



Diagnóstico ecográfico prenatal de hepatoblastoma. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Letty Carreño Abarca,* Raúl M. Sánchez Conde,[†] Agustín Isidoro Rodríguez Blas,[‡] Ricardo Balcázar Vázquez,[§] Gustavo A. Casian Castellanos^{||}

RESUMEN

Las lesiones focales en el hígado en niños de 0 a 3 años incluyen neoplasias, lesiones metastásicas, masas inflamatorias y quistes (congénitos o adquiridos); las neoplasias primarias tanto benignas como malignas representan 1 a 2% de todos los tumores pediátricos. El hepatoblastoma es el tumor hepático maligno más frecuente en lactantes con un pico de incidencia en los dos primeros años de vida. Existen estudios de imagen no invasivos que hacen sospechar el diagnóstico prenatal de dicha patología, entre ellos se encuentra el ultrasonido convencional en escala de grises y el ultrasonido Doppler color. El objetivo de este trabajo es dar a conocer a la población médica el reporte de un caso clínico presentado en la Unidad de Radiología e Imagen y la revisión de la literatura respecto al diagnóstico prenatal de hepatoblastoma.

Palabras clave: Masa hepática, hepatoblastoma, ultrasonido.

ABSTRACT

Focal liver lesions in children from zero to three years old, include neoplasms, metastatic lesions, inflammatory masses and cysts (congenital or acquired) primary neoplasms, both benign and malignant represent 1 to 2% of all pediatric tumors. Hepatoblastoma is the most common malignant liver tumor in infants, with a peak incidence in the first two years of life. There are non-invasive imaging studies that make us suspect the prenatal diagnosis of this condition including conventional ultrasound is grayscale and color Doppler ultrasound. The aim of this paper is to present a medical population reporting a case presented in the radiology unit and image and review of the literature of prenatal diagnosis of hepatoblastoma.

Key words: Hepatic mass, hepatoblastoma, ultrasound.

INTRODUCCIÓN

El hepatoblastoma es el tumor hepático más frecuente en niños. El 90% se observa en menores de cinco años, 68% se presenta en menores de dos años y sólo 4% se diagnostica al momento del nacimiento; representa 1% de todos los tumores pediátricos malignos. Su incidencia es muy rara, aproximadamente un caso por cada 1,000,000 durante el primer año de vida. Se ha reportado excepcionalmente su diagnóstico prenatal.¹⁻⁵

Desde el punto de vista anatómico es importante resaltar que la circulación del lóbulo derecho hepático di-

fiere de la del izquierdo, ya que este último está irrigado por sangre altamente oxigenada proveniente de la vena umbilical;^{6,7} el lóbulo derecho recibe su aporte vascular de la vena porta, cuya concentración de oxígeno es baja. La baja tensión de oxígeno podría impedir la diferenciación embrionaria de las células hepáticas, predisponiendo al desarrollo del hepatoblastoma con predominio en el lóbulo derecho.⁸

También se han demostrado alteraciones cromosómicas en las células tumorales del hepatoblastoma, las más frecuentes son las trisomías.⁹ El 5% de los casos de hepatoblastomas se asocian con una variedad de síndromes y malformaciones como:^{3,7,10}

* Médico del Diplomado de Ultrasonografía Diagnóstica, Hospital Juárez de México.

[†] Médico Radiólogo adscrito al Servicio de Radiología e Imagen.

[‡] Médico Radiólogo e Intervencionista adscrito al Servicio de Radiología e Imagen. Titular del Diplomado en Ultrasonografía Diagnóstica, Hospital Juárez de México.

[§] Médico Radiólogo adscrito al Servicio de Radiología e Imagen. Titular del Diplomado en Ultrasonografía Diagnóstica, Hospital Juárez de México.

^{||} Jefe del Servicio de Radiología e Imagen, Hospital Juárez de México.

- Síndrome de Gardner.
- Poliposis adenomatosa familiar.
- Síndrome de Beckwith Wiedemann.
- Síndrome de Aicardi.
- Síndrome de Budd-Chiari.
- Síndrome de Down.
- Hidropesía fetal.
- Ausencia de glándula adrenal izquierda.
- Malrotación del colon.
- Divertículo de Meckel.
- Arteria coronaria única.
- Duplicación de uréteres.
- Enfermedad glomeruloquística.

