

Hamartoma mesenquimatoso del hígado en el lóbulo izquierdo. Localización poco común

Gustavo Martínez-Mier,* Jorge Cañas-Acar,** Sergio Gómez-Dorantes,*** Ulises Santos-Aguilar,**** Georgia Alderete-Vázquez,***** Gerardo Enrique Franco-Ahumada*

Resumen

Introducción: el hamartoma mesenquimatoso del hígado es un tumor benigno, poco común en niños, que suele aparecer en el lóbulo hepático derecho y representa cerca de 5 a 6% de todos los tumores hepáticos primarios. La resección total del tumor es curativa.

Caso clínico: se comunica el caso de un niño de 30 meses de edad es atendido en consulta por dolor epigástrico abdominal y una masa palpable de dos días de evolución, sin otros síntomas asociados. La masa se extirpó por completo. Durante el postoperatorio el paciente se recuperó sin complicaciones y fue dado de alta 13 días después de la cirugía. Todos los hallazgos microscópicos fueron consistentes con el diagnóstico de hamartoma mesenquimatoso hepático.

Conclusiones: alrededor de 75% de los hamartomas mesenquimatosos de hígado ocurren en el lóbulo derecho del hígado. Para diferenciar esta lesión en el lóbulo izquierdo de otros tumores hepáticos deben excluirse otros diagnósticos. Para que la resección quirúrgica sea exitosa algunas veces se considera necesario un acercamiento multidisciplinario. Nuestro caso ejemplifica un padecimiento raro en una localización inusual y un adecuado tratamiento en un hospital de tercer nivel.

Palabras clave: hamartoma mesenquimatoso, tumor hepático, pediatría, hepatectomía.

Abstract

Background: mesenchymal hamartoma of the liver is a rare benign liver tumor in children, usually arising from the right liver lobe and represents about 5 to 6% of all primary hepatic tumors. Complete surgical resection of the tumor is curative.

Clinical case: a 30 months old male presented with epigastrium abdominal pain and a palpable mass over a period of two days with no other symptom. The mass was excised completely. Post-operatively the patient recovered with an uneventful course and was discharge 13 days following surgery. All microscopic findings were consistent with the diagnosis of mesenchymal hamartoma of the liver.

Conclusions: approximately 75% of mesenchymal hamartoma of the liver occur in the right lobe of the liver. Several diagnostic considerations should be elucidated to differentiate these type of tumors in the left lobe from other benign liver tumors. Sometimes a multidisciplinary approach is necessary to complete a successful complete surgical excision. Our case exemplifies a rare entity in a rare location, an adequate treatment in a third level reference hospital setting.

Key words: mesenchymal hamartoma, liver tumor, pediatric, hepatectomy.

* Departamento de Trasplante de Órganos.

** Cirugía Pediátrica.

*** Pediatría Oncológica.

**** Cirugía.

***** Patología.

Hospital General de Veracruz.

Correspondencia:

Dr. Gustavo Martínez Mier

Corporativo San Gabriel Alacio Pérez 928. Consultorios: 313 y 314 (entre Carmen Serdán y 20 de Noviembre).

Fracc.: Zaragoza. Veracruz, Ver. México C.P. 91910

Tel.: +52 (229) 9327782.

Correo electrónico: martinez.gustavo@transplantver.com.mx o gmtzmier@hotmail.com

Recibido para publicación: 12-10-2011

Aceptado para publicación: 22-11-2011

Introducción

Los tumores del hígado representan de 1 a 4% de todas las neoplasias sólidas de los niños, y los tumores hepáticos primarios abarcan sólo 0.5 a 2% de todas las neoplasias infantiles.¹ Tres cuartas partes de los tumores pediátricos de hígado son malignos.² El hamartoma mesenquimatoso del hígado es una lesión benigna que representa cerca de 5 a 6% de todos los tumores hepáticos primarios y es un tumor poco común en niños, incluso en grandes centros hospitalarios. La primera descripción la realizó Maresh en 1903;³ se le asignaron los nombres de: fibroadenoma celular biliar, tumor pseudoquístico mesenquimatoso, hamartoma quístico y tumor cavernoso linfangiomatoide, y la descripción definitiva de esta entidad la realizó en 1956 Edmonson.⁴ Sus orí-

genes y biología no se han entendido lo suficiente y su tratamiento es motivo de controversia. En la mayoría de los casos (75%) aparece en el lóbulo hepático derecho y afecta de igual manera a hombres y mujeres. Aquí se comunica el caso de un niño de 30 meses de edad, con un hamartoma mesenquimatoso hepático de presentación poco común, localizado en el lóbulo hepático izquierdo. Se hace énfasis en su presentación clínica, los hallazgos operatorios y se hace un breve resumen del conocimiento actual de esta neoplasia.

