
Hamartoma mesenquimal hepático.

Liver mesenchymal hamartoma.

Karina Moncayo Valladares *
Patricio Valle Giler **

RESUMEN

El Hamartoma mesenquimal hepático es una malformación congénita rara que en muchos casos, debido a su tamaño suele ser diagnosticado como una neoplasia verdadera. Ante esta realidad y a propósito de la presentación de un caso en nuestro hospital, nos planteamos la necesidad de definir las principales particularidades de esta patología, enfocándonos en las características imagenológicas y su correlación con la presentación clínica, patológica y epidemiológica de dicha entidad. Presentamos el caso de un niño de 18 meses de edad, que se presentó en este Instituto oncológico con un cuadro de distensión abdominal progresiva, siendo eventualmente diagnosticado de hamartoma mesenquimal hepático.

Palabras clave: Hamartoma mesenquimal hepático. Neoplasia. Masa abdominal.

SUMMARY

Mesenchymal hamartoma of the liver is a strange congenital malformation which in most cases, due to its size is diagnosed as a true neoplasia. In view of this reality and by means of a case report in our hospital we plant the necessity to define the principal characteristics of this pathology, focusing on imagenology and its correlation to clinical, pathologic and epidemiologic presentation of the entity. We present the case of an 18 month old boy that assisted to this hospital with progressive abdominal distention, where he was eventually diagnosed with liver mesenchymal hamartoma

Key words: Mesenchymal hamartoma of liver. Malformation congenital. Abdominal mass.

Introducción

Los tumores hepáticos benignos son relativamente raros en la infancia (2%), y de estos, el hamartoma mesenquimal constituye únicamente el 8%¹.

El hamartoma mesenquimal fue descrito inicialmente por Maresch en 1903 en una niña de 3 años de edad², pero fue Edmondson en 1956 quien se impuso a toda la terminología antes utilizada (linfangioma, tumor mesenquimal pseudoquístico, fibroadenoma de células biliares y

tumor cavernoso linfangiomatoide) y acuñó el término actualmente aceptado³.

El hamartoma mesenquimal hepático es una malformación congénita y no una neoplasia verdadera. Suele presentarse como una masa de gran tamaño, predominantemente quística (aspecto multiloculado) o mesenquimatosa (aspecto sólido) y que puede ser pedunculada o encapsulada. Histológicamente, el tumor está constituido por mesénquima primitivo con disposición desordenada, conductos biliares, vasos sanguíneos y parénquima hepático.^{2, 12}

Este tipo de patología benigna es difícil de distinguir de los tumores hepáticos malignos, más comunes en la niñez⁴, en especial cuando nos basamos únicamente en la presentación clínica y en los estudios de laboratorio, por lo que es importante la oportuna orientación diagnóstica de la imagenología en sus distintas modalidades.

El hamartoma mesenquimal hepático suele presentarse como una masa abdominal, localizada en el cuadrante superior derecho que puede extenderse más allá de este límite, que presenta rápido crecimiento, distensión y dolor abdominal, náusea, anorexia, estreñimiento, pérdida de peso y ocasionalmente puede existir compromiso respiratorio asociado al tamaño de la masa^{5,6}.

Predomina en el sexo masculino, con frecuencia se manifiesta clínicamente antes de los 3 años de edad con una máxima entre los 18 y 28 meses⁷, preferentemente se localiza en el lóbulo derecho (75%)^{1,7}; los resultados de la función hepática son normales en la mayoría de los casos, y a pesar de que la alfafetoproteína puede estar entre los rangos normales o mínimos, puede también estar marcadamente elevada⁸.

Descripción del caso

Paciente masculino de 18 meses de edad, producto de primera gestación a término, obtenido por cesárea, sin antecedentes patológicos personales ni familiares de interés.

Madre refirió que el cuadro se inició a los 12 meses de edad de manera insidiosa, lenta y progresiva con distensión abdominal no dolorosa y alzas térmicas esporádicas.

Paciente fue llevado a hospital general, donde inicialmente recibió el diagnóstico de quiste hidatídico. Sin tratamiento, fue dado de alta sin presentar mejoría, razón por la cual la madre lo trajo a esta institución.

