

TUMORES HEPÁTICOS EN NIÑOS:

HEPATOBLASTOMA

ANADINA SALVATIERRA¹, YARELIS LATOUCHE¹, TERESA VANEGAS², YAJAIRA AGUILAR², MARTA MARTÍNEZ³.

¹SERVICIO DE PEDIATRÍA, ²UNIDAD DE ONCO-HEMATOLOGÍA PEDIÁTRICA, ³SERVICIO DE CIRUGÍA INFANTIL, HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. ANGEL LARRALDE", VALENCIA, VENEZUELA

RESUMEN

Los tumores hepáticos primarios representan entre el 0,5 % y el 0,2 % de los tumores pediátricos; siendo la incidencia de estos en EE.UU. de 1,6 por millón de niños, de los cuales, el 0,9 % corresponde al hepatoblastoma y el 0,7 % a los hepatocarcinomas. En Venezuela, no existen estadísticas reales de esta patología maligna pediátrica, por lo que, no hay registros de incidencia de este tumor en niños, a nivel nacional. En la Unidad de Oncohematología Pediátrica de nuestro hospital, se han presentado solo tres casos de hepatoblastoma, de los cuales 2 fallecieron durante el tratamiento y, el tercer caso, el cual es objeto de nuestra presentación, alcanza una sobrevida actualmente de 11 meses sin complicaciones. Se trató de un lactante del sexo masculino de 14 meses de edad, el cual, ingresó por presentar un tumor hepático. Presentó una α -feto proteína 75.212,78 ng/dL. En la ecografía abdominal se evidenció una masa tumoral de 5 cm x 8 cm de diámetro de la misma ecogenicidad hepática. La laparotomía reveló tumoración localizada a nivel del lóbulo izquierdo del hígado encapsulado de 12 cm x 9 cm de diámetro; se realizó hepatectomía izquierda con resección completa del tumor. La histopatología diagnosticó hepatoblastoma fetal.

PALABRAS CLAVE: Cáncer, tumores hepáticos, hepatoblastoma, cáncer en niños, tratamiento, cirugía.

SUMMARY

The primary hepatic tumours represent between 0.5 % and 0.2 % of the pediatric tumours; being the incidence of these in the EE.UU of 1.6 for million of children, of which 0.9 % corresponds to the hepatoblastoma and 0.7 % to the hepatocarcinomas. In Venezuela, they don't exist real statistical of this pediatric malignant pathology, for what, there aren't incidence registrations of this tumor in children at national level. In the Oncohematology Pediatric Unit of our hospital, we were studied only three cases of hepatoblastoma, of which, 2 died during the treatment and the third case, which is object of our presentation, it reaches a survival, at the moment, of 11 months without complications. Refer to male of 14 months of age which is entered to present hepatic tumour. He presented an α -fetoprotein of 75,212.78 ng/dL. In the ultrasound scanning we evidenced a tumour mass of 5 cm x 8 cm of diameter of the same hepatic ecogenicity. The laparotomy revealed a tumour located at level of the left lobe of the liver, encapsulated, of 12 cm x 9 cm; left hepatectomy with completed surgical resection was completed. The histopathology described fetal hepatoblastoma.

KEY WORDS: Cancer, hepatic tumours, hepatoblastoma, children's cancer, treatment, surgery.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias primarias hepáticas en el niño son raras en comparación con otros tumores sólidos, como el neuroblastoma y el tumor de Wilms.

Recibido: 30/08/2003 Revisado: 16/09/2002
Aceptado para Publicación: 15/03/2003
Correspondencia: Dra. Teresa Vanegas
Urb. Prebo, Residencias Mayorca, Piso 12, Apto. 12-4,
Valencia, Edo. Carabobo, Venezuela
E-mail: vanegas4@hotmail.com

Representan entre el 0,5 % y el 2 % de los tumores pediátricos⁽¹⁾. La incidencia anual de tumores hepáticos malignos en EE.UU es de 1,6 por millón de niños, de los cuales, el 0,9 % son hepatoblastomas y el 0,7 % son hepatocarcinomas. En Venezuela, no existen estudios estadísticos reales en cuanto a patología maligna pediátrica, por lo que no hay registros de la incidencia de este tipo de tumor en niños a nivel nacional.

El hepatoblastoma ocurre generalmente antes de los 3 años de edad, mientras que la incidencia del carcinoma hepatocelular en EE.UU varía poco con la edad entre 0 y 19 años de edad⁽²⁾. La tasa de supervivencia general de los niños con hepatoblastoma es de 70 %^(3,4).

En la Unidad de Hemato-oncología Pediátrica de nuestro hospital, se han presentado desde el año 1995 hasta la fecha sólo 3 casos de hepatoblastoma, de los cuales, dos fallecieron en el preoperatorio durante el tratamiento con quimioterapia dada la imposibilidad de resección de los mismos y, el tercer caso que a continuación presentamos ha alcanzado una sobrevida de 11 meses, libre de eventos.

