

Hamartoma hepático en el recién nacido. Presentación de caso. Hepatic Hamartoma in the Newborn. A Case Report.

Blanca Rosa Rodríguez Núñez (1), Luis Paulo González Dalmau (2), Esther Estrada Espinosa (3), Marlene Pérez Randolpho (4).

RESUMEN

Se presenta un caso poco frecuente de una recién nacida portadora de un Hamartoma Hepático de lóbulo izquierdo. Es tratado con éxito mediante lobectomía izquierda por técnica de digitoclasia, después de agotar diferentes recursos para el diagnóstico. Su evolución posterior es favorable un año después del tratamiento quirúrgico. Se revisa la literatura al efecto.

Palabras claves: HAMARTOMA, NEUMONECTOMIA, HEPATECTOMÍA

1. Especialista en Primer Grado en Cirugía Pediátrica, Instructora en Pediatría Facultad de Ciencias Médicas de Ciego de Avila. J' de Servicio de Cirugía Pediátrica de Ciego de Avila.
2. Especialista en Primer Grado en Cirugía Pediátrica.
3. Especialista en Primer Grado en Anatomía Patológica. Instructora Facultad de Ciencias Médicas de Ciego de Avila.
4. Especialista en Primer Grado en Pediatría. J' Servicio Neonatología Hospital Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola".

INTRODUCCION

Los tumores hepáticos en la edad pediátrica constituyen la tercera causa más común de tumores sólidos en la infancia, siguiendo al tumor de Wilms y al neuroblastoma (1). Los quistes y tumores benignos del hígado constituyen aproximadamente 1/3 de todos los casos.

Young y Miller reportaron una incidencia de 0.7 por millón de habitantes por año (1,2).

La sección quirúrgica de la Academia Americana de Pediatría, presentó en 20 años de experiencia, las tres categorías principales de los tumores hepáticos (1).

1. Quistes congénitos del hígado.
2. Tumores sólidos de origen epitelial: Adenomas, Hamartoma, etc.
3. Lesiones vasculares: Hemangiomas y Hemangioendotelomas.

El diagnóstico de los tumores benignos del hígado puede hacerse por la presencia de la masa abdominal en hemiabdomen superior que puede envolver un lóbulo totalmente, más frecuentemente el derecho.

La palabra Hamartoma (Hamarta: fallo o error), indica que se trata a diferencia de los teratomas de presencia de tejidos extraños de una integración y desarrollo embriológico anormal, por lo cual no representan verdaderas neoplasias, si no más bien anomalías del desarrollo del tejido hepático que no alcanza completamente el patrón normal de este órgano. Según Strower se trata de una porción entre las relaciones cuantitativas de elementos hepáticos (2).

La gran importancia de estos tumores radica en la posibilidad de su resección total y el buen pronóstico de los pacientes después de la intervención (2).

A continuación presentamos a una recién nacida portadora de un Hamartoma Hepático, que fue intervenida quirúrgicamente a los 43 días de vida, cuya evolución posterior ha sido excelente.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente O.D.M., HC 600024, nace 17/1/98, producto de un parto distósico, forceps y ruptura prematura de membrana de 5 horas de evolución. Su peso 3000g, Apgar 9-9. A las 52 horas de nacida comenzó presentar aumento de volumen tumoral a nivel de epigastrio. Se realiza ultrasonido abdominal en dos ocasiones informando como posible diagnóstico hematoma subcapsular hepático. Teniendo en cuenta este diagnóstico se adopta la conducta expectante recomendada en estos casos, notándose al transcurrir los días, el crecimiento progresivo de la tumoración y la compresión gástrica a nivel de curvatura menor. (foto [1](#) y [2](#)).

Se indica T.A.C. de abdomen que informa tumor sólido de lóbulo izquierdo del hígado. Se realiza entonces laparoscopia diagnóstica comprobándose la existencia de un tumor sólido de aproximadamente 8 cm de diámetro, de aspecto nodular y color grisáceo nacarado. Resto del hígado sin alteraciones.

