonato de sodio. Presentó fibrilación ventricular. Se desfibriló, obteniendo ritmo sinusal.

4 MAYO 10 (TERAPIA INTENSIVA). 03:20 h. Oliguria, pulsos débiles, palidez generalizada, llenado capilar de tres segundos. Se agregó al manejo adrenalina y milrinona con leve mejoría. Finalmente presentó paro cardiorrespiratorio sin respuesta a maniobras de reanimación.

PRESENTACIÓN DEL CASO (Dr. Jorge Cortés Sauza)

Los antecedentes heredofamiliares con relación a las muertes de los miembros de la familia se consideran de importancia, no necesariamente ligados de forma directa al padecimiento principal.

Se establecieron los diagnósticos sindromáticos que se mencionan a continuación.

1. Masa abdominal. Era dependiente del hígado. Se desconoce si era sólida, móvil, si tenía bordes delimitados o no. Durante su evolución se evaluó fuera de esta institución. Se realizó un ultrasonido que reportó masa gigante quística. Se complementó con tomografía computarizada que reportó un tumor de lóbulo hepático derecho heterogéneo (Figura 1).
2. Síndrome convulsivo. Por crisis posterior al primer evento quirúrgico. Se manejó con DFH a dosis convencionales que ameritaron evaluación y seguimiento por Departamento de Neurología.
3. Síndrome infeccioso. Caracterizado por elevaciones térmicas sostenidas hasta 38°C. En algunos momentos, acompañadas de la evolución con taquicardia y taquipnea, así como datos de hipoperfusión, con alteraciones en la biometría hemática con leucocitosis y bandemia y predominio de neutrófilos.
4. Colestasis. Por elevación de bilirrubinas totales con predominio de la directa, con un comportamiento postquirúrgico progresivo a la elevación.

Los principales diagnósticos nosológicos se enlistan a continuación.

1. Tumor hepático

Los tumores hepáticos se clasifican en dos grandes grupos, los malignos y los benignos. Los malignos son el tercer tumor abdominal más frecuente en la edad pediátrica, después del neuroblastoma y del tumor de Wilms. Los más frecuentes son el hepatoblastoma, el sarcoma hepático y el hepatocarcinoma. Los benignos representan hasta 30% de las masas hepáticas, y se dividen en hemangiomas, hamartomas mesenquimatosos e hiperplasia nodular focal hepática. El estudio del paciente con una masa hepática se debe iniciar con una placa simple de abdomen para ver calcificaciones, distribución de aire abdominal, datos de compresión de estructuras o datos de oclusión intestinal secundaria. Posteriormente, con ultrasonido abdominal con Doppler, para ver características sonográficas; es decir, si es quístico, sólido, la vasculatura, la presencia de trombos y el compromiso de la vía biliar intra o extra hepática.¹ Despues, se cuenta con dos alternativas, la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia mag-

nética; en este caso, se utilizó la primera. La TAC ayuda a la descripción anatómica, la extensión, el volumen, la presencia de trombos en vena porta o cava, y la presencia de enfermedad a distancia (Figura 2).

Se considera que en este paciente hay dos probabilidades diagnósticas. En primer lugar, el hamartoma mesenquimatoso hepático, que representa aproximadamente 6% de los tumores hepáticos. Es raro, y principalmente se presenta en el lóbulo hepático derecho. La edad más frecuente de presentación y diagnóstico es hasta los 2 años. Para estos casos, se pueden tener tres tipos de abordaje quirúrgico. Uno puede ser la enucleación no anatómica; otro es la marsupialización con destechamiento del quiste y colocación de esclerosantes en la zona y, por último, la resección amplia de la lesión. De acuerdo con la literatura, se ha visto que puede tener un componente sarcomatoso. Por lo anterior, la técnica de elección debe ser la resección amplia completa y, de ser posible, dejar bordes negativos. Otra tumoración probable es el sarcoma hepático, el cual se puede observar en 6% de los tumores malignos de hígado. La edad promedio de diagnóstico es en escolares. Presenta un crecimiento rápido y progresivo, por lo que puede debutar como masa con ruptura hepática. De acuerdo con el abordaje por imagen, el hamartoma se observa como lesiones quísticas poco vascularizadas; el sarcoma hepático también, aunque principalmente presenta tejido de componente sólido.^{1,2}