CASO CLÍNICO

Se trató de un lactante de 14 meses de edad, de sexo masculino, natural y procedente de Güigüe, quien es traído por su madre por presentar dificultad respiratoria de aparición brusca, sin otros concomitantes. Al examen físico se le encontró tumoración abdominal localizada en epigastrio, motivó por el cual se ingresó para su estudio.

Antecedentes de importancia: Producto de II gesta a término, con embarazo controlado sin complicaciones, parto vaginal con peso al nacer de 2 400 g, talla 47 cm, sin complicaciones neonatales. Madre de 21 años sana. De oficios del hogar. Padre de 24 años, sano, albañil; una hermana de tres años, sana. Alimentación: lactancia materna exclusiva durante un mes,

luego fórmula de inicio tres meses a dilución 6,6 %, posteriormente hasta los momentos fórmula completa al 6,6 %. Ablactación a los tres meses con cereales, frutas, jugos, sopas. Inmunizaciones: BCG, polio oral, DPT (III dosis), antihepatitis B (II dosis), antihemophilus influenza tipo B (I dosis). Desarrollo psicomotor: se sienta solo con ayuda. Patológicos: a los meses fue hospitalizado por neumonía durante 7 días. Crisis de asma a repetición. Examen físico de ingreso: regulares condiciones generales, afebril, moreno con palidez cutáneo mucosa moderada, normocéfalo, peso: 6 400 g, talla: 67 cm, temperatura 37,5 °C, tensión arterial 90/60 mmHg, P/P -5, P/T -5. Mucosa oral bien hidratada, pálida, 2 incisivos inferiores y superiores. ORL: tórax simétrico, normo-expansible con frecuencia respiratoria de 42 respiraciones por minuto, respiración ruda con bulosos en ambos campos pulmonares, corazón con ruidos cardíacos rítmicos con soplo sistólico grado II/IV; abdomen: blando con asimetría medial, deprimible con tumoración localizada a nivel de mesogastrio de consistencia dura, de bordes lisos, bien delimitados, que parece formar parte del lóbulo izquierdo del hígado, de más o menos de 5 cm x 6 cm de diámetro. Resto del examen físico con extremidades hipotróficas, con disminución de masas musculares, activo sin signos neurológicos positivos.

Exámenes paraclínicos: la hematología demostró una anemia (Hb: 9,2 g/dL, Hto: 31 %), con leucocitosis (glóbulos blancos: 15 000/mL, linfocitos: 68 %, segmentados: 34 %), plaquetas: 750 000/mL. La química sanguínea se encontraba en valores normales. Los marcadores tumorales reportaron: α -feto proteína: 7 512,78 ng/dL (VR < 15), antígeno carcinoembrionario: 2,7 (VR < 3), gonadotropina corionica: 0,00 mg/mL (VR < 5).

Rx tóraco-abdominal: aumento de densidad a nivel de epigastrio que parece corresponder a masa tumoral descrita. Tórax con hiperventilación pulmonar. Ecografía abdominal:

masa tumoral intraabdominal de límites precisos de más o menos 5 cm x 8 cm de diámetro, que impresiona formando parte del hígado con la misma ecogenicidad hepática. Tomografía axial computarizada: imagen de lesión de ocupación de espacio sólida, localizada a nivel del lóbulo izquierdo hepático con áreas hipodensas centrales sugestivas de estructuras vasculares y/o pequeño componente de necrosis hística. Compresión extrínseca de la LOE sobre la cámara gástrica, páncreas y vesícula sin plastrón de adenomegalias en peritoneo. Campos pulmonares sin formaciones infiltrativas.

Se realizó laparotomía exploradora, encontrándose tumor localizado a nivel del lóbulo izquierdo del hígado, encapsulado de 12 cm x 9 cm de diámetro, de color violáceo, bien vascularizado. Lóbulo derecho de aparente aspecto normal. Se realizó hepatectomía del lóbulo izquierdo. El paciente presentó una evolución posoperatoria tórpidas con sangrado activo a través del drenaje abdominal, el cual ameritó transfusiones con hemoderivados y cristaloides. Asimismo presentó acidosis metabólica e íleo paralítico de difícil manejo. Egresó dos semanas después en buenas condiciones generales.

En el estudio anatomopatológico, en las secciones histológicas coloreadas con hematoxilina y eosina, se observó una neoplasia epitelial constituida por células poligonales con núcleos ligeramente aumentados de tamaño, redondos u ovales con cromatina granular, algunos hiper cromáticos. Existe nucléolo evidente en la mayoría de los núcleos; el citoplasma es eosinófilo o eosinófilo claro. Existen aisladas mitosis. Las células se disponen en forma sólida y formando trabéculas, macrotrabéculas y estructuras pseudotubulares. No se observan émbolos vasculares, no hay necrosis, no se observa componente mesenquimatoso. En la periferia del hígado no neoplásico exhibe arquitectura lobulillar y trabecular conservadas. Los hepatocitos muestran degeneración

hidrópica leve. Los espacios porta contienen sus tres elementos anatómicos y presentan leve infiltrado inflamatorio linfocitario del estroma conectivo. Existe ligera dilatación y congestión sinusoidal. Se concluye con el diagnóstico histopatológico de: hepatoblastoma fetal.

