

# Hamartoma Hepático

## Reporte de un Caso y Revisión de Literatura

### *Hepatic Hamartoma* Clinical Case Presentation and Review

Dr. José Ranulfo Lizardo Barahona\*

**RESUMEN.** Se presenta el primer caso de hamartoma hepático operado en el Instituto Hondureño de Seguridad Social. El cuadro clínico se caracterizó por el hallazgo incidental de una tumoración abdominal en el cuadrante superior derecho, el tratamiento consistió en una resección completa de la tumoración con la creación en un segundo tiempo de una derivación bilioentérica debido a una fistula biliar. El hamartoma hepático es una tumoración benigna bastante rara que afecta niños menores de dos años de edad y que durante los primeros meses de la vida muestra un crecimiento importante. El tratamiento clásico ha sido escisión, ya sea por hepatectomía o recesión amplia en cuña.

**PALABRAS CLAVE:** *Hamartoma hepático, hamartoma mesenquimatoso.*

**SUMMARY.** We present the first case of liver hamartoma operated in the Honduran Institute of Social Security. The clinical presentation was characterized by the incidental finding of an abdominal tumor in the right part of the liver. The treatment consisted in a complete resection of the tumor with the creation in a second time of a bilioenteric bypass due to a biliary leak. The liver hamartoma is a benign tumor, very rare that affects children less than two years age and during the first months of life shows important growth. The classic treatment has been surgical resec-

tion either lobectomy of the liver or wide wedge resection.

**KEY WORDS:** *liver hamartoma, mesenchymal hamartoma.*

### INTRODUCCION

El Hamartoma hepático es una tumoración hepática benigna bastante rara que surge del mesenquima de la triada portal. Está formado por conductos biliares quísticos displásicos y precursores embrionarios periportales.<sup>1,2</sup> Maresch fue el primero en describir esta patología en 1903 que inicialmente fue conocida como tumor mesenquial pseudoquistico, fibroadenoma biliar y tumor linfangiomatoso cavernoso, hasta que Edmondson en 1956 le dió el nombre de hamartoma mesenquimatoso.

Esta lesión es relativamente poco común, representa el 5% de todos los tumores primarios pediátricos del hígado y la mayoría de los reportes en la literatura son de un sólo caso o pequeñas series coleccionadas por largos períodos. Típicamente se presenta como una tumoración grande abdominal asintomática detectada incidentalmente en los primeros dos años de la vida. Los exámenes de laboratorio generalmente son normales excepto por la alfa fetoproteína que a veces puede estar elevada y confundir el diagnóstico.<sup>1-4</sup>

Clásicamente la resección quirúrgica ha sido el tratamiento de elección, pero recientemente han aparecido reportes de pacientes manejados en forma conservadora.

\* Cirujano Pediatra, Instituto Hondureño de Seguridad Social.  
Dirigir correspondencia a: jlizardob@hotmail.com

## PRESENTACION DE CASO CLINICO

El día 16 de junio de 1999 se ingresó en el Instituto Hondureño del Seguro Social paciente femenina de 3 meses de edad a quien incidentalmente se le detectó una tumoración abdominal en hipocondrio derecho. Al examen físico la niña presentaba buen estado general y como único dato positivo la presencia de una tumoración en todo el cuadrante superior derecho de 8 x 9 cm de consistencia blanda, no dolorosa, lisa y no móvil. Se realizó un ultrasonido que reportó tumoración intra-abdominal quística de pared delgada multiseptada que midió 9 x 7 cm que aparentemente depende del hígado, no lográndose visualizar la vesícula biliar. La impresión diagnóstica fue hemangioendotelioma hepático vs. linfangioma de epiplón o mesentérico. Sus exámenes de laboratorio, hemograma, química y función hepática fueron normales. Único dato positivo fue una Alfa feto proteína con un valor de 400 ng/dl.

