

Hamartoma hepático mesenquimatoso en paciente y localización poco usuales

Cruz González Vázquez,* Froylán de Jesús Paniagua-Morgan†

RESUMEN

Antecedentes: El hamartoma mesenquimal es una tumoración benigna, secundaria a un crecimiento anormal de un tejido en desarrollo. **Caso clínico:** Presentamos el caso de un recién nacido de cuatro días de vida con una tumoración abdominal. Los estudios de imagen reportaron hamartoma hepático mesenquimal quístico dependiente de lóbulo hepático izquierdo. Se confirmó el diagnóstico por estudio de patología posterior a resección total posterior, de la cual el paciente tuvo una recuperación exitosa. **Conclusión:** Los tumores hepáticos benignos no son la patología más frecuente en niños y es extremadamente rara su presentación en lóbulo izquierdo; la mayoría pueden pasar inadvertidos y permanecer asintomáticos, por lo que debe diagnosticarse y brindarse un tratamiento oportuno antes de que se presenten por anomalías cardíacas o hemorragias y choque por ruptura incidental.

Palabras clave: Hamartoma mesenquimal, tumor hepático, alfa fetoproteína, recién nacido.

ABSTRACT

Background: The mesenchymal hamartoma is a benign neoplasia secondary from an abnormal growth of a developing tissue. **Case report:** We report the case of a four days old newborn in whom an abdominal tumor was detected. Imaging studies reported hepatic mesenchymal hamartoma located in the left hepatic lobe. Definitive diagnosis was reached by histopathology after surgical full resection, after this the patient was successfully discharged. **Conclusion:** Despite benign liver tumors are the most common pathology lineage in children, location in left lobe is extremely infrequent. Although most of them could pass unnoticed and remain asymptomatic, they must be detected and undergo prompt treatment because they can result in cardiac abnormalities or incidental bleeding and shock as catastrophic clinical debut.

Key words: Mesenchymal hamartoma, liver tumor, alpha fetoprotein, newborn.

Recibido para publicación: 02 octubre 2014. **Aceptado para publicación:** 08 diciembre 2014.

* Residente de tercer año de Pediatría.

† Jefe de Servicio de Cirugía Pediátrica. Asesor documental.

Hospital de Especialidades Pediátricas de Tuxtla Gutiérrez, Chiapas.

Correspondencia:

Cruz González Vázquez,

Cel: (961) 174 9664

E-mail: cruz_gv86@hotmail.com

Froylán de Jesús Paniagua-Morgan

Cel: (961) 201 6573

E-mail: drpaniaguaf@yahoo.com.mx

INTRODUCCIÓN

Los tumores hepáticos son poco comunes en la infancia con una frecuencia aproximada de 1 a 2% de todos los tumores en niños; la mayoría son malignos, y los benignos son de origen hepatocelular. La distribución de los tumores hepáticos se distingue por edades; así el hepatoblastoma, el hemangioendotelioma y el hamartoma mesenquimal son más frecuentes en los dos primeros años de vida, mientras que el carcinoma hepatocelular, la hiperplasia focal nodular y los sarcomas predominan en niños mayores (*Cuadro I*).¹

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de cuatro días de vida referido por la presencia de masa abdominal en hipocondrio izquierdo. En la exploración física se encontraba en adecuadas condiciones generales, únicamente con presencia de tumoración en cuadrante superior izquierdo de 9 x 10 cm, de consistencia firme, adherida a planos profundos, fija a la palpación, no móvil, no dolorosa, sin cambios de coloración en la piel; el resto del abdomen sin alteraciones (*Figura 1*).

Se realizaron los siguientes estudios de extensión a su ingreso: ultrasonido abdominal más Doppler (con