Al ingreso, el paciente se mostró irritable con abdomen distendido, globuloso, no doloroso a la palpación y de consistencia firme, con presencia de masa a nivel de hipocondrio derecho que rebasaba la línea media.

Los resultados de laboratorio mostraron leucocitosis (19.190 cel/cc), hemocultivo positivo para *Sitrobacter freundii* y alfafetoproteína 388.9 UI/mL. Las pruebas de función hepática resultaron normales.

El estudio por ultrasonido (US) mostró una masa heterogénea, predominantemente sólida con áreas de contenido líquido en su interior que ocupaba hipocondrio, flanco y fosa iliaca derecha.

La evaluación con Doppler reportó signos de hipertensión portal, vena porta izquierda dilatada con flujos ectásicos sin trombos, vena porta derecha de pequeño calibre con presión extrínseca, la masa no presentó flujo ni aumento de resistencias vasculares peritumorales.

La tomografía computada (TC) mostró una masa heterogénea en el área hepática, multiloculada, de bordes definidos, sin calcificaciones en su interior, de aproximadamente 15 x 20 cm., a expensas del lóbulo derecho. Se decidió realizar biopsia, la misma que reportó fragmento hepático compuesto por tejido fibroso y vasos sanguíneos normales (muestra procesada por congelación), en donde existían grupos de células hepáticas normales, conductos biliares dispersos y tejido mixoide, llegando al diagnóstico de hamartoma mesenquimal hepático.

Discusión

El hamartoma mesenquimal hepático es la segunda neoformación benigna más frecuente durante el primer año de vida, precedida únicamente por tumores vasculares. El 80% de los casos aparece en los dos primeros años de vida, constituyendo el 12% de los tumores presentes en esta edad. La mayoría de ellos son asintomáticos^{1,5,7,8} y tienen cierta predilección por el sexo masculino, así como una localización en el lóbulo hepático derecho (75%)^{1,7}.

Su tamaño oscila entre 2 y 30 cm, siendo característica su buena delimitación y la presencia de quistes de tamaño variable, ocupados por líquido claro^{1,5,7,12}, **figuras 1 y 2.**

Figura 1: Aspecto macroscópico del hamartoma mesenquimal hepático tras la extirpación quirúrgica



Lóbulo derecho del hígado que pesa 1.275 gramos, mide 20 x 16 x 9 cm. de superficie lisa, con áreas irregulares. Presencia de vesícula biliar que mide 7 x 2.5 cm., de superficie lisa, verdosa. Al corte elimina bilis y la pared mide 0.1 cm. mucosa de color verdoso, aterciopelada.

Fuente: Los autores

Figura 2: Aspecto macroscópico del hamartoma mesenquimal hepático tras la extirpación quirúrgica corte seriado.



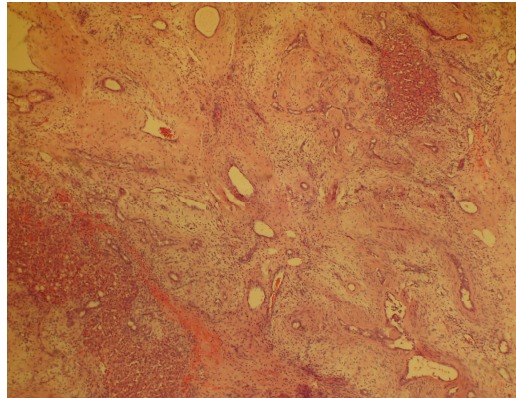
Tumoración de 16 cm blanca nacarada de aspecto mixoide, que presenta algunas áreas amarillentas y cavidades quísticas que oscilan entre 2 y 3 cm.

Fuente: Los autores

Esta tumoración está constituida por numerosos conductos biliares, rodeados de un tejido conectivo, en zonas muy colagenizado y acelular, y en zonas con células estrelladas, de aspecto mixoide con abundante sustancia fundamental amorfa, que en algunas áreas presenta intenso edema con degeneración quística, sin que exista revestimiento en la pared de esos quistes. Se pueden identificar focos de hematopoyesis, trabéculas hepatocitarias bien diferenciadas y abundantes vasos de pequeño tamaño sin componente endotelial prominente. La actividad proliferativa es muy baja obteniéndose

con técnicas de inmunohistoquímica únicamente positividad con alfa-actina y vimentina en las células de aspecto mesenquimal ^{3,11}, figuras 3 y 4.

