

Cirujano General

Volumen 27
Volume

Número 3
Number

Julio-Septiembre 2005
July-September

Artículo:

Hamartoma mesenquimatoso de hígado.
Informe de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Asociación Mexicana de Cirugía General, A. C.

Otras secciones de
este sitio:

- 👉 Índice de este número
- 👉 Más revistas
- 👉 Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- 👉 *Contents of this number*
- 👉 *More journals*
- 👉 *Search*

Hamartoma mesenquimatoso de hígado. Informe de un caso

Mesenchymal liver hamartoma.

Report of one case

Dra. María Nancy Martínez-González, Dr. Ricardo Mondragón-Sánchez, Dra. Guadalupe Brunner-Cruz, Dr. Pedro Diego Jara-Alvis, Dra. Elvira Gómez-Gómez, Dra. Yuritizia González-Espinoza

Resumen

Introducción: El hamartoma mesenquimatoso hepático (HMH) es una lesión poco común que se presenta generalmente en la infancia. Su origen se relaciona con alteraciones del desarrollo embrionario del hígado. **Caso clínico:** Se describe un caso de hamartoma mesenquimatoso hepático en un niño de un año de edad quien fue referido a nuestro hospital con el diagnóstico de quiste hidatídico. Se le realizó trisegmentectomía hepática derecha. El paciente a 6 meses de seguimiento se encuentra en excelentes condiciones generales. **Conclusiones:** El HMH es una neoplasia rara que se ubica habitualmente en el lóbulo hepático derecho. La distensión abdominal y la masa palpable son los signos más comunes. La resección quirúrgica es la forma ideal de tratamiento.

Abstract

Introduction: Mesenchymal hamartoma of the liver is a rare tumor that usually presents in the infancy. It's origin is related with structural alterations of the development of the liver. **Case report:** We present the case of a mesenchymal hamartoma of the liver in a one year-old child that was referred to our hospital with the presumed diagnosis of hydatid cyst. A right hepatic trisegmentectomy was performed without complications. At six months of follow up the patient has been asymptomatic without evidence of recurrent disease. **Conclusions:** Hepatic mesenchymal hamartoma is an uncommon benign lesion that occurs predominantly in the right lobe of the liver. Progressive abdominal distension and palpable mass are the most common clinical symptoms. Liver resection whenever feasible is the treatment of the choice.

Palabras clave: Hamartoma mesenquimatoso, resección, hepatectomía.

Cir Gen 2005;27:229-232

Key words: Mesenchymal hamartoma, resection, hepatectomy.

Cir Gen 2005;27:229-232

Introducción

Los hamartomas están compuestos de tejidos primitivos del lugar donde se originan (mesénquima y endodermo, en el caso del hígado). El hamartoma mesenquimatoso hepático es un tumor poco frecuente,¹ descrito por primera vez en 1903 por Maresch²⁻⁴ y en 1956 Edmondson propuso el término hamartoma mesenquimatoso que sustituyó a los anteriores (linfangioma, tumor

mesenquimal pseudoquistico, fibroadenoma de células biliares y tumor cavernomatoso linfangiomatoide).⁵ Histológicamente, se encuentra constituido por estructuras quísticas en medio de un estroma de tejido mesenquimatoso laxo, adenomatoso, con conductos biliares, estructuras vasculares, grupos de hepatocitos y rara vez focos de hematopoyesis.⁶ Este tumor se presenta con mayor frecuencia en la población pediátrica.

Coordinación de Cirugía, del Centro Médico ISSEMyM, Departamento de Patología, Hospital Materno-Infantil ISSEMyM, Departamento de Cirugía, Hospital Materno-Infantil ISSEMyM, Estado de México.

Recibido para publicación: 4 de febrero de 2005.

Aceptado para publicación: 15 de agosto de 2005.

Correspondencia: Dr. Ricardo Mondragón-Sánchez. Av. Hidalgo Núm. 411 Colonia Centro Toluca, Estado de México 50000

Tel: (722) 2134214, 2321317 Fax: (722)2153538. E-mail: rymmondragon@aol.com

En este artículo, se presenta el caso de un hamartoma mesenquimatoso de hígado en un niño de un año de edad que fue inicialmente diagnosticado y tratado como quiste hidatídico, después se resecó y se obtuvo el diagnóstico definitivo de hamartoma.