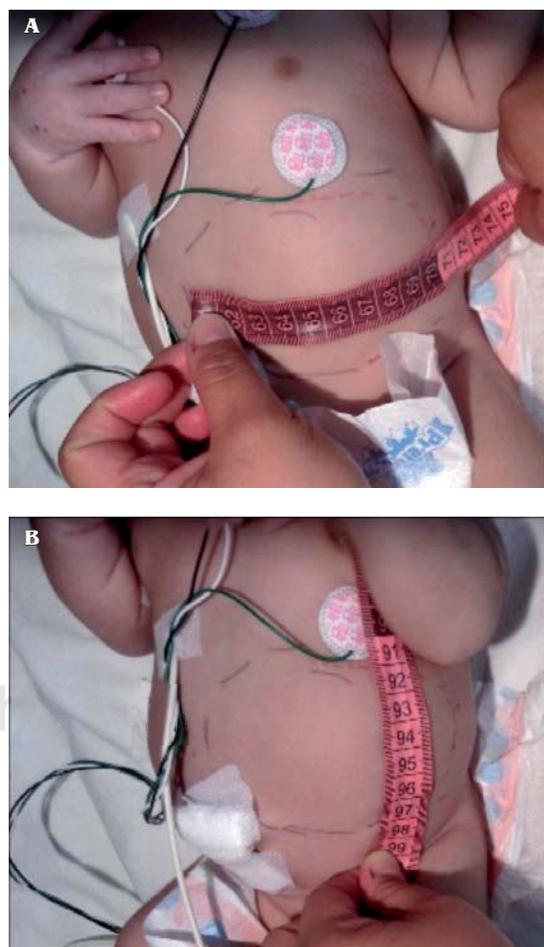
el cual se encontró una tumoración hepática de lóbulo izquierdo con flujo ausente en centro de la lesión), angiotomografía de abdomen con reconstrucción tridimensional y foco hepático, la cual mostró una tumoración hepática dependiente de lóbulo izquierdo con flujo tributario de vena hepática y reforzamiento de contraste de la cápsula. La impresión diagnóstica fue hamartoma hepático mesenquimatoso de lóbulo izquierdo (*Figura 2*).

Los niveles de alfa fetoproteína estuvieron en valores normales para la edad. El paciente subsecuentemente presentó evidencia de cuadro de sepsis temprana sin germen aislado, los niveles de proteína C reactiva fueron de 12.2 mg/dL y desarrolló plaquetopenia, por lo que se inició esquema antibiótico que condujo a resolución de cuadro infeccioso. Posteriormente se realizó resección de la tumoración, encontrando una tumoración quística dependiente de lóbulo izquierdo hepático, con correlación

Cuadro I. Frecuencia de los tipos histológicos de tumores hepáticos primarios en niños.

Tumor	Núm.	Porcentaje
Hepatoblastoma	737	37
Carcinoma hepatocelular	422	21
Adenoma	50	2.5
Nódulo focal	94	5
Tumores vasculares benignos	290	15
Hamartoma mesenquimal	133	7
Sarcoma (embrional, angio, rabdomio)	156	8
Otros	90	4
Total	1,972	100

Fuente: Russo P.¹

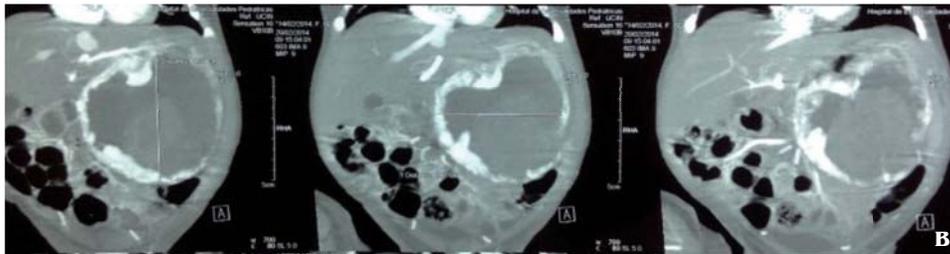
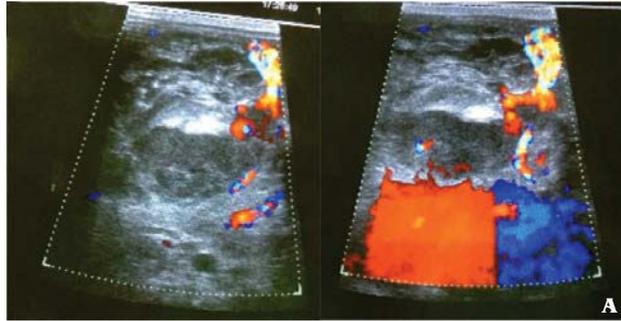


Figuras 1. A) Medición horizontal y **B)** Vertical de la tumoración abdominal.

anatómica y estudios de imagen, reseccándose al 100%, sin compromiso de la vía biliar.