Los niveles séricos de alfa-feto-proteína están casi siempre elevados, algunos secretan gonadotropinas y conducen a pubertad precoz.²

Ocurre como masa única en 80% de los casos. El lóbulo derecho se compromete en 58% de los casos; 15%, en el lóbulo izquierdo y 27% restante se manifiesta como una masa única que cruza la línea media o produce múltiples lesiones en ambos lóbulos.¹ Presenta ecogenicidad mixta con márgenes pobremente definidos con pequeños quistes y depósitos cálcicos con morfología redondeada o irregular.² El peso del tumor puede exceder los 1,000 g y sus dimensiones pueden oscilar entre unos pocos centímetros hasta 15 cm o más.¹¹ El hígado restante suele ser normal, aunque algunas veces se encuentran metástasis al momento del diagnóstico.²

Los vasos intrahepáticos están desplazados y/o amputados por la masa. La trombosis tumoral es poco frecuente.¹⁰

La ecografía Doppler muestra flujo sanguíneo central o peritumoral. Este flujo peritumoral aparece como fina trama de vasos que rodean al tumor (patrón en canasta). La neovascularización intratumoral tiene una distribución y organización aleatoria. Es útil en el diagnóstico de la invasión vascular y en la detección de flujo por neovascularización maligna.^{2,6,7,10}

Desde el punto de vista histológico el hepatoblastoma se clasifica en dos tipos: epitelial, y mixto y mesenquimal.^{1,8} (Cuadro 1).

El principal diagnóstico diferencial es con neuroblastoma, hemangioendotelioma, hiperplasia nodular focal y carcinoma hepatocelular, así como hamartomas mesenquimatosos.

CASO CLÍNICO

Femenina de 21 años de edad, primigesta con embarazo de 38 semanas por fecha de última menstruación. Acudió a realizar ecografía a esta unidad. El ultrasonido obstétrico confirmó la edad gestacional y evidenció un feto de sexo femenino; durante el rastreo ecográfico se identificó un aumento del perímetro abdominal a expensas de una gran masa sólida localizada en el lado derecho subdiafragmático que no permitió la visualización correcta del hígado y riñón ipsilateral, la lesión presentó dimensiones de 75 x 89 x 86 mm; provocaba importante desplazamiento de las estructuras toracoabdominales. Esta masa presentó bordes claramente definidos y en su interior se apreciaron ecos hiperecóticos de patrón moteado (Figura 1). A la modalidad Doppler color se evidenció flujo vascular central,

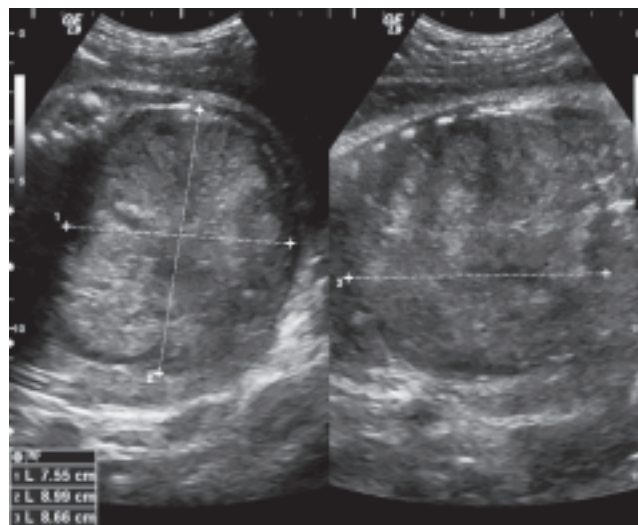


Figura 1. Ultrasonido obstétrico en escala de grises que demuestra masa intrabdominal con bordes definidos y contenido heterogéneo por la presencia de ecos internos ecogénicos con patrón moteado.

Cuadro 1. Clasificación histológica.