Descripción del caso

Se trató de paciente masculino de un año de edad, producto de embarazo gemelar, originario y residente de Tejupilco, Estado de México, que inició su padecimiento con distensión abdominal importante, la cual se trató en forma conservadora. Días después presentó diarrea, hiporexia y ataque al estado general, el paciente se ingresa a clínica particular, donde le detectan hepatomegalia a 4 cm por debajo del borde costal, por lo que es referido a nuestro hospital. Se le realizan estudios de imagen y bioquímicos los cuales mostraron sólo ligera plaquetopenia, las pruebas de funcionamiento hepático y los marcadores tumorales fueron normales. La tomografía de abdomen (**Figura 1**) mostró tumoración quística de 20 x 20 cm de diámetro, septada, localizada en el lóbulo derecho del hígado. La interpretación radiológica fue de un quiste hidatídico y se realizó drenaje externo por medio de laparotomía en dos ocasiones. En la tomografía de control no se observaron cambios por lo que se solicitó interconsulta al Servicio de Cirugía Hepatobiliar. Después de ser valorado se decidió intervenir quirúrgicamente de nuevo. Se realizó la segunda laparotomía exploradora (al mes de la primera) encontrando una lesión quística gigante de 20 x 20 cm de diámetro localizada en el lóbulo hepático derecho y parte del izquierdo (**Figura 2**), el resto del hígado era de aspecto normal, no cirrótico. La biopsia transoperatoria de la lesión diagnosticó hamartoma mesenquimatoso, por lo que se realizó triseccionectomía hepática derecha (resección de los segmentos IV, V, VI, VII y VIII según Couinaud). En la pieza quirúrgica se observaba una lesión de gran tamaño, de aspecto mixto con septos en su interior (**Figura 3**). El paciente no presentó complicaciones transoperatorias, sin embargo se ingresó a la Unidad de Cuidados

Intensivos para observación y manejo, en donde permaneció durante dos días. El ultrasonido de control mostró hígado de 8 x 8 cm de apariencia normal, y los estudios de laboratorio mostraron sólo elevación mínima de la fosfatasa alcalina 280 U/dl. A los 2 días de postoperado el paciente presentó febrícula intermitente por lo que se realizó tomografía de abdomen en la que se observó pequeña colección subhepática, la cual fue drenada en forma percutánea sin complicaciones. El diagnóstico histopatológico definitivo fue hamartoma mesenquimatoso de hígado. En la evaluación microscópica se demostró un tumor formado por estructuras quísticas, estroma mesenquimatoso laxo y conductos biliares (**Figura 4**). El paciente presentó mejoría y fue egresado al octavo día de postoperado. A un año de seguimiento el paciente se encuentra en excelentes condiciones generales. La tomografía de control no demostró recurrencia tumoral. La regeneración hepática es normal. El paciente se encuentra asintomático.

Discusión

El hamartoma mesenquimatoso es un tumor quístico poco frecuente, sin embargo, es el segundo en frecuencia dentro de los tumores benignos hepáticos en niños.⁷ Se presenta con mayor frecuencia en el sexo masculino que en el femenino con una relación de 3:2 y ocupa el 17.5% de los tumores benignos en pacientes menores de 21 años de edad.^{8,9} Sin embargo, es poco común que se presente en adolescentes o adultos. El origen de esta tumoración no es claro, sin embargo, estudios recientes han demostrado que esta entidad benigna se encuentra relacionada con defectos genéticos, como la translocación de cromosomas (t), (19q), (13.4).¹⁰ Otros autores han sugerido la probabilidad de que sea también el resultado de alguna anomalía en el desarrollo intrauterino del hígado.¹¹ Histológicamente, esta tumoración presenta una mezcla de tejidos (áreas degenerativas de mesénquima, conductos biliares, tejido conectivo, linfáticos y hepatocitos), los cuales, en conjunto, desarrollan lesiones quísticas. La periferia de