Se confirmó el diagnóstico por patología de un hamartoma mesenquimatoso hepático de lóbulo izquierdo quístico,

con centro mayormente necrótico (*Figura 3*). El paciente evolucionó de forma adecuada, logrando el egreso en excelentes condiciones; actualmente tiene un mes de edad con peso y talla adecuados para su edad y sexo.



Figuras 2.

A) US Doppler que demuestra hiperflujo de la cápsula de la tumoración. **B)** Tomografía computada que muestra tumoración dependiente de lóbulo izquierdo de hígado con irrigación de vena hepática. **C)** Reconstrucción 3D por angio-TAC con identificación de vasos tributarios y relación con vena cava inferior, valoración para abordaje quirúrgico.



Figuras 3. A) Hallazgos transquirúrgicos de la tumoración hepática de lóbulo izquierdo. **B)** Pieza quirúrgica de la tumoración comparativa con mango de bisturí de 15 cm. **C)** Lecho quirúrgico postprocedimiento con conservación de la vía biliar y tejido hepático sano residual.

ANÁLISIS

Los hamartomas son lesiones focales con sobrecrecimiento de uno o más elementos celulares benignos de tejido normal, y con frecuencia de un elemento predominante. Algunos hamartomas muestran un origen clonal y tienen un definido DNA reconfigurado que puede ser clasificado como una neoplasia verdadera.²

El hamartoma mesenquimal es la segunda lesión hepática más común en el primer año de vida. La mitad de los casos pediátricos son observados en lactantes, y cerca del 15% en recién nacidos. La mayoría de los pacientes son masculinos y tres cuartas partes de ellos muestran síntomas hasta el año de edad. Se han reportado casos en adultos. La patogénesis del hamartoma mesenquimal no está bien establecida. El término «hamartoma» indica que es originado durante el desarrollo del tejido sano, más que una neoplasia. Algunos autores han propuesto que estas lesiones se originan de tejido conectivo del tracto portal. Se ha propuesto la posibilidad de que la lesión pueda ser reactiva, resultado de una irrigación sanguínea anómala del lóbulo hepático, llevando a isquemia y cambios quísticos. Los reportes de casos con aneuploidías y translocación involucran el cromosoma 19q, sugiriendo que algunas pueden ser neoplasias. La mayoría de los infantes típicamente presentan masas abdominales. La ruptura de tumores grandes puede resultar en choque. Se han encontrado prenatalmente por ultrasonografía y pueden causar casos de *hidrops* no inmune. La mayoría ocurre en el lóbulo derecho hepático, pero se pueden involucrar ambos en un pequeño porcentaje de los casos.^{3,4}

ESTUDIOS DE IMAGEN

ULTRASONIDO DOPPLER

Muestra una masa de contornos bien definidos, compleja, con ecogenicidad heterogénea y áreas hiperecoicas e hipoecoicas. Típicamente se evidencia una colección de espacios quísticos septados, llenos de líquido y algunos focos ecogénicos, lo que coincide con la macroscopia del tumor, que muestra una masa hepática pediculada.^{5,6}

HISTOPATOLOGÍA

Muchos hamartomas mesenquimales pueden ser diagnosticados por sus características de apariencia gruesa, la cual consiste en masas quísticas bien circunscritas, demarcadas, multiloculadas con una giba de superficie externa en luz

gris o tonos blancos. Usualmente, el hígado adyacente es esencialmente normal. El corte de la superficie muestra quistes múltiples, de forma variante, con diámetro de algunos milímetros hasta 6 cm o más, de tejido gris blanco y forro reluciente con contenido claro, líquido de tono amarillento. Algunos especímenes consisten principalmente en grandes quistes; otros están compuestos principalmente de tejido conectivo y sólo algunos son pequeños quistes; unos más tienen grandes centros necróticos.

Los quistes multiloculares son delimitados por endotelio, a veces epitelio cuboidal de vía biliar, o por no epitelio. Los quistes están rodeados de tejido conectivo denso o pálido, fibroso mixoide septal conteniendo vasos sanguíneos o pequeños conductos biliares. La lesión periférica es rodeada por una cápsula fibrosa gruesa o débil imperceptible con parénquima hepático adyacente inmediato, el cual en ocasiones muestra compresión, fibrosis y atrofia.