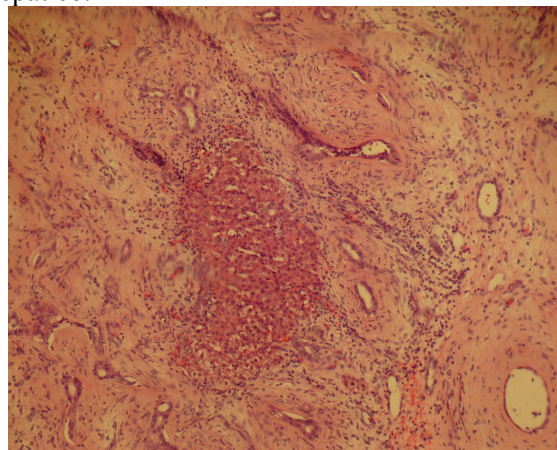
Figura 3: Histología del hamartoma mesenquimal hepático.



Esta tumoración está constituida por numerosos conductos biliares, rodeados de un tejido conectivo, en zonas muy colagenizado y acelular, y en zonas con células estrelladas, de aspecto mixoide con abundante sustancia fundamental amorfa, que en algunas áreas presenta intenso edema con degeneración quística, sin que exista revestimiento en la pared de esos quistes. Se pueden identificar focos de hematopoyesis, trabéculas hepatocitarias bien diferenciadas y abundantes vasos de pequeño tamaño sin componente endotelial prominente.

Fuente: Los autores

Figura 4: Histología del hamartoma mesenquimal hepático.



Esta tumoración está constituida por numerosos conductos biliares, rodeados de un tejido conectivo, en zonas muy colagenizado y acelular, y en zonas con células estrelladas, de aspecto mixoide con abundante sustancia fundamental amorfa, que en algunas áreas presenta intenso edema con degeneración quística, sin que exista revestimiento en la pared de esos quistes. Se pueden identificar focos de hematopoyesis, trabéculas hepatocitarias bien diferenciadas y abundantes vasos de pequeño tamaño sin componente endotelial prominente.

Fuente: Los autores

Aunque hay varias teorías patogénicas, la más verosímil sugiere su origen en una proliferación en etapas tardías de la embriogénesis del mesénquima primitivo portal que comprime y atrofia el tejido hepático vecino¹ sin embargo, la detección de translocaciones específicas que involucran al cromosoma 19 y la ocasional aparición de lesiones aneuploides, hablan a favor de una naturaleza neoplásica para el hamartoma mesenquimal hepático⁹.

Los estudios por imágenes son esenciales para lograr un diagnóstico acertado, pero el aspecto radiológico del hamartoma mesenquimal hepático varía de acuerdo a si su naturaleza es predominantemente quística o mesenquimatoso⁷.

Dentro de las distintas alternativas actualmente disponibles para la evaluación por imágenes del hamartoma mesenquimal hepático tenemos:

- La radiografía estándar de tórax, que puede mostrar elevación del hemidiafragma derecho y ocasionalmente del izquierdo debido al efecto de masa de la tumoración. (**Figura 5**).

Figura 5: Radiografía estándar de tórax.



Se aprecia la elevación diafragmática bilateral, así como la gran distensión abdominal, el aspecto de ascitis y el rechazo intestinal hacia la izquierda de la línea media.

Fuente: Los autores

- La radiografía simple de abdomen, que no suele presentar calcificaciones, y que en casos de un tumor de gran tamaño y

predominantemente quístico o mesenquimatoso, puede dar la apariencia de ascitis⁵.

- La angiografía, de gran utilidad para demostrar la naturaleza avascular o hipovascular de la gran masa presente en los hamartomas mesenquimales hepáticos^{5,7}.
- El ultrasonido, tiene uso limitado en la evaluación y diagnóstico del hamartoma mesenquimal hepático. Las primeras descripciones ultrasonográficas se realizaron en 1965 por Gilbert et al (2), quienes describieron la presencia de múltiples áreas libres de eco, mayoritariamente de forma redondeada u oval, de variables medidas². Posteriormente se describió imágenes de masa abdominal de gran tamaño, predominantemente quística, con múltiples y delgados septos, dando la apariencia de “queso suizo”⁵, características ultrasonográficas que concuerdan con las encontradas en el presente caso, **figuras 6, 7 y 8**.