Epitelial	Mixto epitelial y mesenquimal
<ul style="list-style-type: none"> • Patrón fetal bien diferenciado: 31% • Patrón fetal y embrionario: 19% • Patrón macrotrabecular: 3% • Patrón indiferenciado de células pequeñas: 3% 	<p>Tejido mesenquimal</p> <ul style="list-style-type: none"> - Osteoide - Cartilaginoso - Teratoide <p>} 44%</p>

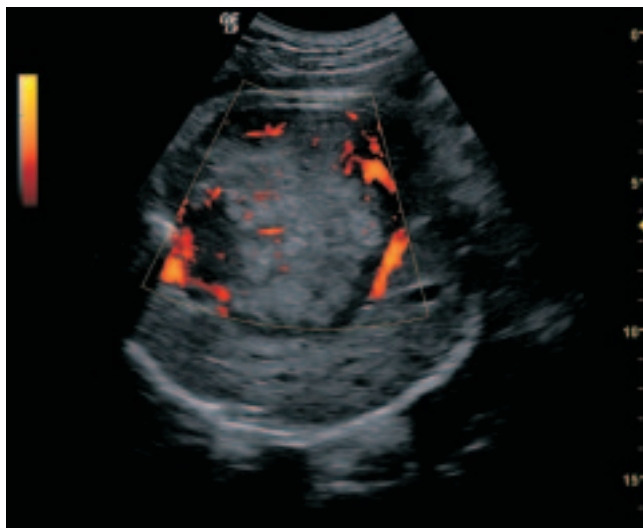


Figura 2. Ultrasonido Power Doppler color que evidencia masa hepática con flujo periférico.

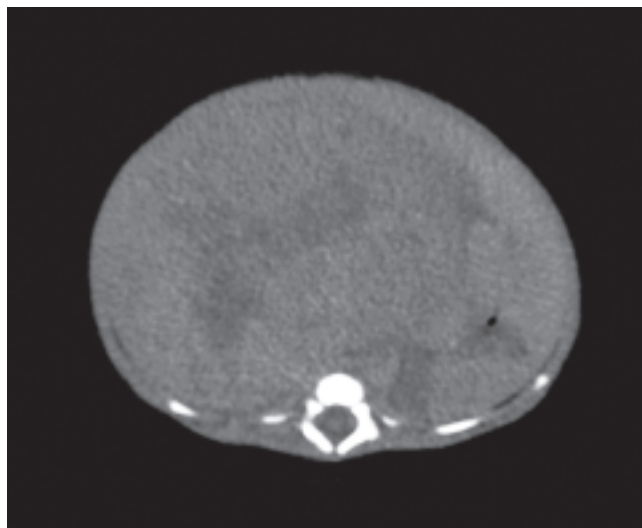


Figura 4. TAC simple de abdomen. Se observa tumoración heterogénea que ocupa casi todo el hemiabdomen derecho, confirmando ser dependiente del lóbulo hepático derecho.



Figura 3. Placa simple de abdomen donde se identifica radiopacidad que ocupa casi todo el hemiabdomen derecho, evidenciando desplazamiento de asas intestinales contralaterales.

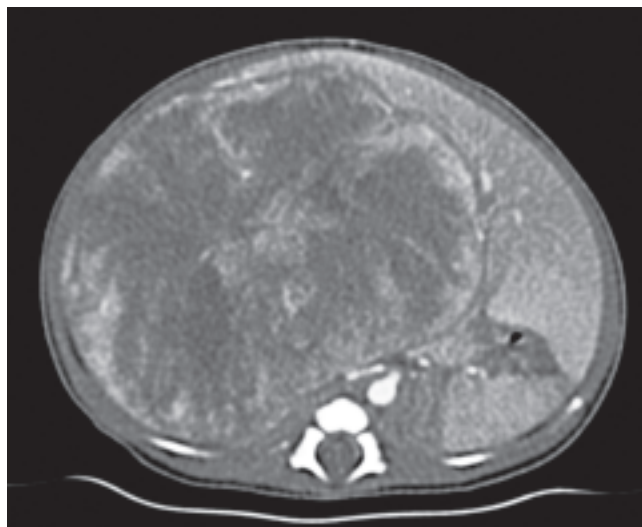


Figura 5. TAC abdominal en fase contrastada en donde existe reforzamiento heterogéneo predominantemente de tipo periférico. Existen zonas centrales hipodensas en relación con necrosis.

fue más evidente el flujo periférico (Figura 2). Se reportó Dx. ecográfico de hepatoblastoma vs. neuroblastoma.

Se decidió la interrupción del embarazo vía abdominal (cesárea tipo Kerr), obteniéndose producto vivo con talla de 49 cm y peso de 3,340 kg, líquido amniótico claro y

placenta dentro de parámetros normales.