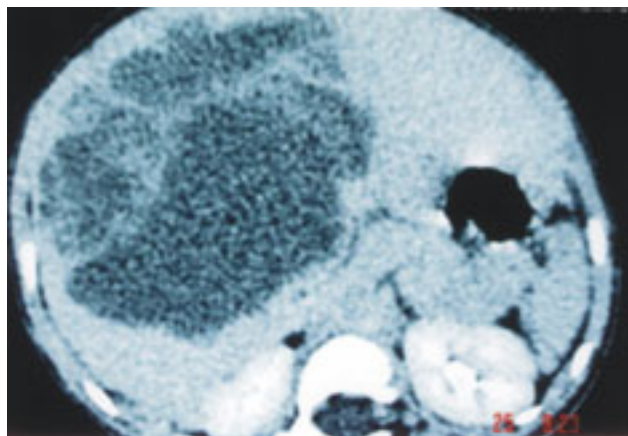


Fig. 1. La tomografía computada de abdomen muestra tumoración quística septada de 20 x 20 cm de diámetro que provoca compresión renal. El resto de la cavidad abdominal es normal.

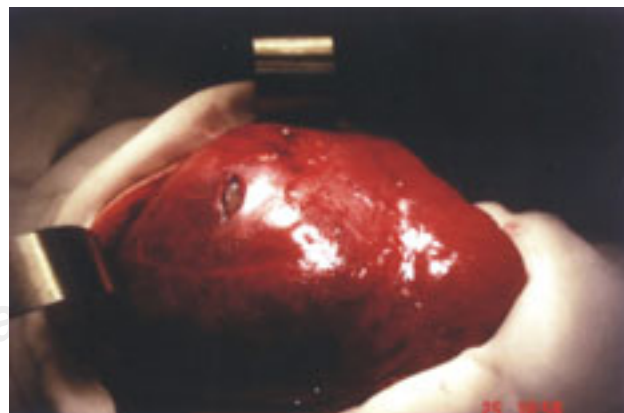


Fig. 2. Al momento de la laparotomía se observa la lesión quística en el lóbulo derecho en un parénquima hepático por demás sano.

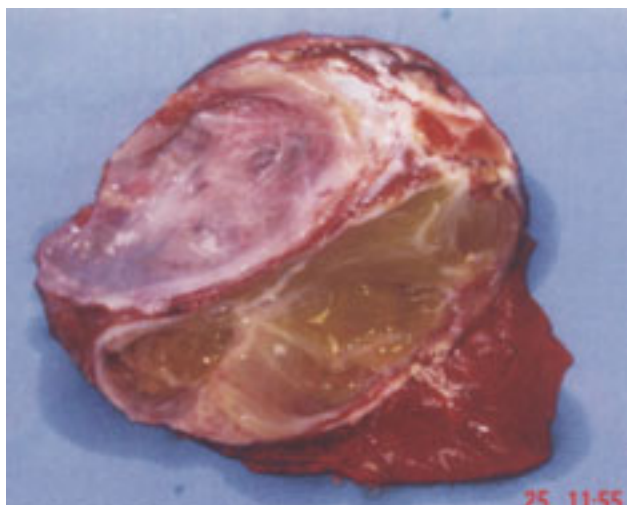


Fig. 3. La pieza quirúrgica se muestra macroscópicamente de forma ovoide de 20 x 20 cm de superficie lisa y bordes regulares. Se le realiza un corte longitudinal donde se observan quistes y septos internos.

