

CASO CLÍNICO

Marsupialización externa:
técnica eficaz del hamartoma hepático gigante en niños

*Marsupialization and external drainage:
Effective procedure for giant hamartoma of the liver in children*

Héctor Silva-Báez¹, Julio Riojas-Robles¹, Marcela Pelayo¹, Pedro Coello-Ramírez²

¹Departamento de Cirugía Pediátrica, ²Servicio de Gastroenterología Pediátrica, Hospital Civil Dr. Juan I Menchaca, Zapopan, Jalisco, México.

Resumen

Introducción. El hamartoma hepático es una tumoración hepática benigna que surge del mesénquima de la tríada portal, formado por conductos biliares quísticos displásicos y precursores embrionarios periportales. Maresch fue el primero en describir esta entidad en 1903; inicialmente conocida como tumor mesenquial pseudoquístico, fibroadenoma biliar y tumor linfangiomatoso cavernoso, hasta que Edmondson en 1956 le dio el nombre de hamartoma, por su origen del mesénquima de la tríada portal. El tratamiento recomendado es la escisión total de la lesión, lo que no siempre es posible, por lo que otras posibilidades son la enucleación, marsupialización, escisión secuencial, drenaje percutáneo, embolización y trasplante hepático, entre otros.

Casos clínicos. Dos pacientes lactantes y uno preescolar con una masa hepática fueron diagnosticados como tumor quístico hepático por ultrasonografía y tomografía axial computada (TAC) contrastada, confirmados por histopatología. Se manejaron con marsupialización y drenaje externo del quiste por 8 semanas sin resección de tejido hepático; se les realizó control tomográfico hasta evidenciar la desaparición de la lesión quística con sustitución por fibrosis periférica en el sitio del drenaje. A 2 años del último caso postquirúrgico, la evolución es excelente, con crecimiento y desarrollo normales, pruebas de función hepática y controles de TAC normales, sin evidencia de actividad tumoral.

Conclusión. Los hamartomas gigantes en pediatría son un reto quirúrgico para el cirujano pediatra. La marsupialización externa es una alternativa para el manejo de este tipo de hamartomas hepáticos.

Palabras clave. Hamartoma; tumores hepáticos; marsupialización.

Summary

Introduction. Hamartoma of the liver is a benign tumor that develops from the portal triad. It is characterized by a cystic benign mass in the biliary tree. Maresch in 1903 made the first description of this entity as a mesenchymal tumor or biliary fibroadenoma. Edmondson in 1956 named this entity mesenchymal hamartoma. Treatment consists in radical excision of the lesion; this is not always possible and other options for treatment have been described such as enucleation, marsupialization, sequential resection, drainage, embolization and transplantation.

Case reports. Three pediatric patients were diagnosed with a tumor-cyst like lesion in the liver by computed tomography and abdominal ultrasound. Diagnosis was confirmed by histopathology as benign hamartoma of the liver. Treatment consisted in marsupialization and external drainage. Eight weeks later, a computed tomography scan was performed in each case showing a complete resection of the lesion substituted by fibrosis.

Conclusion. Mesenchymal hamartoma of the liver in children is a challenge for pediatric surgeons due to the high rate of complications after resection of the tumor. We propose this technique as an alternative for treatment.

Key words. Hamartoma; hepatic, tumor; marsupialization; external drainage; surgical, procedure.

Solicitud de sobre tiro: Dr. Héctor Silva Báez, Av. Naciones Unidas Núm. 6361-22, Parque de la Castellana, C. P. 45117, Zapopan, Jalisco, México.

Fecha de recepción: 16-12-2008.

Fecha de aprobación: 27-02-2009.