A la exploración física del neonato se encontró aumento del perímetro abdominal a nivel de hipocondrio derecho predominantemente. Se tomó placa simple de abdomen (Figura 3) y tomografía axial computada abdominal en fase simple y contrastada (Figuras 4, 5 y 6).

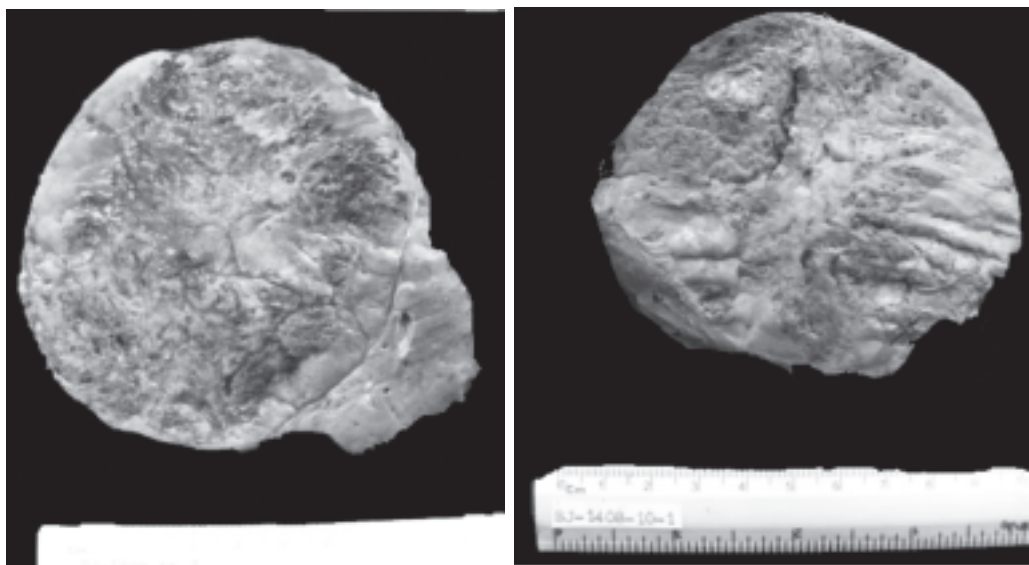


Figura 6. Pieza quirúrgica. Lesión en lóbulo hepático derecho.

Se realizó procedimiento quirúrgico al neonato resecando el lóbulo hepático derecho; se envió la pieza para su estudio anatomopatológico con diagnóstico final de hepatoblastoma (Figura 7).

DISCUSIÓN

Dentro de los tumores hepáticos más comunes en niños menores de cinco años están el hepatoblastoma, el hemanioendotelioma infantil y las metástasis. El hepatoblastoma es el tumor hepático más frecuente en niños. El 90% se observa en menores de cinco años, representa 1 a 2% de todos los tumores pediátricos malignos. Se ha reportado excepcionalmente su diagnóstico prenatal, ocurre como masa única en 80% de los casos. El lóbulo derecho se compromete en 58% de los casos. Dada su baja incidencia existen pocos casos reportados en la literatura mundial respecto a su diagnóstico prenatal. Hasta 2008 sólo se reportaron 42 casos de hepatoblastoma congénito, de los cuales sólo siete se diagnosticaron durante el periodo prenatal.

En el 2000, Shih y cols. reportaron un hepatoblastoma detectado por ultrasonido a las 36 semanas de gestación. Se evidenció como una masa única, sólida, multilobulada y que comprometía la región hepática derecha. Se observaron focos hemorrágicos, necróticos y algunas calcificaciones. Su localización derecha se correlacionó con su dependencia de la irrigación portal. Se confirmó el diagnóstico de hepatoblastoma mediante estudio anatomopatológico.^{2,6,8,9}

De los 42 casos de hepatoblastoma congénito sólo siete de ellos se diagnosticaron en el periodo prenatal.^{3,4}

Durante el rastreo ecográfico prenatal intencionado en cavidad abdominal, los hallazgos a encontrar son: masa hepática, sólida, única, de bordes lisos y bien definidos. Puede ser multilobulada y con discreto predominio por el lóbulo hepático derecho. La ecogenicidad del parénquima es heterogénea y ecogénica. Es posible observar focos hemorrágicos, necróticos, calcificaciones amorfas y en ocasiones áreas quísticas dentro de la masa.^{1,12}

Dependiendo del tamaño puede desplazar estructuras toracoabdominales como la vía biliar, estómago y riñón derecho. De manera asociada se evidencia un aumento de la circunferencia abdominal que es, en la mayoría de los casos, el parámetro somatométrico alterado.