la lesión puede estar cubierta por una cápsula gruesa fibrosa como se observa en nuestro paciente (**Figura 3**), o puede estar mezclada de forma imperceptible con el parénquima hepático. Algunas veces este parénquima muestra compresión, fibrosis y atrofia.¹² Estas lesiones se describen como tumoraciones bien delimitadas, con un tamaño que varía de 3 a 20 cm, y un peso de 240 a 680 g^{11,13,14} no se calcifican^{1,5} y generalmente son de crecimiento lento, sin embargo cuando el crecimiento es acelerado es secundario a la acumulación intraquística de líquido.^{3,5,15} Arriba del 90% de los hamartomas mesenquimatosos afectan el lóbulo hepático derecho,¹⁵ como se observó en nuestro paciente (**Figura 4**). Los síntomas frecuentemente se presentan entre 4 meses y 2 años de edad,⁵ sin embargo, generalmente este tumor es asintomático y, cuando se presentan manifestaciones, las más comunes son distensión abdominal importante, dilatación de venas superficiales y masa abdominal palpable (en la mayoría de los casos, generalmente la masa es de gran tamaño, y contiene quistes llenos de líquido claro o material gelatinoso)^{3,5,15} (**Figura 4**). Otros síntomas menos frecuentes son vómito, fiebre, constipación, diarrea y pérdida de peso.¹⁵ Cuando el tumor es demasiado grande puede causar disnea, falla cardíaca por cortocircuito arteriovenoso y edema de extremidades inferiores.¹⁷ No existen estudios de laboratorio que sean diagnósticos, sin embargo se han reportado informado de pacientes que presentan niveles séricos de alfa feto-proteína elevados por lo que puede hacer pensar en una neoplasia maligna. La tomografía computada (TC) y la ultrasonografía (USG) de abdomen son los métodos diagnósticos más utilizados, éstos muestran una gran masa quística con septos internos, imagen típica del hamartoma. La angiografía es otro método diagnóstico menos utilizado por ser un estudio invasivo, y los hallazgos son de una lesión poco

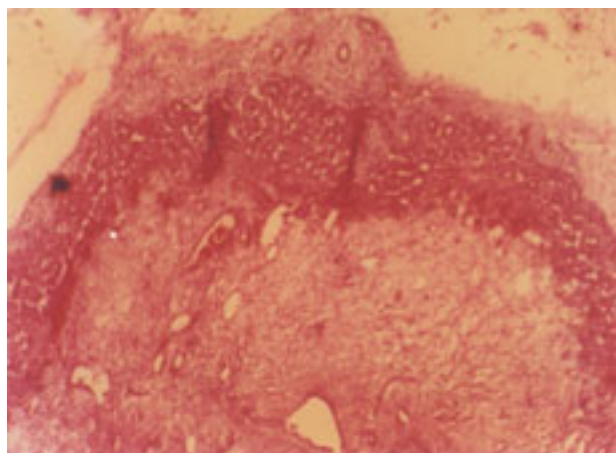


Fig. 4. La evaluación microscópica demuestra un tumor formado por estructuras quísticas, estroma mesenquimatoso laxo y conductos biliares. Los hepatocitos sanos se encuentran alrededor de éste. Ésta es una imagen característica de hamartoma mesenquimatoso.

vascularizada.¹⁸ En pocos casos se utilizan la resonancia magnética (RM) y la gammagrafía hepática, esta última sólo demuestra un defecto negativo en el parénquima hepático. Se puede realizar el diagnóstico prenatal en fetos con una masa multiquística en el abdomen. Sin embargo, el diagnóstico definitivo se realiza mediante histopatología. Algunos autores recomiendan la biopsia con aguja fina, pero la diferenciación con tejido hepático normal es difícil de realizar.¹⁹ En caso de lesiones gigantes, algunos autores recomiendan la aspiración preoperatoria, la cual permite la descompresión del quiste, lo que facilita una mejor planeación de la resección quirúrgica. El tratamiento quirúrgico consiste en tumorrectomía o hepatectomía con extirpación total de la lesión. Las complicaciones que se han reportado con estas técnicas quirúrgicas son ictericia obstructiva y/o recurrencias locales.^{13,20,21} La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección ya que puede ser curativa.²²⁻²⁴ Otras opciones incluyen enucleación o marsupialización,^{9,25} sin embargo, estas terapias no se recomiendan por la elevada incidencia de recurrencias. En el caso que reportamos la evolución fue favorable post-hepatectomía. En general, el pronóstico cuando la resección es completa es muy bueno ya que se trata de una tumoración hepática benigna.

Conclusión

La resección hepática que incluya la totalidad de la lesión es la forma ideal de tratamiento para este tipo de patología.

Referencias

1. DeMaiores CA, Lally KP, Sim K, Isaacs H, Mahour GH. Mesenchymal hamartoma of the liver. A 35-year review. *Arch Surg* 1990; 125: 598-600.