Introducción

El hamartoma hepático es una tumoración hepática benigna bastante rara que surge del mesénquima de la tríada portal. Está formado por conductos biliares quísticos displásicos y precursores embrionarios periportales. Maresch fue el primero en describir esta entidad en el año 1903, que inicialmente fue conocida como tumor mesenquimal pseudoquístico, fibroadenoma biliar y tumor linfangiomatoso cavernoso.¹ Edmondson, en 1956, le dio el nombre de hamartoma mesenquimatoso.² Los hamartomas están compuestos de tejidos primitivos de la capa embrionaria de la cual se originan (mesénquima y endodermo).¹ Histológicamente están constituidos 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.^{3,4} Del total de tumores primarios de hígado, constituye menos de 3% de los tumores en niños, y sólo la tercera parte de estos tumores son benignos.² El hamartoma es poco común, representa 5% de todos los tumores primarios pediátricos del hígado y la mayoría de los reportes en la literatura son de un solo caso o pequeñas series coleccionadas por largos períodos.^{1,5-8}

En México, en 1982 se describieron, en un lapso de 17 años, cinco casos de hamartoma hepático; todos recibieron tratamiento quirúrgico, con buena evolución en tres casos y en los dos restantes se presentó recidiva del tumor: uno se sometió a hemihepatectomía derecha y el otro falleció por cuadros múltiples infecciosos y desnutrición de III grado.³

Objetivo: presentar tres casos tratados exitosamente con marsupialización externa.

Presentación de casos clínicos

Se describe el manejo de tres pacientes en edad lactante y preescolar, que fueron diagnosticados por ultrasonido abdominal y tomografía axial computada (TAC) contrastada como tumor quístico

hepático, confirmado histopatológicamente como un hamartoma hepático; fueron manejados con marsupialización externa del quiste y drenaje del contenido sin resección de tejido hepático, dejando drenaje permanente por ocho semanas. Se les realizó control tomográfico hasta evidenciar la recuperación del parénquima hepático y desaparición de la lesión quística, observando fibrosis periférica en el sitio del drenaje. En el cuadro 1 se resumen los datos clínicos de laboratorio, gabinete, histopatológicos, tratamiento y evolución.

A dos años del último caso postquirúrgico, la evolución es excelente, con crecimiento y desarrollo normales, pruebas de función hepática y controles de TAC normales, sin evidencia de actividad tumoral.

Discusión

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), (19q13.4).⁵ Los niños con esta lesión típicamente son asintomáticos. La mayoría de ellos presentan una masa abdominal en el cuadrante superior derecho, indolora, con hepatomegalia. Cuando hay dolor, éste es difuso y es causado por la expansión de la cápsula hepática o compresión de alguna estructura vecina.² Otros síntomas menos frecuentes son: vómito, fiebre, constipación, diarrea y pérdida de peso.⁹ Cuando el tumor es demasiado grande puede causar disnea, falla cardíaca por cortocircuito arteriovenoso y edema de extremidades inferiores.^{3,8}

Otras presentaciones son:

1. Prenatal: detectado por ultrasonido prenatal, elevación de la α -fetoproteína y gonadotropina coriónica fracción β y polihidramnios.¹⁰
2. Neonatal: dificultad respiratoria o apnea, falla cardíaca, hipertensión pulmonar, trombocitopenia, ascitis, sangrado posterior al trauma obstétrico.¹⁰

Cuadro 1. Características de los sujetos de estudio

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad	2 años 6 meses	5 meses	3 meses
Sexo	Femenino	Femenino	Femenino
Signos/síntomas	Distensión abdominal, hemangiomas	Distensión abdominal, estreñimiento	Distensión abdominal, dolor epigástrico
Aminotransferasas	AST 74 ALT 58	AST 36 ALT 16	AST 45 ALT 60
Hemoglobina (g/dL)	10.6	9.8	11.3
Hematócrito (%)	33.4	30.5	31
α -fetoproteína	121.9	187.2	127
Ultrasonografía	Ecogenicidad homogénea	Ecogenicidad heterogénea	Ecogenicidad homogénea
Tomografía axial computada	Quiste hepático (85.4 x 82.8 mm)	Quiste hepático (93 x 87 x 104 mm)	Quiste hepático (102 x 70 x 92 mm)
Biopsia hepática	Hamartoma hepático benigno	Hamartoma hepático benigno	Hamartoma hepático benigno
Técnica quirúrgica	Marsupialización	Marsupialización	Marsupialización
Seguimiento/control	Drenaje percutáneo 2 años Controles normales	Drenaje percutáneo 2 años Controles normales	Drenaje percutáneo 2 años 6 meses Controles normales