Caso clínico

Paciente masculino de 30 meses de edad que llegó al hospital con dolor epigástrico abdominal y una masa palpable de dos días de evolución, sin otros síntomas asociados. A la exploración física (peso 10.8 kg, talla 77 cm) se encontraba afebril, anictérico y con una masa visible en el hemiabdomen superior, de tamaño aproximado de 7 a 8 cm, palpable, firme, móvil y ligeramente dolorosa, localizada en la línea media del abdomen. Los exámenes de laboratorio reportaron: hemoglobina de 11.6 g/dL, leucocitos, plaquetas y tiempo de protrombina en límites normales. Grupo sanguíneo O positivo y pruebas de funcionamiento hepático: bilirrubina total 0.29 mg/dL, transaminasa glutamicopirúrica y transaminasa glutamicooxalacética de 20 y 33 UI/L, respectivamente; nitrógeno ureico en sangre 10 mg/dL y creatinina en sangre 0.5 mg/dL. Sus marcadores tumorales fueron: alfa fetoproteína 1.06 ng/mL y antígeno CA 19-9, 56.86 ng/mL.

Los rayos X de tórax mostraron un desplazamiento a la izquierda de la cámara gástrica. En la tomografía simple y contrastada de abdomen se encontró una masa quística de 75×67 mm bien definida, septada, localizada en el lóbulo izquierdo del hígado que ocupaba los segmentos II y III sin calcificaciones. La masa desplazaba el estómago, comprimía las estructuras hiliares y el lóbulo caudado (Figura 1).

El abdomen se exploró quirúrgicamente mediante una incisión subcostal bilateral y se encontró una masa de 8×6 cm que afectaba los segmentos II y III del hígado con el resto del parénquima hepático de apariencia normal (Figura 2). Se decidió realizar hepatectomía izquierda con una maniobra Pringle de 15 minutos y hemostasia con pinzas Kelly.

La masa se extirpó por completo, con una pérdida de sanguínea estimada de 200 mL. En el postoperatorio el paciente se recuperó sin complicaciones y fue dado de alta 13 días después de la cirugía.

La pieza quirúrgica pesó 190 g, y midió $16 \times 8 \times 5$ cm con partes sólidas y partes quísticas en la apariencia macroscópica, circunscrita y encapsulada. La superficie del corte mostró múltiples quistes que variaban en tamaño de 0.5 a 2.5 cm llenos de líquido seroso de color amarillo (Figura 3).

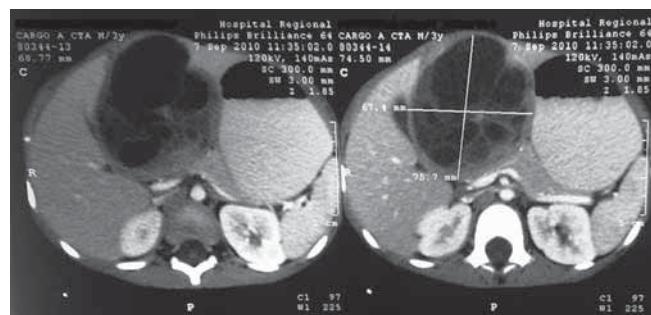


Figura 1. Se presenta la tomografía computada abdominal de un niño de 30 meses de edad con hamartoma mesenquimatoso de hígado, consistiendo en masa quística con separaciones internas en el lóbulo izquierdo del hígado, ocupando segmentos II y III.

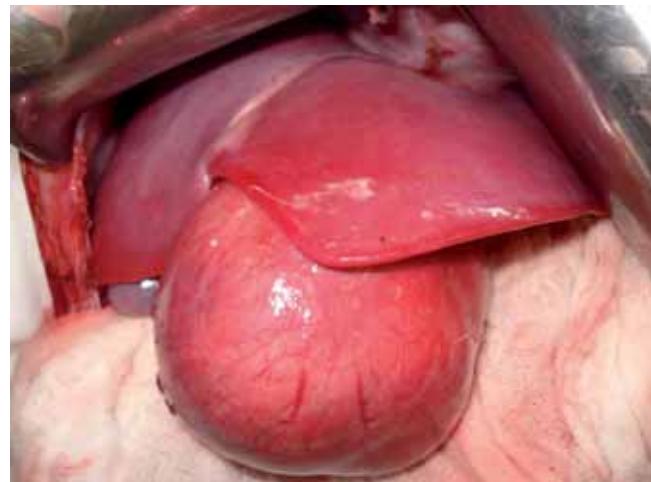


Figura 2. Imagen intraoperatoria. Se demuestra una masa quística la cual se localiza en el lóbulo izquierdo del hígado.