2. Maresch R. A lymphangioma of the liver. *Z Heilk* 1903; 4: 39.
3. Sutton CA, Eller JL. Mesenchymal hamartoma of the liver. *Cancer* 1968; 22: 29-34.
4. Motiwale SS, Karmarkar SJ, Oak SN, Kalgutkar AD, Deshmukh SS. Cystic mesenchymal hamartoma of the liver—a rare condition. *Indian J Cancer* 1996; 33: 157-60.
5. Edmondson HA. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of liver in infancy and childhood. *AMA J Dis Child* 1956; 91: 168-86.
6. Ros PR, Goodman ZD, Ishak KG, Dachman AH, Olmsted WW, Hartman DS, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver: Radiologic-pathologic correlation. *Radiology* 1986; 158: 619-24.
7. Murray JD, Ricketts RR. Mesenchymal hamartoma of the liver. *Am Surg* 1998; 64: 1097-103.
8. Ishak KG, Goodman ZD, Stocker JT, Atlas of tumor pathology: Tumors of the liver and intrahepatic bile ducts. 3rd series, fascicle 31. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1999: 71.
9. Srouji MN, Chatten J, Schulman WM, Ziegler MM, Koop CE. Mesenchymal hamartoma of the liver in infants. *Cancer* 1978; 42: 2483-9.
10. Speleman F, De Telder V, De Potter KR, Dal Cin P, Van Daele S, Benoit Y, et al. Cytogenetic analysis of a mesenchymal hamartoma of the liver. *Cancer Genet Cytogenet* 1989; 40: 29-32.
11. Craig JR, Peters RL, Edmondson HA. Benign mesenchymal tumors and tumor-like conditions; 63-64. In: *Tumors of the liver and intrahepatic bile ducts*.
12. Isaacs H. *Tumors of the newborn and infant*. Mosby Year Book, St Louis (1991).
13. Roberts EA, Liu P, Stringer D, Superina RA, Mancer K. Mesenchymal hamartoma in a 10-month-old infant: appearance by magnetic resonance imaging. *Can Assoc Radiol J* 1989; 40: 219-21.
14. Stocker JT, Ishak KG. Mesenchymal hamartoma of the liver: Report of 30 cases and review of the literature. *Pediatr Pathol* 1983; 1: 245-67.
15. Helal A, Nolan M, Bower R, Mair B, Debich-Spicer D. Pathological case of the month. Mesenchymal hamartoma of the liver. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995; 149: 315-6.
16. Powers C, Ros PR, Stoupis C, Johnson WK, Segel KH. Primary liver neoplasms: MR imaging with pathological correlation. *Radiographics* 1994; 14: 459-82.
17. Chau KY, Ho JW, Wu PC, Yuen WK. Mesenchymal hamartoma of the liver in a man: Comparison with cases in infants. *J Clin Pathol* 1994; 47: 864-6.
18. Bottles K, Cohen MB. An approach to fine-needle aspiration biopsy diagnosis of hepatic masses. *Diagn Cytopathol* 1991; 7: 204-10.
19. Drachenberg CB, Papadimitriou JC, Rivero MA, Wood C. Distinctive case. Adult mesenchymal hamartoma of the liver: Report of a case with light microscopy, FNA cytology, immunohistochemistry, and ultrastructural studies and review of the literature. *Mod Pathol* 1991; 4: 392-5.
20. Mondragón-Sánchez RJ, Ruiz-Molina JM, Barrera-Franco JL, Oñate-Ocaña LF, Bernal-Maldonado R. Indicaciones y resultados de la resección hepática en tumores benignos y malignos. *Rev Gastroenterol Mex* 2000; 65: 109-15.
21. Hirata GI, Matsunaga ML, Medearis AL, Dixon P, Platt LD. Ultrasonographic diagnosis of a fetal abdominal mass: a case of a mesenchymal liver hamartoma and a review of the literature. *Prenat Diagn* 1990; 10: 507-12.
22. Luks FI, Yazbeck S, Brandt ML, Bensoussan AL, Brochu P, Blanchard H. Benign liver tumors in children: A 25-year experience. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 1326-30.
23. von Schweinitz D, Dammeier BG, Gluer S. Mesenchymal hamartoma of the liver: new insight into histogenesis. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1269-71.
24. Caty MG, Shamberger RC. Abdominal tumors in infancy and childhood. *Pediatr Clin North Am* 1993; 40: 1253-71.