ESTUDIOS ADICIONALES

BIOPSIA, ASPIRACIÓN POR AGUJA FINA (BAF)

Los hallazgos por BAF incluyen abundante estroma mixoide con células estromales blandas esparcidas, dispuestas como células individuales o uniones perdidas. El patrón de la cromatina es eventualmente distribuido y con nucleolos inconspicuos.

La alfa fetoproteína suele estar en niveles normales pero también puede estar elevada debido a la edad.^{7,8}

PRONÓSTICO Y TERAPÉUTICA

La completa escisión quirúrgica es la terapia principal, con una tasa de supervivencia actual de más del 90%, y cuya mortandad está determinada en gran parte por las complicaciones asociadas. El uso exitoso de la ciclofosfamida ha sido reportado en casos de tumores grandes causantes de falla cardíaca que pone en riesgo la vida de los neonatos. Muchos casos en lactantes se han descrito asociados con sarcomas indiferenciados. El hallazgo de anomalías que involucran el cromosoma 19 sugieren una posible causa histogénica.¹ De forma rara se han asociado a sarcoma embrionario indiferenciado, incrementando la posibilidad de transformación maligna.^{7,9,10}

CONCLUSIÓN

El hamartoma mesenquimal es una tumoración benigna de la infancia, no es frecuente encontrarlo en el periodo neo-

natal, y en este caso su presentación fue mucho más inusual (lóbulo izquierdo), representando 1.7% de todas las neoplasias hepáticas en la infancia. El 20% son pedunculados, comprometiendo la superficie inferior del hígado. Así, este tipo de tumores puede sufrir torsión y manifestarse como un abdomen agudo quirúrgico.^{5,11} El tumor fue de comportamiento quiescente; sin embargo, representaba un riesgo de ruptura por su gran tamaño, hemorragia y choque,¹² por lo que se decidió un manejo quirúrgico, consiguiendo una adecuada evolución y egresando en adecuadas condiciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Russo P. Liver including tumors, gallbladder, and biliary tree. [aut. libro] Potter. *Potter's pathology of the fetus, infant and child*. Salt Lake City (Utah): Mosby; 2007. pp. 1207-1280.
2. Rubin E. *Essentials of Rubin's pathology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2014.
3. Ferreira H. Hemangioendotelioma hepático infantil: características clínicas e imaginológicas. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *MedUNAB*. 2006; 9 (2): 151-155.
4. Tubino P, Alves E, Archer R, Xavier Jr. SD, Rocha MMB, Lassance P, et al. Hamartoma mesenquimático del hígado en niños. *Rev de Cir Infantil*. 1997; 7 (3): 165-170.
5. Ortiz DC. Hamartoma mesenquimal hepático: reporte de caso y revisión de la literatura. *Revista CES MEDICINA*. 2010; 24 (1): 71-76.
6. Ishida M, Tsuchida Y, Saito S, Sawaguchi S. Mesenchymal hamartoma of the liver. Case report and literature review. *Ann Surg*. 1966; 164 (1): 35-43.
7. Moreira RK. *Liver neoplasms*. [aut. libro] Christine Iacobuzio Donah. *Gastrointestinal and liver pathology*. Salt Lake City (Utah): Elsevier; 2011. pp. 626-677.
8. Fretzayas A. Long-term follow-up of a multifocal hepatic mesenchymal hamartoma producing a-fetoprotein. *Pediatr Surg Int*. 2009; 25 (4): 381-384.
9. Paniagua-Morgan FJ. Hamartoma mesenquimal de hígado. *Rev Gastroenterol Mex*. 2007; 72: 69.
10. Rodríguez NBR, González DLP, Estrada EE, Pérez RM. Hamartoma hepático en el recién nacido. Presentación de un caso. *MediCIEGO*. 2002; 8 (1).
11. Lanuza A. Hepatic hamartoma in a newborn. *Pediatr Radiol*. 1980; 9 (2): 111-112.
12. Ramareddy RS. Neonatal mesenchymal hamartoma of liver: an unusual presentation. *J Clin Neonatol*. 2012; 1 (4): 2011-2013.