Los neonatos mueren por el efecto de masa causado por el tumor que conduce a distensión abdominal, compromiso vascular y anemia. Otra causa de muerte son las metástasis a la cavidad abdominal, a pulmones y a placenta. Debido a la probable ruptura y hemorragia del tumor durante el parto los productos con diagnóstico prenatal por ultrasonografía de masa abdominal se obtienen mediante cesárea.^{6,13}

El líquido amniótico suele estar en cantidades normales o polihidramnios y la placenta suele ser normal, aunque en algunos casos se observó compromiso placentario por extensión metastásica, si bien no existe mucha información al respecto.^{1,12}

Otros hallazgos ecográficos incluyen halo hipoecogénico, distorsión de la arquitectura vascular, invasión intravascular y calcificaciones tumorales.¹⁰

Dada su baja incidencia existen pocos casos reportados en la literatura mundial sobre su diagnóstico prenatal.



CONCLUSIONES

La ecografía prenatal, tanto en escala de grises como Doppler color, es el estudio de imagen no invasivo que permite la identificación de anomalías que podrían potencialmente complicar el periodo de vida neonatal. Así, los neonatólogos y obstetras pueden anticipar las necesidades del recién nacido y disminuir la morbilidad. Una masa abdominal detectada en ecografía prenatal tiene un diagnóstico diferencial excesivamente amplio.

Las características ecográficas de una masa intrahepática permiten una aproximación diagnóstica con una alta certeza pudiéndose sugerir el diagnóstico prenatal de hepatoblastoma.

Este artículo ilustra la importancia de la ecografía prenatal en el tratamiento de esta condición, dado que facilitó la reunión de un equipo de salud multidisciplinario que intervino al momento del nacimiento.

REFERENCIAS

1. Luque LS, Pinzón WE. Prenatal diagnosis of a congenital hepatoblastoma: a case report. *Rev Colomb Gineco Obstet* 2003; 54(1).
2. Rumack, Wilson. Diagnóstico por ecografía. Cap. 58. Hígado y bazo pediátricos. 2006, p. 1456.
3. Catanzarite V, Hilfiker M, Daneshmand S, Willert J. Prenatal diagnosis of fetal hepatoblastoma: case report and review of the literature. *J Ultrasound Med* 2008; 27(7): 1095-8.
4. Ergin H, Yildirim B, Dagdeviren E, Yagci B, Ozen F, Sen N, et al. A prenatally detected case of congenital hepatoblastoma. *Pathol Oncol Res* 2008; 14(1): 97-100 [Epub 2008 Mar 26].
5. Salvatore M, Lorenzetti S, Maranghi F, Mantovani A, Taruscio D. Molecular link(s) between hepatoblastoma pathogenesis and exposure to di-(2 ethylhexyl)phthalate: a hypothesis. Department of Cell Biology and Neurosciences, National Centre for Rare Diseases, Rome, Italy. *Folia Med (Plovdiv)* 2008; 50(4): 17-23.
6. Cafishi. Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico prenatal. 2005, p. 309.
7. Middleton W. Ecografía obstétrica. Editorial Marban; 2004, p. 127-30.
8. Shih JC, Tsao PN, Huang SF. Antenatal diagnosis of congenital hepatoblastoma in utero. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16(1): 94-7.
9. Ishak K, Goodman Z, Stocker J. Tumor of the liver and intrahepatic bile ducts. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 2000.
10. Siegel M. Ecografía pediátrica. P. 230-3.
11. Kawano S, Hasegawa S, Urushihara N. Hepatoblastoma with congenital absence of the portal vein - A case report. *Eur J Pediatr Surg* 2007; 17(4): 292-4. DOI: 10.1055/s-2007-965448.
12. Aviram R, Cohen IJ, Kornreich L, Braslavski D, Meizner I. Prenatal imaging of fetal hepatoblastoma. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2005; 17(2): 157-9.
13. Isaacs HJr. Fetal and neonatal hepatic tumors. *J Pediatr Surg* 2007; 42(11): 1797-803.

Solicitud de sobretiros:

Dra. Letty Carreño Abarca

Manta, Núm. 637, Int. 2

Col. Lindavista

Correo electrónico: alitobb22@hotmail.com