Se debe tomar en cuenta que el manejo quirúrgico tiene complicaciones. La más frecuente es la hemorragia, la cual puede ser coercible no grave. La forma grave se puede presentar en menos de 2% de los procesos. La fuga biliar del lecho, que puede provocar una fistula biliar, se observa en menos de 5% de los casos. Otra complicación reportada puede ser la oclusión intestinal o la sepsis. La insuficiencia hepática, que puede ser no recuperable y requerir de trasplante hepático en menos de 5% de los casos.^{3,4}

2. Choque hipovolémico

Después de la primera cirugía, en terapia quirúrgica, el paciente presentó hipotensión e hipoperfusión, y requirió manejo con cristaloides y vasopresores. El internamiento en terapia fue por 14 días, con gastos de *Penrose* hasta 800-1200 ml y hasta el día 20 con características biliares entere 500-1000 ml en 24 horas, acompañándose de colestasis progresiva hasta 6.6 mg/dl totales con elevación de transaminasas, después del procedimiento quirúrgico con

comportamiento oscilatorio. Veinticuatro días después del primer procedimiento quirúrgico, ante presencia de fuga biliar, se realizó una derivación bilio-digestiva en “cabeza de cobra”, que consiste en levantar un asa de intestino a lecho quirúrgico, donde se realiza el corte en el hígado. Desafortunadamente, presentó sangrado trans-operatorio. Salió de terapia quirúrgica con datos de compromiso hemodinámico, con hipoperfusión, hipotensión, llenado capilar prolongado, pulsos no palpables. Cuatro horas después se realizó laparotomía exploradora de urgencia por drenaje de *Penrose* de 400 ml. Se encontró un lecho quirúrgico sangrante. El paciente, probablemente, en etapa de consumo, por lo que se decidió realizar empaquetamiento de zona cruenta y colocación de bolsa de Bogotá, con el riesgo de que pudiera progresar a un síndrome compartimental. Durante la tercera cirugía se presentaron dos paros cardiorrespiratorios en el quirófano. Se recuperó de estos; sin embargo, en terapia quirúrgica, ocho horas después presentó acidosis mixta, hiperlactatemia e hipoxemia, anemia, trombocitopenia y tiempos de coagulación prolongados.

3. Coagulación intravascular diseminada

Clinicamente, por sangrado en la capa de lecho quirúrgico y abdomen, requirió manejo señalado, con tiempos de coagulación prolongados, disminución de fibrinógeno y trombocitopenia.

4. Crisis convulsivas

Valoradas por neurología con resonancia magnética y electroencefalograma, considerando un síndrome piramidal por hipoxia.

5. Sepsis

A partir de los siete de manejo, presentó elevaciones sostenida de temperatura. Se cambió el antimicrobiano, de cefepima a amikacina. Se aislaron gérmenes en catéter y en líquido de *Penrose*. No se le realizó punción lumbar, lo que hubiera sido de utilidad en determinado momento para los factores de riesgo de hospitalización e invasión y el deterioro neurológico.

Con lo anterior, se integraron los diagnósticos finales.

- Tumor hepático benigno: hamartoma mesenquimatoso hepático

- Choque hipovolémico
- Coagulación intravascular diseminada

SERVICIO DE PATOLOGÍA (Dr. Stanislaw Sadowinski Pine)

Hallazgos histopatológicos

Para estudio histopatológico se recibió el lóbulo hepático derecho, que pesó 1,100 g y midió 16 x 15 x 7 cm. La superficie externa estaba cubierta por la cápsula de Glisson, íntegra, lisa y brillante. En la cara posterior se identificó la vesícula biliar, sin alteraciones; macroscópicamente, el borde de sección quirúrgica sin tumor (Figura 4). En los cortes seriados se observó un tumor bien limitado, no encapsulado, de aspecto heterogéneo sólido y quístico blanco amarillento con áreas nacaradas. Los quistes son de tamaño variable: el mayor, de 9.5 cm de diámetro, que contenía material blanquecino, y otros, líquido herrumbroso. Los cortes histológicos mostraron quistes revestidos por epitelio biliar rodeados por tejido mesenquimatoso, separados por trabéculas de hepatocitos. En la tinción tricrómica de Masson se observó proliferación de colangiolos y expansión del tejido conectivo denso en los espacios porta del tejido hepático residual (Figura 5).