Figura 6: Ultrasonido del hamartoma mesenquimal hepático.



Masa abdominal heterogénea de gran tamaño, predominantemente quística, los mismos que están separados por gruesos tabiques fibrosos, dando la apariencia de “queso suizo”.

Fuente: Los autores

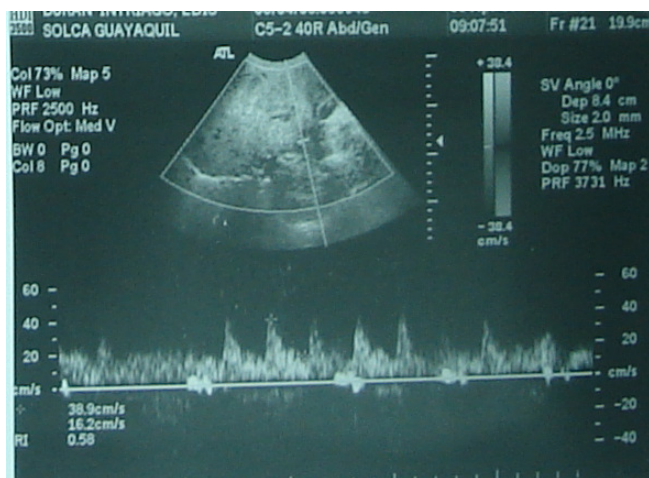
Figura 7: Ultrasonido doppler del hamartoma mesenquimal hepático.



Masa abdominal heterogénea de gran tamaño, predominantemente quística. Nótese la ausencia de captación de flujos vasculares a la evaluación doppler.

Fuente: Los autores.

Figura 8: Ultrasonido doppler del hamartoma mesenquimal hepático.



Ultrasonido doppler hepático que mostró vena porta izquierda dilatada con flujos ectásicos sin trombos; vena porta derecha de pequeño calibre con presión extrínseca. La masa no presentó flujo ni aumento de resistencias vasculares peritumorales.

Fuente: Los autores.

- La tomografía computarizada (TC), muestra una masa bien definida con múltiples imágenes quísticas que presentan un área central hipoatenuante y tabiques internos^{1, 5, 7}. Tras la administración de contraste, el componente sólido del hamartoma mesenquimal hepático presenta realce, sin que existan cambios en la densidad de la parte

hipoatenuante quística⁵. Todas estas características se encontraron en el presente caso, figuras 9, 10 y 11.

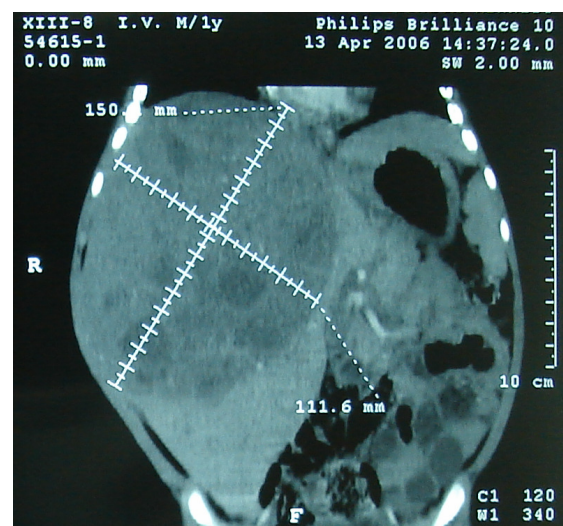
Figura 9: Tomografía computada corte axial.



Masa bien definida con múltiples imágenes quísticas que presentan un área central hipoatenuante. Tras la administración de contraste, el componente sólido del hamartoma mesenquimal hepático presenta realce, sin que existan cambios en la densidad de la parte hipoatenuante quística.

