

Hamartoma mesenquimal hepático

Dr. Oscar Enrique García Araujo
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA

Dr. Alex Quispe Tinta
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA

Dr. Irving Ángel Ugarte Diaz
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA

RESUMEN

El hamartoma mesenquimal hepático es la segunda causa de tumoraciones benignas que afectan al hígado en el paciente pediátrico. Caso clínico: Se presenta el caso de una niña de cuatro años que cursa con distensión abdominal de un año de evolución, los estudios de imagen evidencian lóbulo hepático derecho con lesiones multiquisticas en toda su extensión con perdida evidente de parénquima hepático, posteriormente se confirma diagnóstico de hamartoma mesenquimal hepático por anatomía patológica y masa tumoral extirpada completamente por medio de una hepatectomía derecha. Análisis: El hamartoma mesenquimal hepático se presenta con crecimiento progresivo durante los primeros meses de vida y aunque se ha informado de regresión parcial espontánea es posible una transformación a sarcoma embrionario indiferenciado y se plantea la resección total o parcial como tratamiento definitivo.

PALABRAS CLAVE: Hamartoma mesenquimal hepático, tumor de hígado, pediatría.

INTRODUCCIÓN

El hamartoma mesenquimal hepático es la segunda causa de tumoraciones benignas que afectan al hígado en la edad pediátrica solo después del hemangioma hepático infantil, esta lesión constituye el 8% de todos los tumores hepáticos y el 80% de todos los casos que se presentan dentro de los primeros 2 años, fue descrita en 1956 por Edmonson quien emplea al termino hamartoma mesenquimal para referirse a lesiones tumorales con un componente quístico bien delimitado y que carecen de cápsula.³

REPORTE DE CASO

Paciente femenino de cuatro años de edad, procedente de zona rural referida al hospital por cuadro clínico de un año de evolución caracterizado por distensión abdominal de instauración progresiva, posteriormente asociado a dolor tipo cólico intermitente e hiporexia. En el examen físico se encontraba en buenas condiciones generales, peso de 19 kg y talla 107 cm, al examen de abdomen se halla marcada distensión con un perímetro 76 cm, circulación colateral, tumoración palpable a nivel de hemiabdomen superior no doloroso, de consistencia firme poco depresible y con matidez a la percusión. Se realizan los siguientes exámenes auxiliares al ingreso hospitalario, alfafetoproteína de 1.17 U/ml (VN 0-5.8), TGO en 24 U/L, TGP de 7 U/L, deshidrogenasa láctica 167 U/L e INR 1.14.

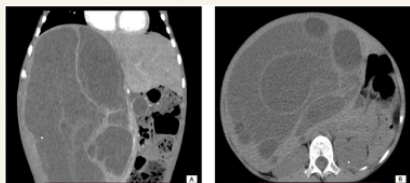


Figura 1. Tomografía abdominal con contraste. lóbulo hepático derecho con lesiones quísticas múltiples.

También se realiza una tomografía de abdomen con contraste endovenoso que evidencia lóbulo hepático derecho con lesiones multiquisticas en toda su extensión con perdida evidente de parénquima hepático, algunas lesiones quísticas muestran una configuración de quiste dentro de quiste con desplazamiento hacia la izquierda e inferior del resto de órganos abdominales adyacentes. Figura 1.

Completados los exámenes prequirúrgicos, en un primer tiempo se realiza laparoscopia exploratoria la cual evidencia afectación de los segmentos V,VI, VII y VIII con la indemnidad de lóbulo hepático izquierdo, se procede al drenaje de las lesiones quísticas mayores y su posterior decorticación, se obtiene fluido viscoso de color amarillo pajizo, el revestimiento de los quistes son de aspecto hialino y mostraban escasos conductos biliares, las paredes quísticas son enviadas a estudio de anatomía patológica que confirma el diagnóstico definitivo de hamartoma mesenquimal hepático.

En un segundo tiempo quirúrgico se accede a abdomen por una incisión transversa superior derecha y se realiza hepatectomía derecha extendida a segmento IV y vesicular biliar, la masa tumoral es extirpada completamente. En el post operatorio la evolución es favorable clínicamente y confirmada con análisis de laboratoriales que muestran la enzimas hepáticas, bilirrubina directa e indirecta dentro de parámetros normales.