AST: aspartato aminotransferasa
ALT: alaninoaminotransferasa

Las pruebas de función hepática son normales o levemente alteradas. En algunos pacientes, la α -fetoproteína puede estar moderadamente elevada, por lo que puede confundirse con una neoplasia maligna.¹⁰ En 1986, Ros y col.⁶ realizaron una excelente revisión de hallazgos ultrasonográficos en pacientes con hamartoma hepático, encontrando que los datos más importantes fueron imágenes de múltiples quistes ecogénicos con septos delgados y ausencia de *debris* dentro del quiste. Los hallazgos en la TAC fueron similares observando áreas centrales de atenuación importante con marcado engrosamiento periférico, características que permiten sospechar el diagnóstico de hamartoma hepático. La angiografía es otro método diagnóstico menos utilizado por su carácter invasivo, y los hallazgos son de una lesión poco vascularizada. Con menos frecuencia se utilizan la resonancia magnética y la gammagrafía hepática, esta última sólo demuestra un defecto negativo en el parénquima hepático.⁵ Los hallazgos ultrasonográficos muestran imágenes de

múltiples quistes ecogénicos con septos delgados; en la TAC las imágenes son similares, con áreas centrales de atenuación importante y engrosamiento periférico. El diagnóstico confirmatorio es el histopatológico, y los estudios de laboratorio establecen la sospecha.¹¹

El riesgo de malignidad es latente en este tipo de entidad, ya que tanto el hamartoma como sarcoma hepático presentan un mismo origen embrionario mesenquimatoso; se ha informado la regresión de algunos casos, por lo que se sugiere el manejo conservador. Sin embargo, el seguimiento de estos pacientes debe ser riguroso, por el riesgo de presentar malignización.¹⁰

En cuanto al tratamiento, se refieren varias formas, aunque la mejor elección es la escisión total de la lesión; sin embargo, no siempre es posible ésta, por lo que se manejan otras posibilidades como: enucleación, marsupialización, escisión secuencial, drenaje percutáneo, embolización y trasplante hepático, entre otros.^{5,10} Los hamartomas

hepáticos deben researse con un margen de tejido normal para evitar las recurrencias, y aproximarse para no dejar un área cruenta; sin embargo, cuando no es posible se aconseja la marsupialización, escisión parcial o drenaje.^{1,3}

Se concluye que la marsupialización y drenaje externo son un buen recurso para aquellos hamartomas gigantes en los que se ha demostrado una estirpe benigna, e incluso cuando es maligna como tratamiento pre-oncológico.

Referencias

1. Barnhart DC. Conservative management of mesenchymal hamartoma of the liver. *J Pediatr Surg.* 1997; 32: 1495-8.
2. Schweinitz DV, Gómez B, Gluer S. Mesenchymal hamartoma of the liver-new insight into histogenesis. *J Pediatr Surg.* 1999; 34: 1269-71.
3. Lizardo-Barahona JR. Hamartoma hepático. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Med Hond.* 2001; 69: 69-71.
4. Grosfeld J, O'Neill JA Jr, Coran AG. *Pediatric surgery.* Sixth ed. New York: Ed. Mosby; 2006.
5. Reynoso-García M, Rodríguez-Moguel L, Villegas-González J. Hamartoma mesenquimatoso hepático de la infancia. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 1982; 39: 197-202.
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. DeMaioribus CA, Lally KP, Sim K. Mesenchymal hamartoma of the liver: A 35 year review. *Arch Surg.* 1990; 125: 598-600.
8. Smith WL, Ballantine TVN, González-Crussi F. Hepatic mesenchymal hamartoma causing heart failure in the neonate. *J Pediatr Surg.* 1978; 13: 183-5.
9. 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.
10. Stringer MD, Alizai-Naved K. Mesenchymal hamartoma of the liver: A systematic review. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: 1641-90.
11. Raffensperger JG, González-Crussi F, Skeeahan T. Mesenchymal hamartoma of the liver. *J Pediatr Surg.* 1983; 18: 585-7.