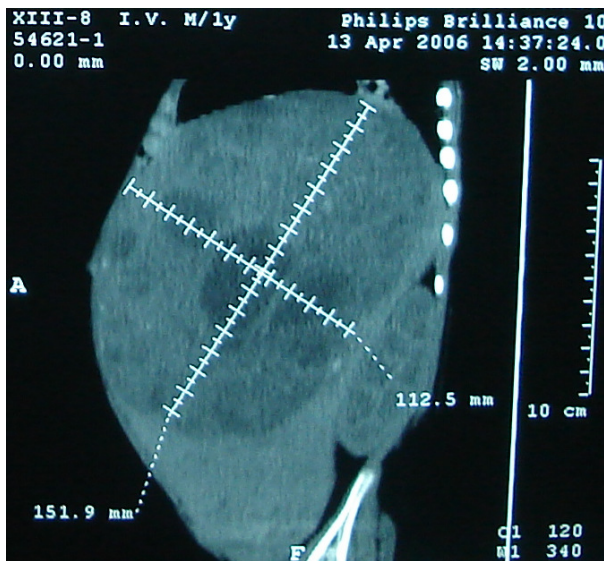
Fuente: Los autores.

Figura 10: Tomografía computada corte coronal



Masa bien definida con múltiples imágenes quísticas que presentan un área central hipoatenuante tras la administración de contraste, el componente sólido del hamartoma mesenquimal hepático presenta realce, sin que existan cambios en la densidad de la parte hipoatenuante quística.

Fuente: Los autores.

Figura 11: Tomografía computada, corte sagital.

Masa bien definida con múltiples imágenes quísticas que presentan un área central hipoatenuante. Tras la administración de contraste, el componente sólido del hamartoma mesenquimal hepático presenta realce, sin que existan cambios en la densidad de la parte hipoatenuante quística.

Fuente: Los autores.

- La resonancia magnética (RM), muestra una tumoración de aspecto variable de acuerdo al predominio estromal o quístico. En las imágenes ponderadas en T1, el tipo mesenquimal muestra baja intensidad de señal en relación al hígado debido a la fibrosis, mientras que el tipo quístico puede mostrar imágenes de intensidad variable debido a la concentración variable de proteína contenida dentro de los quistes. En las imágenes ponderadas en T2, el tipo mesenquimal mantiene una baja señal en relación al hígado debido a la fibrosis, mientras que el tipo quístico presenta una marcada hiperintensidad, siendo muy visibles los tabiques hipointensos que dividen los distintos quistes^{7, 13}. En el presente caso no se realizaron estudios de RM

Con el avance de la tecnología, actualmente la TC y la RM juegan un papel importante en el diagnóstico de hamartoma mesenquimal hepático, siempre que exista adecuada valoración de las imágenes y la correlación de dichos hallazgos con la clínica y epidemiología del paciente de quien se está sospechando esta entidad^{1, 2, 3, 4, 5, 7}.

Diagnóstico diferencial.

El diagnóstico diferencial del hamartoma mesenquimal debe realizarse con el hemangioendotelioma y principalmente con el hepatoblastoma. Aunque todas estas patologías se presentan a la misma edad (18-28 meses) y son de gran tamaño, el hemangioendotelioma suele presentar gran componente vascular, el hepatoblastoma es casi siempre sólido y el hamartoma suele ser quístico e hipovascular, características que lo diferencian de las dos patologías antes nombradas^{1, 2, 4}.

Es de suma importancia correlacionar los hallazgos radiológicos y los criterios anatomopatológicos para llegar a un diagnóstico acertado. Esta correlación se expone en la siguiente tabla:

Hamartoma mesenquimatoso: correlación entre los hallazgos radiológicos y los criterios anatomopatológicos

Criterios anatomopatológicos	Hallazgos ultrasónicos	Hallazgos por TC	Aspecto en RM
Malformación congénita con disposición desordenada del mesénquima primitivo. El patrón de predominio mesenquimatoso tiene un aspecto sólido, con fibrosis. El patrón de predominio quístico tiene un aspecto quístico polilobulado con una concentración variable de material quístico proteináceo dividido por tabiques.	Masas predominantemente quísticas de aspecto variable. Predominio de quistes de pequeño tamaño separados por gruesos tabiques fibrosos. Grandes quistes con presencia de tabiques internos.	Masa bien definida. Aspecto variable. Aspecto predominantemente sólido con pequeñas formaciones quísticas. Área central hipoatenuante con tabiques internos.	Aspecto depende del predominio estromal o del componente quístico. El tipo estromal presenta señal disminuida tanto en T1 como en T2. El tipo quístico presenta un contenido de intensidad variable en T1 y marcadamente hiperintenso en T2, con loculaciones separadas por tabiques de baja señal.