Se operó el 24 de Junio de 1999 con sospecha de un linfangioma mesentérico, encontrando una tumoración quística multiseptada en ambos lóbulos hepáticos que se resecó completamente y de la cual drenaba abundante líquido claro. El área cruenta se aproximó sin tensión con sutura absorbible y se dejó un penrose. La vesícula y las vías biliares extrahepáticas tenían apariencia normal (ver Fig. 1). Patología reportó un hamartoma hepático y en la evolución post operatoria se detectó una fistula biliar, por lo cual fue reintervenido quirúrgicamente el día 2 de julio de 1999. Durante la laparotomía se observó que el drenaje biliar provenía de la heptorrafia a nivel del lóbulo cuadrado hepático, por lo que se procedió a realizar un colangiograma transoperatorio a través de la vesícula biliar, la cual se observa pequeña y al corte no drenó bilis.

Al pasar el medio de contraste hidrosoluble éste reveló vesícula y vía biliar extra hepática indemne. Al repetir la maniobra pasando medio de contraste por la vesícula con el colédoco pinzado se observó fistula en ambos conductos intrahepáticos derecho e izquierdo, por lo que se procedió a realizar una derivación bilioentérica en Y de Roux tipo Kasai dejando un tubo en T en la anastomosis enterohepática que se retiró al séptimo día (ver Fig. 2).

La paciente se trasladó a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos con triple cobertura antibiótica ampicilina, amikacina y clindamicina, en ayuno total por 7 días y ali-



Figura 1. Fotografía donde se observa el hamartoma hepático afectando ambos lóbulos hepáticos.

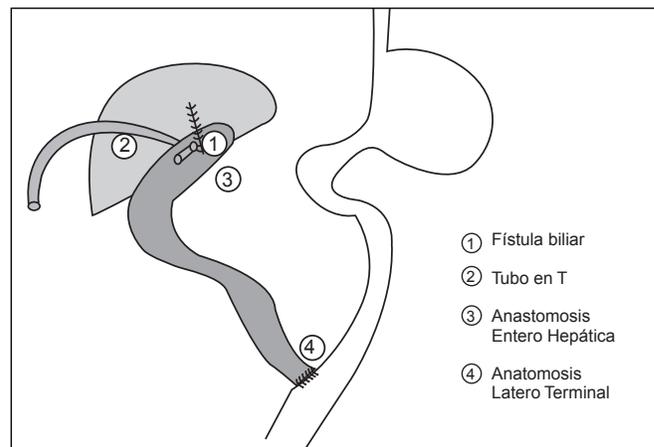


Figura 2. Procedimientos Quirúrgico realizado en la segunda intervención.

mentación parenteral total. Se dió de alta el día 12 de julio de 1999 en excelentes condiciones y es controlada en la consulta externa por nosotros mensualmente. Actualmente tiene 15 meses de edad, un año de post-operada y su peso y talla están en el percentil 95 para la edad.

## DISCUSION

El hamartoma hepático es la segunda tumoración hepática benigna más frecuente en niños, sólo superada por el hemangioendotelioma. No es una neoplasia verdadera sino una anomalía vinculada con el desarrollo del mesénquima periportal. Aun cuando se han informado casos en adultos, esta enfermedad se identifica de modo casi exclusivo en niños menores de dos años y el 80% se diagnostica antes del primer año de vida.<sup>5,6</sup>

Los niños con ésta lesión típicamente son asintomáticos. Sin embargo, cuando la tumoración es muy grande se han descrito hiporexia y dificultad respiratoria secundaria al efecto de masa. Hay reportes de insuficiencia cardíaca congestiva hiperquinética en recién nacidos con hamartoma hepático con componente hemangiomatoide. Al examen físico la masa no es dolorosa y tiene bordes bien definidos, la historia natural del hamartoma hepático es desconocida ya que la mayoría han sido resecados al momento del diagnóstico, pero con el incremento en el uso de la tomografía y el ultrasonido hay casos identificados incidentalmente en adultos y degeneración maligna no ha ocurrido.<sup>1,2</sup>