Se procede entonces a realizar laparotomía exploradora a los 43 días de nacida, haciendo lobectomía total izquierda por técnica de digitoclasia sin accidentes. El tumor ocupaba la totalidad del lóbulo izquierdo. Evolución post-operatoria inmediata favorable.

Diagnóstico anatomopatológico: Hamartoma Hepático (foto [3](#) y [4](#)), egresada del hospital 15 días después en estado satisfactorio. Evolución postoperatoria favorable 1 año después.

DISCUSION

El término Hamartoma mesenquimatoso fue utilizado por primera vez por Edmonson, para describir grandes masas tumorales compuestas por quistes múltiples de tamaño variable, con contenido mucoso en su interior (1, 3).

Desde el punto de vista histológico se caracteriza por un estroma de tejido conectivo combinado con conductos biliares, células hepáticas y componentes vasculares y se define como malformación benigna compuesta por tejidos alterados de células normalmente presentes en la constitución del órgano (1, 2).

El tumor es detectado en el primer año de vida en el 80% de los pacientes, generalmente por ultrasonografía, la cual permite confirmar su naturaleza (1, 3). Un número significativo de canales vasculares puede desencadenar fallos vasculares por la presencia de shunts arteriovenosos, lo que hace difícil distinguirlo histológicamente del Hemangioma hepático (3).

En el reporte del Medical School Hannover, de 26 lactantes menores de 3 meses con tumores hepáticos, sólo uno era portador de Hamartoma Mesenquimatoso, 17 pacientes tenían hemangioendoteloma, 7 hepatoblastomas y 1 neuroblastoma (3).

La literatura revisada reporta como más frecuentes los tumores hepáticos del lóbulo derecho y reservan la hepatectomía derecha para casos de excepción, ya que consideran que incrementa el riesgo por sangramiento y colapso (4, 5). No encontramos reportes de lóbulo izquierdo hepático.

Tepetes reportó en Pittsburgh 12 pacientes (0.37% de su serie), a la que se le realizó trasplante hepático por grandes tumores benignos del hígado, entre ellos 2 Hamartomas Mesenquimatosos (4).

La mayoría de los autores coinciden en que el tratamiento de elección es la resección tumoral (6, 7). En lesiones de gran tamaño ha sido utilizado el drenaje interno, auxiliado por técnicas anastomóticas en Y de Roux (7). Alternativamente algunos autores describen la apertura del tumor a cavidad abdominal para drenaje y reabsorción (8).

ABSTRACT

The case of a newborn carrier of Hepatic hamartoma of the left lobe is reported. He is successfully treated applying different resources for diagnosis. Further recovery is achieved at 1 year of surgical procedure. Literature is revised.

Key word: HAMARTOMA, PNEUMONECTOMY, HEPATECTOMY

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Welch Kenneth J, Randolph Judson G, Ravitch Maek M. Pedriatic surgery. 4 ed. Volume 2. Years Book Medical Publishers; 1986.
2. Cárdenas Ballarte L, Octavio F, Montejo E. Hamartoma del hígado: presentación de un caso. Rev Cubana Pediatr 1980; 5(2):437-40.
3. Von Schweinitz D, Gonzálezlez S, Mildemberger H. Liver tumors in neonates and very young infants: diagnostic pitfalls and therapeutic problems. Eur J Pediatric Surg 1995; 5(2): 72-6.
4. Tepetes K, Selby R, Webbs M. Orthotopic liver transplantation for benign hepatic neoplasms. Arch Surg 1996; 130(2): 153-6.
5. Helal A, Nolan M, Bower R. Pathological case of the month. Mesenchymal Hamartoma of the liver. Arch Pediatric Adolec Med 1995; 149(3):315-6.
6. Ranesh J, Walrond ER, Prussia PR. Congenital solitary non-parasitic cyst of the liver. West Indian J 1995; 44(1):36-7.
7. Reym J, Ondi J, Rib A. Hamartoma mesenquimatoso hepático de presentación en la edad adulta. Med Clin (Barc) 1995; 104(5):180-2.
8. Nakauma Y. Non-neoplastic nodular lesions in the liver. Pathol Int 1995; 45(10):703-14.