El control clínico a los tres meses del posoperatorio se evidencia al paciente asintomático, laboratorio normal. La α -feto proteína descendió hasta 4,30 ng/mL (VR: 0-15). El ultrasonido abdominal no demostró tumoraciones intrahepáticas o colecciones intraabdominales.

DISCUSIÓN

La etiología y la patogénesis del hepatoblastoma son desconocidas como en la mayoría de los tumores en el niño. La tasa de supervivencia general de los niños con hepatoblastoma es de 70 %, la mayoría de ellos sobreviven a la extracción completa del tumor, la imposibilidad de extraer completamente el tumor o la presencia de enfermedad metastásica se asocia con un resultado precario. El hepatoblastoma suele ser unifocal mientras que el carcinoma hepatocelular con frecuencia es ampliamente invasor o multicéntrico ⁽⁵⁻⁷⁾. La mayoría de los pacientes con hepatoblastoma o con carcinoma hepatocelular tienen un marcador tumoral sérico: α -feto proteína positivo, que revela en forma paralela la actividad de la enfermedad, como fueron los valores presentados por nuestro paciente. La falta de disminución significativa en los niveles de α -feto proteína con el tratamiento, puede predecir una mala respuesta a la terapia.

Los hepatoblastomas han sido también descritos en el contexto de una variedad de síndromes y malformaciones congénitas, como: hemihipertrofia, anomalías renales, osteopetrosis, síndrome de Beckwith Wiedemann, virilización precoz en hombres y poliposis

adenomatosa familiar. Nuestro paciente no presentó otras anormalidades asociadas⁽⁸⁻¹⁰⁾. En la literatura revisada no encontramos datos

regionales o nacionales para comparar con nuestro caso aquí reportado.

REFERENCIAS

1. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995. In: SEER Pediatric Monograph Web site, Available at: <http://seer.cancer.gov/Publications/PedMono>. Accessed.
2. Ortega JA, Krailo MD, Haas JE, King DR, Ablin AR, Quinn JJ, et al. Effective treatment of unresectable or metastatic hepatoblastoma with cisplatin and continuous infusion doxorubicin chemotherapy: A report from the Childrens Cancer Study Group. *J Clin Oncol*. 1991;9(12):2167-2176.
3. Ortega JA, Douglass EC, Feusner JH, Reynolds M, Quinn JJ, Finegold MJ, et al. Randomized comparison of cisplatin/vincristine/fluorouracil and cisplatin/continuous infusion doxorubicin for treatment of pediatric hepatoblastoma: A report from the Children's Cancer Group and the Pediatric Oncology Group. *J Clin Oncol*. 2000;18(14):2665-2675.
4. Exelby PR, Filler RM, Grosfeld JL. Liver tumors in children in the particular reference to hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1974. *Pediatr Surg*. 1975;10(3):329-337.
5. Van Tornout JM, Buckley JD, Quinn JJ, Feusner JH, Krailo MD, King DR, et al. Timing and magnitude of decline in alpha-fetoprotein levels in treated children with unresectable or metastatic hepatoblastoma are predictors of outcome: A report from the Children's Cancer Group. *J Clin Oncol*. 1997;15(3):1190-1197.
6. Fraumeni JF, Miller RW, Hill JA. Primary carcinoma of the liver in childhood: An epidemiologic study. *J Natl Cancer Inst*. 1968;40(5):1087-1099.
7. Hoyme HE, Seaver LH, Jones KL, Procopio F, Crooks W, Feingold M. Isolated hemihyperplasia (hemihypertrophy): Report of a prospective multicenter study of the incidence of neoplasia and review. *Am J Med Genet*. 1998;79(4):274-278. Review.
8. Iwama T, Mishima Y. Mortality in young first-degree relatives of patients with familial adenomatous polyposis. *Cancer*. 1994;73(8):2065-2068.
9. Garber JE, Li FP, Kingston JE, Krush AJ, Strong LC, Finegold MJ, et al. Hepatoblastoma and familial adenomatous polyposis. *J Natl Cancer Inst*. 1988;80(20):1626-1628.
10. Ikeda H, Hachitanda Y, Tanimura M, Maruyama K, Koizumi T, Tsuchida Y. Development of unfavorable hepatoblastoma in children of very low birth weight: Results of a surgical and pathologic review. *Cancer*. 1998;82(9):1789-1796.