El lóbulo hepático izquierdo pesó 400 g de superficie lisa. Al corte se observó acentuación del patrón lobulillar y coloración verdosa después de la fijación. El estudio microscópico mostró colestasis ductal y celular, proliferación de colangiolos y tabiques fibrosos que unen varios espacios porta, secundarios a una obstrucción parcial al flujo biliar, colangitis, y datos de choque caracterizados

por necrosis hemorrágica perivenular y congestión de sinusoides. No hay tumor residual (Figura 6). La fibrosis portal puede ser observada en las alteraciones de la placa ductal, aunque en este caso se considera que es secundaria a la obstrucción al flujo biliar por el tumor y al daño de la vía biliar.

En la autopsia se observó abdomen con bolsa de Bogotá, que contenía 75 ml de sangre libre, así como material de empaquetamiento, y 185 ml de sangre en la cavidad. La derivación biliodigestiva en “cabeza de cobra” con suturas íntegras, y en la cápsula de Glisson y tejidos blandos adyacentes a la anastomosis se observó un depósito de bilis, infiltrado inflamatorio a cuerpo extraño y fibrosis (Figura 7).

La serosa del intestino se encontraba engrosada por fibrosis e infiltrado inflamatorio mixto, y la mucosa, con áreas de hemorragia superficial extensa. El pulmón, con congestión vascular, colapso focal y neumonitis focal. En las arteriolas se observaron trombos de fibrina y sépticos. También se observaron cambios secundarios a choque en corazón, intestino, riñón y páncreas. El cerebro, con disminución del peso, datos de edema con ensanchamiento de las circunvoluciones, dilatación de ventrículos laterales por atrofia y necrosis aislada de neuronas. El timo, con cambios por involución aguda y corpúsculos de Hassal quísticos con abundantes detritus celulares.

Los tumores hepáticos en los niños son poco frecuentes. Se revisaron los registros de tumores hepáticos con los que cuenta el Departamento de Patología. Durante un período de 13 años, se tienen registrados 179 casos (que corresponden al 0.6% del total de los tumores). Los tumores más frecuentes, después del hepatoblastoma, fueron el hamartoma mesenquimatoso y el hepatocarcinoma

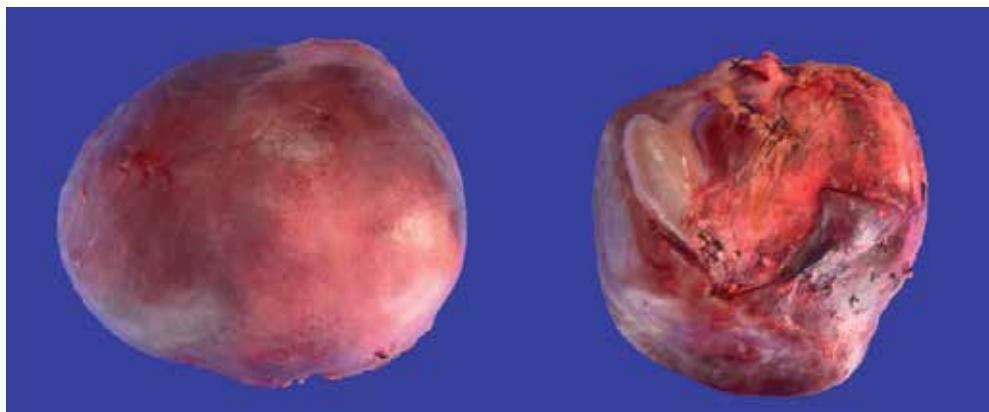


Figura 4.

Producto de la hepatectomía derecha extendida con superficie íntegra, vesícula biliar y borde quirúrgico sin tumor.