DISCUSIÓN

El hamartoma mesenquimal hepático se presenta como una masa asintomática de crecimiento progresivo en el cuadrante superior derecho e ingurgitación de las venas de la pared abdominal.⁴ Un 75% de las veces afecta al lóbulo hepático derecho y solo el 3% se observan en ambos lóbulos, predomina un aspecto quístico en el 85% de los casos y estromal en un 15% que muestra una lesión pediculada central, y los quistes pueden medir desde unos pocos milímetros hasta 15 cm de diámetro.⁵

Hay un ligero predominio masculino de 3:2, sin predilección racial reconocida. El diagnóstico del 80% de los pacientes se realiza de los 2 años y del 95% antes de las 5 años, también se describe un diagnóstico en la etapa prenatal y en el periodo neonatal pero está asociado a un pronóstico desfavorable debido a su asociación frecuente a hidrops e insuficiencia cardíaca congestiva por la masa tumoral que comprime vena cava inferior.⁶

No existe un marcador de laboratorio específico para el hamartoma mesenquimal hepático, los niveles séricos de alfafetoproteína (AFP) suelen ser normales, aunque ocasionalmente se produce una elevación leve.^{6,7} Para la aproximación diagnóstica se utiliza la ecografía, tomografía o la resonancia magnética. En la tomografía se visualiza una masa multiquistica y multitabacada que suele localizarse en la periferia o dispersa por todo el lóbulo hepático derecho. La angiografía por resonancia magnética ha demostrado resultar útil tanto en el diagnóstico como en la planificación de la resección. La confirmación final del diagnóstico se hace por estudio histológico del espécimen, donde se evidencia una distorsión del mesénquima hepático, ductos biliares y hepatocitos.⁸

ANÁLISIS

La historia natural del hamartoma mesenquimal hepático es el crecimiento progresivo durante los primeros meses de vida y aunque se ha informado de regresión parcial espontánea es posible una transformación a sarcoma embrionario indiferenciado o un potencial de crecimiento más rápido por lo que un abordaje no quirúrgico con vigilancia periódica por ecografía y tomografía no es recomendable.⁹

El tratamiento definitivo es la escisión quirúrgica completa con lobectomía hepática o resección no anatómica, también la resección parcial y el drenaje con marsupialización para lesiones no resecables que involucran estructuras vitales. 10

CONCLUSIÓN.

Durante la evaluación inicial de lesiones quísticas en el hígado se plantean diagnósticos diferenciales como el hemangioma, sarcoma, hepatoblastoma y otras causas no tumorales como son la hidatidosis o quistes congénitos y realizar estudios de imágenes nos brinda un aproximación diagnóstica del mismo, aunque el diagnóstico definitivo del hamartoma mesenquimal hepático se realiza tras un estudio de anatomía patológica, la resección tumoral es curativa asociada a un excelente pronóstico y una sobrevida del 90% a los 5 años, he aquí la importancia de reconocer esta enfermedad y estar familiarizado con su diagnóstico temprano y posterior tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Davenport, M., Heaton, N., & Superina, R. (Eds.). (2017). *Surgery of the Liver, Bile Ducts and Pancreas in Children* (3rd ed.). CRC Press. <https://doi.org/10.1201/9781315113791>
2. Martins-Filho, S. N., & Putra, J. (2020). Hepatic mesenchymal hamartoma and undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a pathologic review. *Hepatic Oncology*, 7(2). <https://doi.org/10.2217/hep-2020-0002>
3. Edmondson HA. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of liver in infancy and childhood. *AMA J Dis Child*. 1956 Feb;91(2):168-86. doi: 10.1001/archpedi.1956.02060020170015. PMID: 13282629.
4. Stocker JT, Ishak KG. Mesenchymal hamartoma of the liver: report of 30 cases and review of the literature. *Pediatr Pathol*. 1983 Jul-Sep;1(3):245-67. doi: 10.3109/15513818309040663. PMID: 6687279.
5. Gupta R, Parekar SV, Sanghvi B. Mesenchymal hamartoma of the liver. *Indian J Med Paediatr Oncol*. 2009 Oct;30(4):141-3. doi: 10.4103/0971-585165338. PMID: 20838557; PMCID: PMC2930303.
6. George W. Holcomb III, J. Patrick Murphy y Shawn D. St. Peter, Holcomb y Ashcraft. *Cirugía pediátrica*, 7.ª ed 2021 Elsevier España, S.L.U. ISBN: 978-84-9113-833-4
7. Vázquez-Lima I, Vázquez JL, Gallego M, Fernández R, Fernández P. Torsed pedunculated hepatic hamartoma. *Pediatr Radiol*. 2009 Jan;39(1):62-5. doi: 10.1007/s00247-008-1007-6. Epub 2008 Sep 16. PMID: 18795278.
8. Chung EM, Cube R, Lewis RB, Conran RM. From the archives of the AFIP: Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation part 1. Benign tumors. *Radiographics*. 2010 May;30(3):801-26. doi: 10.1148/rig.303095173. PMID: 20462995.
9. Ito H, Kishikawa T, Toda T, Arai M, Muro H. Hepatic mesenchymal hamartoma of an infant. *J Pediatr Surg*. 1984 Jun;19(3):315-7. doi: 10.1016/s0022-3468(84)80197-9. PMID: 6205130.
10. Vela NC, Loverdos I, Beltrán VP, Brun N, Ferreres JC, Ruiz CJ. Liver Mesenchymal Hamartoma, *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, Volume 68, 2021, 101839, ISSN 2213-5766,