Figura 3. En el Corte superficial se observan quistes múltiples los cuales varían en tamaño de 0.5 a 2.5 cm con contenido líquido amarillo seroso.

Desde el punto de vista microscópico, era básicamente una neoplasia trifásica mesenquimatosa compuesta de una mezcla de conductos biliares irregulares, vasos sanguíneos y tejido conectivo con estroma fibromixoide. También había algunos hepatocitos dispersos con hematopoyesis extramedular. El epitelio de los conductos biliares mostró cambios degenerativos e infiltrado neutrofilico periductal (Figura 4). Todos los hallazgos son consistentes con el diagnóstico de hamartoma mesenquimatoso hepático.

Discusión

El hamartoma mesenquimatoso hepático puede ser un hallazgo en la exploración física o en los estudios de imagen. Lo común es que curse con distención abdominal y/o tumor abdominal. El dolor es rara vez un síntoma dominante y pueden llegar a ocurrir otros síntomas, como anorexia y vómito. Otras presentaciones tienen relación con la edad e incluyen la prenatal (con detección por ultrasonido), y dificultad respiratoria del recién nacido; en niños mayores pueden manifestarse con ictericia obstructiva, y es poco frecuente en adultos. Este tumor no se ha asociado con malformaciones congénitas. Las pruebas de funcionamiento hepático suelen ser normales o estar ligeramente alteradas. En algunos pacientes las concentraciones de alfa fetoproteína en sangre pueden estar elevadas, debido a epitelio hepático y biliar dentro del estroma mixoide del tumor.⁴ El ultrasonido, la tomografía o la imagen por resonancia magnética suelen demostrar un tumor quístico con segmentos múltiples con cantidades variables de tejido sólido. Por encima del borde exterior del hígado comprimido, la arquitectura hepática

tiene características normales. En los estudios de imagen la mayor parte de los hamartomas mesenquimatosos hepáticos tiene un aspecto hipodenso y poco vascularizado. A veces, las ramas de la vena porta irrigan al tumor y en la periferia se encuentran áreas altamente vascularizadas. Con menor frecuencia se encuentran áreas altamente vascularizadas centrales, lo que puede causar confusión con el hemangiogeoendotelioma.⁵ El hamartoma mesenquimatoso debe distinguirse de otros tumores hepáticos, como el hemangioma, sarcoma, quistes parasitarios o congénitos y rara vez tumores quísticos del hígado, como hepatoblastoma, cistadenocarcinoma biliar y teratoma.⁶

Alrededor de 75% de los hamartomas mesenquimatosos hepáticos aparecen en el lóbulo derecho. Los tumores pueden ser de gran tamaño y medir de 20 a 30 cm de diámetro y pesar más de 3 kg. La necrosis, las calcificaciones y la hemorragia dentro de los quistes del tumor son poco comunes. A la disección se encuentran múltiples quistes con líquido claro o amarillo claro y seroso, similar al plasma, excepto que las concentraciones de proteína, colesterol y glucosa son bajas. Los quistes no se comunican directamente con el tronco biliar y están separados por septos fibrosos y rodeados de tejido mesenquimatoso que contienen conductos biliares tortuosos, vasos sanguíneos y tejido hepático. Suele haber bordes bien circunscritos y rodeados de márgenes irregulares de tejido hepático parenquimatoso, tejido biliar y vasos sanguíneos, pero no poseen una cápsula real. Desde el punto de vista microscópico, tiene componentes mesenquimatosos y epiteliales. El estroma mixoide contiene un número variable de quistes cubiertos de epitelio y espacios quísticos sin éste. El estroma consiste de fibroblastos y colágeno, conductos biliares, vasos sanguíneos y linfáticos e islas de hepatocitos.⁷ Se ha establecido que la ausencia de actividad mitótica del mesénquima en este tumor tiene mayor actividad proliferativa, que ocurre antes o al momento del nacimiento, mientras que la expansión quística es responsable del crecimiento postnatal del mismo. Acerca de su riesgo de malignidad, tradicionalmente ha estado catalogado como un tumor benigno, con nulo potencial de malignidad. Algunos reportes han señalado una asociación entre el hamartoma mesenquimatoso de hígado y el sarcoma indiferenciado embrionario.⁸

En esta estirpe histológica neoplásica la hemorragia fatal es excepcionalmente rara. Las complicaciones biliares son inusuales y tratables. El tratamiento del hamartoma mesenquimatoso es casi siempre quirúrgica mediante la resección hepática convencional, o la excisión no anatómica con margen pequeño de tejido normal. Algunos cirujanos sugieren que la resección incompleta es segura; aunque debe evitarse por la posibilidad de recurrencia sintomática, incluso 13 años después, con el potencial riesgo de malignidad. La marsupialización es subóptima debido al riesgo de recurrencia del