En 1986 Ros y cols. realizaron una excelente revisión de los hallazgos ultrasonográficos en pacientes con hamartoma hepático, encontrando que los hallazgos más importantes fueron imágenes de múltiples quistes ecogénicos con septos delgados y no detritus dentro del quiste. Los hallazgos a la tomografía axial computarizada fueron similares con áreas centrales de atenuación importante y con marcado engrosamiento periférico, características que han permitido sospechar el diagnóstico de hamartoma hepático.<sup>1,7</sup> Tradicionalmente el tratamiento del hamartoma hepático ha sido quirúrgico ya sea una lobectomía o una resección amplia en cuña cuando el hamartoma afectaba ambos lóbulos hepáticos. Las más grandes series sobre hamartomas hepático todas mencionan como único tratamiento el quirúrgico, como ser el trabajo de Stocker que en 1983 reporta 30 casos en el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas Americanas. Lack en el Boston Children's Hospital con nueve casos en un período de 57 años. Raffensperger con seis casos y Demaioribus con 18 casos recopilados en un período de 35 años en el Hospital de Niños de los Angeles.<sup>8,9</sup>

De ser posible los hamartomas hepáticos deben resecarse con un margen de tejido normal para evitar recurrencias y aproximarse para no dejar un área cruenta. Sin embargo cuando no es posible o se juzga peligroso una marsupialización, escisión parcial o drenaje están descritos en la literatura.<sup>1,5,9-10</sup>

En el presente caso que nosotros reportamos, el hamartoma afectaba ambos lóbulos hepáticos por lo cual se tomó la decisión de realizar una resección amplia en cuña para evitar recurrencias. Sin embargo, durante esta resección se produjo una lesión de las vías biliares intrahepáti-

cas que afortunadamente se resolvió en un segundo procedimiento quirúrgico con una derivación bilioentérica tipo Kasai.

Recientemente, en octubre 1997 en University of Michigan Medical Center Arnold Coram M.D. et al reporta cuatro pacientes de hamartoma hepático asintomáticos manejados en forma conservadora. En dos casos porque los padres no aceptaban transfusiones sanguíneas y los otros dos por lo grande de la lesión que requería una hepatotomía en neonatos. Sorprendentemente en los controles radiológicos todos los pacientes mostraron diferentes grados de involución.<sup>1</sup>

En base a estos últimos datos de involución espontánea y su naturaleza benigna algunos autores están a favor de un manejo conservador en aquellos pacientes con hamartoma hepático asintomático. Sin embargo, debe quedar claro que la biopsia no puede obviarse ya que ni el ultrasonido ni la tomografía axial computarizada pueden hacer el diagnóstico definitivo de hamartoma hepático.

#### REFERENCIAS

1. Barnhart DC, *et al.* Conservative management of mesenchymal hamartoma of the liver. *J Pediatr Surg* 1997;32:1495-1498.
2. Schweinitz DV, Gómez B and Gluer S. Mesenchymal hamartoma of the liver-new insight into histogenesis. *J Pediatr Surg* 1999;34:1269-1271.
3. Welch KG, Avitch MM, O'Neil JA Rowe MI and Randolph JG. *Pediatric Surgery*. 4th. Ed. Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc. 1986 Vol. Ipp:304-305.
4. Holder TM and Ashcraft KN. *Pediatric Surgery* 2da. Ed. Philadelphia, WB. Saunders Company, 1993;pp. 840-841.
5. Caty MG. y Shamberer RC. Neoplasias abdominales durante la lactancia y la niñez. *Clínicas Pediátricas de Norteamérica* 1993; 6:1351-1370.
6. Pearl RH, Irish MS, Caty MG and Glick PhL. Métodos para diagnósticos abdominales frecuentes en niños. *Clínicas Pediátricas de Norteamérica* 1998;6: 1293-1335.
7. Ros PR, *et al.* Mesenchymal hamartoma of the liver. *Radiologi-Patologic Correlation Radiology* 1986;158:619-624.
8. Raffensperger JG, González-Curssi F, Skeeahan T. Mesenchymal hamartoma of the liver. *J Pediatr Surg* 1983;18:585-587.
9. Demaioribus CA, *et al.* Mesenchymal hamartoma of the liver. A 35 year review. *Arch Surg* 1990;125:598-600.
10. Schwartz SI. *Principles of surgery*. 4th Ed. New York. McGraw-Hill Book Company, 1983, pp. 1271-1272.