Fuente: Pedrosa C, Casanova R, et al: Diagnóstico por imagen, Volumen II, Pág. 598, 2001.

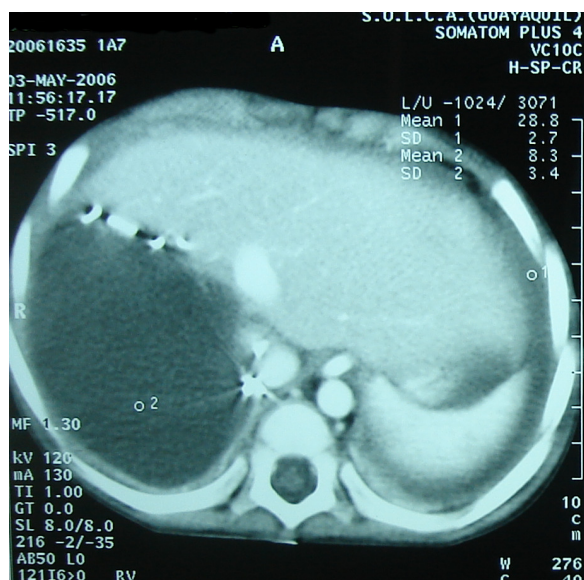
Tratamiento

Aunque la mayoría de tumores hepáticos son malignos, cuando éstos son de naturaleza benigna, se presentan grandes problemas en su tratamiento, pues se asocian con una alta morbilidad y mortalidad.

En el caso del hamartoma mesenquimal hepático, el tratamiento de elección es la resección quirúrgica, sin que se requiera extirpación completa con márgenes libres, debido a su naturaleza no cancerosa. Inclusive, si ambos lóbulos hepáticos o estructuras vasculares estuviesen involucrados, una simple enucleación con marsupialización de la masa es suficiente, sin que se presente recurrencia de la lesión^{5, 12, 14, 15}.

Las principales complicaciones postquirúrgicas suelen ser el biloma, hematoma, y/o infecciones focales o sistémicas^{7, 15}, **figuras 12 y 13**.

Figura 12: Tomografía axial computarizada postquirúrgica.



Leyenda: En este corte topográfico se observa una colección con densidad de líquido ubicada a nivel subfrénico derecho, que correspondió a un biloma.

Fuente: Los autores.

Figura 13: Características macroscópicas del biloma (complicación postquirúrgica)



Líquido amarillo verdoso, extraído en una cantidad aproximada de 60 cc, tras punción a nivel subfrénico derecho días después de realizada la extirpación quirúrgica del hamartoma mesenquimal hepático localizado en el lóbulo derecho. En la gráfica se aprecia material de cultivo al fondo del tubo.

Fuente: Los autores.

La transformación maligna nunca ha sido reportada, por ende la quimioterapia, radioterapia y trasplante hepático no tienen ningún rol en el tratamiento de esta lesión¹⁰. Cabe recalcar que el sarcoma anaplásico es una neoplasia verdadera y debe ser considerada una entidad separada y no una transformación maligna del hamartoma mesenquimal hepático⁵.

Evolución del paciente

Durante la estadía hospitalaria, el paciente desarrolló atelectasias pulmonares postquirúrgicas bilaterales, alternantes e intermitentes entre ambos pulmones, hecho atribuido a la malposición del tubo endotraqueal durante la ventilación mecánica intraoperatoria, y posteriormente debido a la larga estadía intrahospitalaria. Cuando las condiciones pulmonares del paciente mejoraron, se procedió a retirarlo del ventilador mecánico.

Además, a nivel subfrénico derecho desarrolló un biloma de aproximadamente 100cc, complicación que se atribuyó al gran tamaño de la masa y la amplia resección realizada; por tal motivo se realizó una nueva cirugía con la intención de reexplorar las vías biliares y eliminar el biloma.