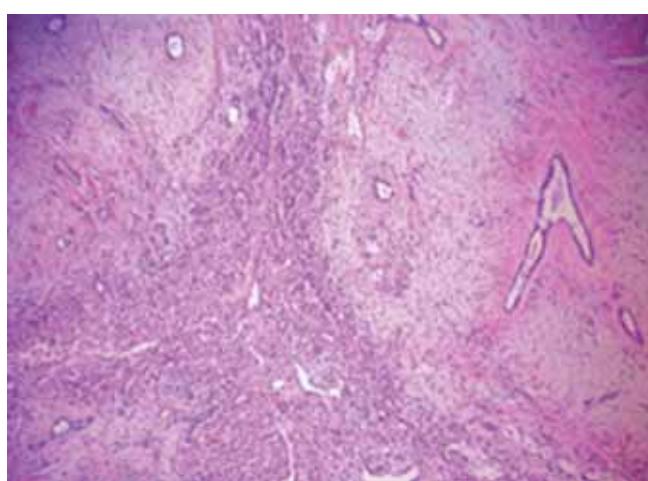


Figura 4. Hallazgo patológico. Microscópicamente, esto fue una neoplasia en su mayoría trifásica mesenquimatosa compuesta de una mezcla de conductos biliares irregulares, vasos sanguíneos, estroma fibromixoide y tejido conjuntivo (H and E, x250).

tumor; si es masivo la resección secuencial puede ser una buena opción. Este tumor es raramente irresecable en cuyo caso el trasplante de hígado puede ser considerado para realizarse en los centros especializados en trasplante.⁹⁻¹¹ Después de la resección quirúrgica es aconsejable realizar monitoreo ultrasonográfico y revisiones clínicas ocasionales durante al menos cinco años, con un excelente pronóstico. Existen varias opciones no quirúrgicas: drenaje quístico pero la evidencia de su efectividad es pobre.

El hamartoma mesenquimatoso hepático del lóbulo izquierdo es particularmente raro. Para diferenciar este tumor en el lóbulo izquierdo de otros tumores hepáticos deben estudiarse varias consideraciones diagnósticas. Para que la resección sea exitosa algunas veces se considera necesario un acercamiento multidisciplinario (cirugía de trasplante y cirugía pediátrica).

En conclusión, nuestro caso ejemplifica una entidad rara en una localización poco frecuente con tratamiento adecuado en un hospital de tercer nivel.

Referencias

1. Tannuri AC, Tannuri U, Gibelli NE, Romão RL. Surgical treatment of hepatic tumors in children: lessons learned from liver transplantation. *J Pediatr Surg* 2009;44(11):2083-2087.
2. Geramizadeh B, Bahador A, Foroutan HR, Banani A, Nikeghbalian S, Malek-Hosseini SA. Pathology of pediatric liver tumors, a single center experience from south of Iran. *Indian J Pathol Microbiol* 2010;53(3):422-426.
3. Karpelowsky JS, Pansini A, Lazarus C, Rode H, Miller AJ. Difficulties in the management of mesenchymal hamartomas. *Pediatr Surg Int* 2008;24(10):1171-1175.
4. Stringer MD, Alizai NK. Mesenchymal hamartoma of the liver: a systematic review. *J Pediatr Surg* 2005;40(11):1681-1690.
5. Gupta R, Parekh SV, Sanghvi B. Mesenchymal hamartoma of the liver. *Indian J Med Paediatr Oncol* 2009;30(4):141-143.
6. Smith SL, Ramli NM, Somers JM. Cystic mesenchymal hamartoma mimicking hepatic hydatid disease. *Clin Radiol* 2001;56(7):599-601.
7. Dutta S, Nehra D, Woo R, Cohen I. Laparoscopic resection of a benign liver tumor in a child. *J Pediatr Surg* 2007;42(6):1141-1145.
8. Sugito K, Kawashima H, Uekusa S, Inoue M, Ikeda T, Kusafuka T. Mesenchymal hamartoma of the liver originating in the caudate lobe with t(11;19)(q13;q13.4): report of a case. *Surg Today* 2010;40(1):83-87. Epub 2009 Dec 29.
9. Gow KW, Lee L, Pruthi S, Patterson K, Healey PJ. Mesenchymal hamartoma of the liver. *J Pediatr Surg* 2009;44(2):468-470.
10. Yoon YS, Han HS, Choi YS, Lee SI, Jang JY, Suh KS, et al. Total laparoscopic left lateral sectionectomy performed in a child with benign liver mass. *J Pediatr Surg* 2006;41(1):e25-28.
11. Stocker JT, Ishak KG. Mesenchymal hamartoma of the liver: report of 30 cases and review of the literature. *Pediatr Pathol* 1983;1(3):245-267.