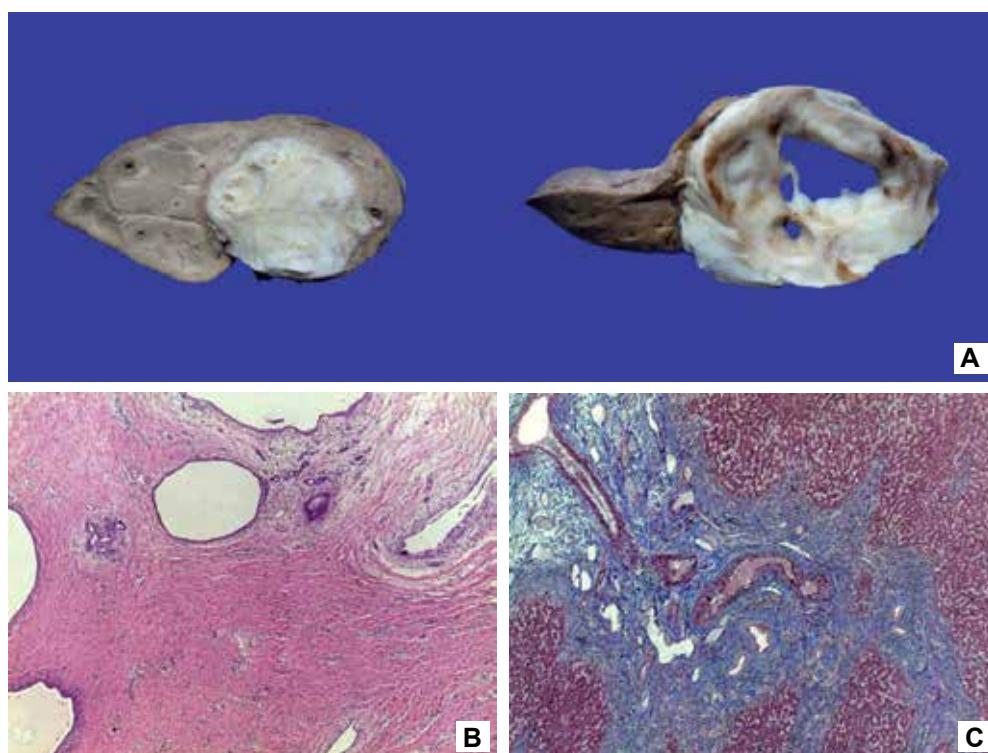


Figura 5.

A) Tumor sólido y quístico de 11.5 x 9 cm, bien limitado, rodeado por parénquima hepático congestivo. B) El tumor presenta quistes revestidos por epitelio biliar, separados por tejido conectivo denso (HE 20X AO). C) Espacio porta con expansión fibrosa y proliferación de colangiolos (Masson 20X AO).

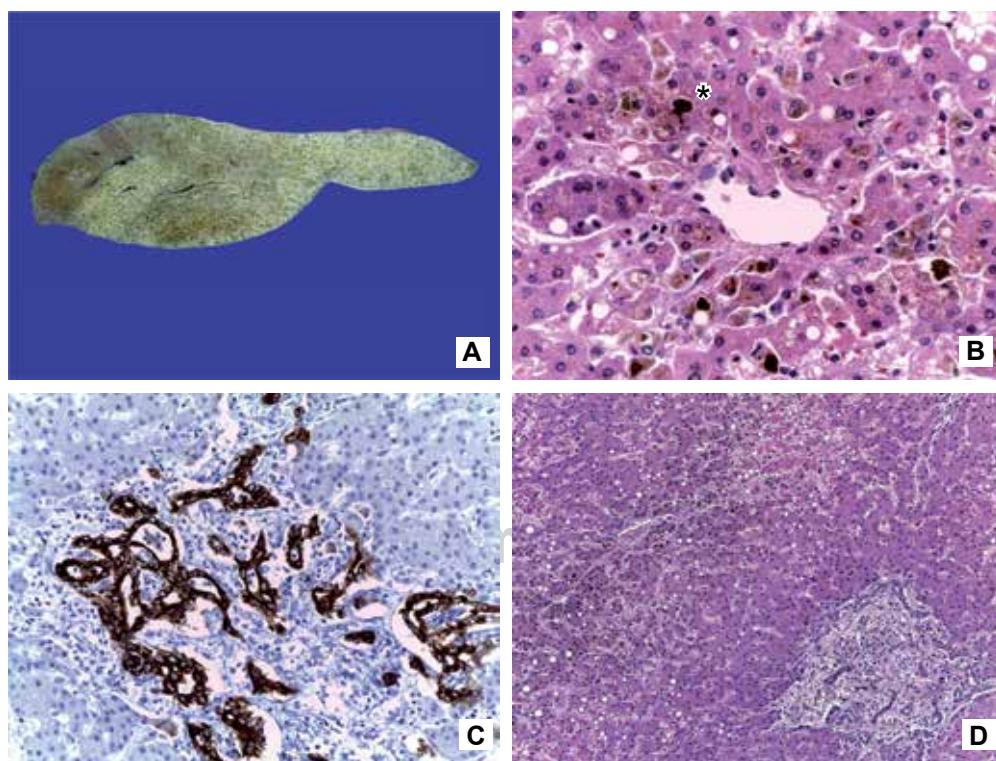


Figura 6.

A) Lóbulo hepático izquierdo sin tumor residual y coloración verdosa. B) Los hepatocitos con bilis en el citoplasma y tapones de bilis en canalículos (*). C) Proliferación de colangiolos en el espacio porta que expresan CK7 (inmuno-histoquímica 40X AO). D) Parénquima hepático con necrosis centrolobulillar y esteatosis macrovesicular (HE, 20X AO).

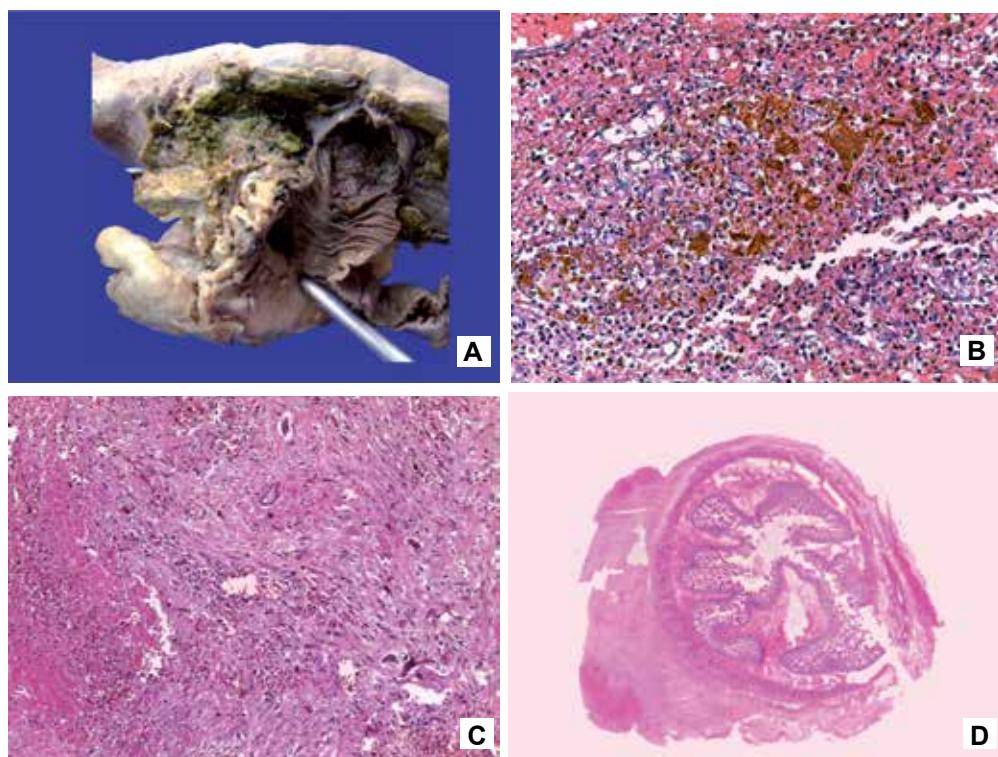


Figura 7.

A) Anastomosis en cabeza de cobra, tejido fibroadiposo adyacente con depósito de bilis. B) Pigmento biliar rodeado por infiltrado inflamatorio y fibrina (HE 40X AO). C) Fibrosis y hemorragia en el tejido fibroadiposo (HE 20X AO). D) Corte transversal de intestino delgado con peritonitis aguda y crónica.

Cuadro 3. Tumores hepáticos registrados en el Hospital Infantil Federico Gómez, 2000-2012. Departamento de Patología Clínica y Experimental

	Número de tumores	%
Tumores hepáticos	179	0.60*
Hepatoblastoma	108	60.34**
Hamartoma		
mesenquimatoso	14	7.82**
Hepatocarcinoma	14	7.82**

*Con respecto al total de tumores

**Con respecto a los tumores hepáticos

(Cuadro 3). La frecuencia de estos tumores en el HIMFG concuerda con la reportada en otras series.⁵ El hamartoma mesenquimatoso hepático es un tumor raro, benigno, que se presenta en neonatos y lactantes. La resección quirúrgica completa es curativa. Recientemente, se ha informado que los pacientes con hamartoma mesenquimatoso hepático presentan alteraciones citogenéticas recurrentes, con translocación de 19q13.4 y delección de este locus,^{5,6} así como monosomías 2, 3, 4, 9, 10 y 22.⁷ Los cambios morfológicos son semejantes a la displasia mesenquimatoso de la placenta, por lo que estas alteraciones se pueden asociar. También se han informado casos de pacientes con

síndrome de Beckwith-Widemann y hamartoma mesenquimatoso hepático.⁸ Se considera que este grupo de alteraciones corresponde a un posible defecto de impronta.⁹ El presente es el primer caso con estudio de autopsia en el Departamento de Patología Clínica y Experimental del HIMFG.

La muerte del paciente se relacionó con las complicaciones quirúrgicas que, finalmente, lo llevaron a una coagulopatía por consumo y sangrado intrabdominal.

Diagnósticos finales

Enfermedad principal

- Hamartoma mesenquimatoso hepático derecho resecado totalmente

Alteraciones concomitantes

- Peritonitis biliar localizada, secundaria a fistula biliar
- Status post derivación biliogástrica en “cabeza de cobra”, anastomosis termino-terminal y apéndicoplastía invaginante.
- Status post laparotomía exploradora y empaquetamiento abdominal
- Hemoperitoneo 260 ml (75 ml en bolsa de Bogotá)

- Lóbulo hepático izquierdo con cambios secundarios a obstrucción parcial al flujo biliar y fibrosis moderada
- Colangitis aguda
- Sepsis por *Staphylococcus aureus*
- Derrame pleural bilateral (lado derecho, 140 ml; lado izquierdo, 40 ml)
- Datos anatómicos de choque y coagulación intravascular diseminada
 - Necrosis perivenular hepática
 - Necrosis tubular aguda
 - Encefalopatía hipóxica isquémica
 - Miopatía visceral hipóxica isquémica
 - Trombos de fibrina en pulmón

Alteraciones independientes

- Polidactilia de mano derecha
- Historia clínica de amputación de primer dedo de mano derecha
- Bazo accesorio

COMENTARIO

(Dr. Pablo Lezama del Valle)

Se debe aclarar que ante cualquier tumor o masa palpable abdominal en un paciente pediátrico, este debe ser hospitalizado para su estudio y tratamiento, para descartar a la brevedad un tumor maligno. La ausencia de signos como falta de ganancia ponderal, fiebre o adenopatías no descarta la posibilidad de cáncer, pues en diversos tumores malignos la masa palpable puede ser el único dato clínico. El estudio de escrutinio inicial más útil es el ultrasonido abdominal. En un paciente de esta edad con un tumor hepático sólido, la primera posibilidad sería el hepatoblastoma; un tumor heterogéneo pudiera ser un hamartoma o un hemangioma hepático focal (hemangioendotelioma), aunque en este último la modalidad doppler mostraría los datos de flujo vascular característico. En este paciente, la primera sospecha fue de un hamartoma hepático corroborado con un estudio de tomografía computada simple y contrastada. Se trataba de un tumor complejo, predominantemente quístico, que afectaba la mitad derecha del hígado y la parte medial de la mitad izquierda —es decir, lo correspondiente a los segmentos I, IV, V, VI, VII y VIII de Couinaud— dejando libre solamente el sector lateral izquierdo, o segmentos II y III. El tratamiento de este tumor benigno del hígado idealmente consiste en la escisión completa mediante resección anatómica. Era un

tumor muy grande, y para poder realizar una lobectomía derecha extendida o ampliada —también conocida como trisegmentectomía, aunque esta terminología causa confusión con la segmentación de Couinaud ya mencionada— se descomprimió parcialmente la porción quística, que estaba muy cercana a la vena hepática izquierda en su parte más proximal. En una resección hepática, es fundamental el trabajo del anestesiólogo, quien debe prever la posibilidad de sangrado masivo precargando al paciente y reponiendo las pérdidas con productos hemáticos según se requiera, y utilizar con moderación los cristaloides. Es fundamental prevenir acidosis e hipotermia. Se efectuó la ligadura de la rama derecha de la vena porta, la arteria hepática derecha, y la vena hepática derecha, así como las venas que drenan directo a la vena cava inferior. Para seccionar el parénquima se interrumpió el flujo aferente con la maniobra de Pringle. Se completó la cirugía con éxito, con interrupción del flujo vascular hepático y control del sangrado. Para corroborar que no hubiera sangrado activo antes del cierre, se realizó apéndicoplastía invaginante mientras se esperaba unos minutos. Se cerró la incisión una vez que al paciente se le repuso el volumen perdido y se corroboró que no había sangrado. El paciente salió a la Terapia Intensiva con ventilación asistida. Despues de unas horas hubo evidencia clínica de sangrado del sitio quirúrgico, tanto por alteraciones hemodinámicas como por disminución del hematocrito, y salida de sangre por el drenaje abdominal. El paciente fue llevado a quirófano para una nueva exploración, con los hallazgos de sangrado en capa, por lo que se efectuó empaquetamiento hepático y se colocó una bolsa de laparostomía (bolsa de Bogotá). Por coagulopatía que no revirtió con transfusión de hemoderivados e incluso administración de factor VII recombinante, el paciente continuó sangrando de manera no controlada y falleció.

Quiero hacer mención de que en el HIMFG se realizan una buena cantidad de resecciones hepáticas, principalmente por tumores malignos, y se ha abatido en gran medida la mortalidad transoperatoria. En el postoperatorio inmediato, un desenlace como este es extraordinariamente infrecuente.

Autor de correspondencia:

Dr. Jerónimo Sánchez Medina

Correo electrónico:

jsanchez@himfg.edu.mx

REFERENCIAS

1. Bisogno G, Pilz T, Perilongo G, Ferrari A, Harms D, Ninfo V, et al. Undifferentiated sarcoma of the liver in childhood: a curable disease. *Cancer* 2002;94:252-257.
2. Wei G, Tang LF, Chen ZM, Tang HF, Li MJ. Childhood undifferentiated embryonal liver sarcoma: clinical features and immunohistochemistry analysis. *J Pediatr Surg* 2008;43:1912-1919.
3. Pérez-Gómez RM, Herrera-Medina H, de León-Bojorge B, Ortiz-Hidalgo C. Sarcoma indiferenciado embrionario de hígado. Estudio clínico-patológico e immunohistoquímico de ocho casos con énfasis en el diagnóstico diferencial con tumores intraabdominales en niños y adultos jóvenes. *Patología* 2011;49:25-32.
4. Gupta DK, Carachi R. *Pediatric Surgical Oncology*. McGraw-Hill Education; 2008.
5. Rakheja D, Margraf LR, Tomlinson GE, Schneider NR. Hepatic mesenchymal hamartoma with translocation involving chromosome band 19q13.4: a recurrent abnormality. *Cancer Genet Cytogenet* 2004;153:60-63.
6. Talmon GA, Cohen SM. Mesenchymal hamartoma of the liver with an interstitial deletion involving chromosome band 19q13.4: a theory as to pathogenesis? *Arch Pathol Lab Med* 2006;130:1216-1218.
7. Baboiu OE, Saal H, Collins M. Hepatic mesenchymal hamartoma: cytogenetic analysis of a case and review of literature. *Pediatr Dev Pathol* 2008;11:295-299.
8. Cajaiba MM, Sarita-Reyes C, Zambrano E, Reyes-Múgica M. Mesenchymal hamartoma of the liver associated with features of Beckwith-Wiedemann syndrome and high serum alpha-fetoprotein levels. *Pediatr Dev Pathol* 2007;10:233-238.
9. Reed RC, Kapur RP. Hepatic mesenchymal hamartoma: a disorder of imprinting. *Pediatr Dev Pathol* 2008;11:264-265.