Finalmente se colocó un dren percutáneo que fue retirado después de 7 días, cuando el biloma desapareció. Una vez resuelta esta complicación, se dio de alta al paciente, encontrándose asintomático en todas las consultas de seguimiento realizadas hasta el momento.

Conclusión

El hamartoma mesenquimal hepático es una malformación tumoral congénita rara, de gran tamaño y no una neoplasia verdadera, por lo que es importante la ayuda del gabinete de imágenes asociado a la clínica, epidemiología y patología para lograr un diagnóstico temprano y preciso. Los hallazgos ultrasonográficos, tomográficos y por RM son bastantes definidos en este tipo de patología, sobre todo cuando la resolución cada vez mayor de los equipos imagenológicos de última tecnología, nos brinda la oportunidad de realizar un diagnóstico cada vez más precoz y certero, lo que implica una disminución de la morbimortalidad en el grupo de pacientes afectados por este tipo de patología.

Referencias bibliográficas:

1. Haaga JR, Lanzieri C, Gilkenson RC. Diagnóstico por Imagen del Cuerpo Humano: Cuarta edición, Ed Mosby, Madrid-España 1281-1283, 2004.
2. Rosebaum DM and Mindell HJ. Ultrasonographic findings in mesenchymal hamartoma of the liver. Radiology 138:425-427, 1981
3. Rodríguez-Pereira, C, Febles-Pérez C, Gamborino-Caramés E, Pérez-Becerra E, Bautista-Casasnovas A, Forteza-Vila J. Hamartoma mesenquimal hepático infantil. Patología 29:273-278, 1996
4. Hays DM, Stanley P. Lesiones de hígado. Ascraft-Holder. Cirugía pediátrica. 2 ed. Cap. 67. México: Interamericana p.864-870, 1995.
5. Ros P, Goodman Z., Ishak K., Dachman A., Olmsted W., Hartman D., Lichtenstein J. Mesenchymal hamartoma of the liver: radiologic-pathologic correlation. Radiology 158:619-624, 1986.
6. Donovan T, Wolverson M, DeMello D, Craddock T, Silberstein M. Multicystic hepatic mesenchymal hamartoma of childhood: CT and US characteristics. *Pediatr radiol* 11:163-165, 1981
7. Pedrosa CS, Casanova R. Diagnóstico por Imagen: Segunda edición, Ed McGraw-Hill-Interamericana, Madrid-España 596-598, 2001.
8. Antonioli A, Carter D, Eggleston J, Mills S, Oberman H. Diagnostic Surgical Pathology: Cuarta edición, Ed Lippincott Williams&Wilkins Madrid-España 1714-1715, 2004
9. Rosai J. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology: Novena edición, Ed Mosby, Madrid-España 110-111, 2002.
10. Scheuer J, Lefkowitz HJ. Liver Biopsy Interpretation: 7ma edición, Ed Elsevier Saunders, Toronto-Canadá 217, 2005.
11. Haber HM, Gattuso P, Spitz D, Odile D. Differential Diagnosis in surgical pathology 1:641-642, 2002.
12. Stocker J, Ishak K. Mesenchymal Hamartoma of the Liver: Report of 30 Cases and Review of the Literature. *Pediatr pathol* 1:245-267, 1983.
13. Powers C, Tos PR, Stoupis C, Johnson WK, Segel KH. Primary Liver Neoplasms: MR Imaging with Pathologic Correlation. *Radiographics* 14: 459-482, 1994.
14. Schwartz S, Shires G, Spencer F, Cowles W: Principios de Cirugía. 6a edición, Ed Interamericana-McGraw-Hill, Atlapampa-México 1373, 1995.
15. Hays DM, Stanley P. Cirugía Pediátrica en Lesiones de Hígado: 2da edición, Ed Interamericana, México 864-870 1995

Dra. Karina Moncayo

Teléfonos: 593-04-2288088; 096114129

Correo electrónico: drakarina monocayo@yahoo.com

Fecha de presentación: 2 de octubre de 2006

Fecha de publicación: 1 de Agosto de 2007

Traducido por: Srta. Nathalie Lerque



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL