

# HEPATOBLASTOMA EN PACIENTE PEDIATRICO: REPORTE DE CASO



Roberto Chávez (1), Victor García (2), Ramón López (3), Gerardo Meza (4), Christopher Ortíz (4).

(1) Radiólogo Intervencionista, Jefe de Departamento. (2) Radiólogo Intervencionista. (3) Residente de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica. (4) Médico Departamento de Investigación de Hospital San Javier.

## CASO CLINICO

### MOTIVO DE CONSULTA

- Sincope, anorexia y dolor abdominal.

### SUBJETIVOS

Paciente femenino de 5 años de edad la cual inicia hace 3 días, mientras se encontraba fuera del país, con pérdida súbita del estado de alerta al estar deambulando, acompañado de palidez de tegumentos, posteriormente se agrega dolor abdominal generalizado, difuso, intermitente, de intensidad fluctuante así como anorexia e hipertermia no cuantificada por lo que los padres deciden buscar atención médica. Posterior a esto se realiza hallazgo incidental de probable tumoração abdominal, por lo que se decide su traslado a este nosocomio para continuar su valoración y decidir su tratamiento.

### ANTECEDENETES HEREDOFAMILIARES

- Abuelo paterno DM
- Abuelo materno cáncer no especificado

### ANTECEDENETES PERSONALES PATOLOGICOS

- Alérgica a ceftriaxona.
- Se niegan transfusiones previas, hospitalizaciones, fracturas, cirugías u otras comorbilidades.

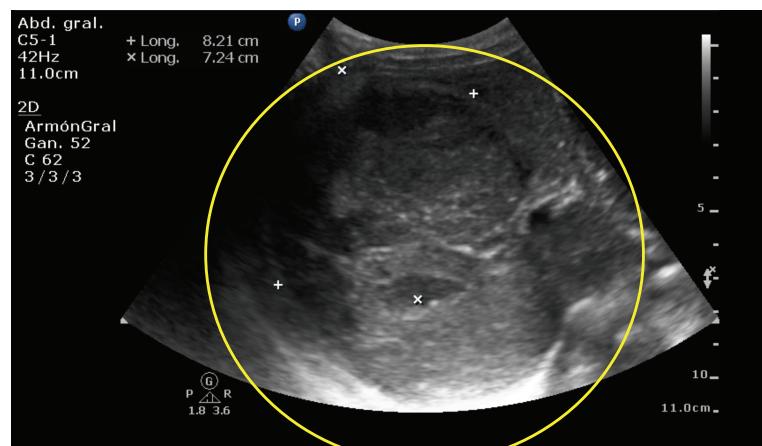
### OBJETIVOS

Paciente femenina alerta, orientada en tiempo, lugar y persona; diaforetica, con adecuada coloración e hidratación mucotegumentaria; cráneo normo céfalo, sin endo o exostosis palpable; ojos con pupilas isocoricas, normoreflecticas; vía aerea permeable sin obstrucciones visibles, tórax con, campos pulmonares bien ventilados sin estertores o sibilancias auscultables; precordio rítmico sin soplos o ruidos agregados; **abdomen:** distendido con matidez a la percusión generalizada, se despierta **dolor a la palpación superficial y profunda** de predominio **hipocondrio y flanco derecho**, además dolor a la palpación profunda en mesogastrio; extremidades superiores e inferiores integras eutróficas no dolorosas con pulsos presentes.

### SIGNOS VITALES

- FC: 121 (lpm) FR: 24 (rpm) Tensión Arterial: 90/50 mmHg Temp: 36.7 °C Peso: 16 Kg

### HALLAZGOS RADIOLOGICOS

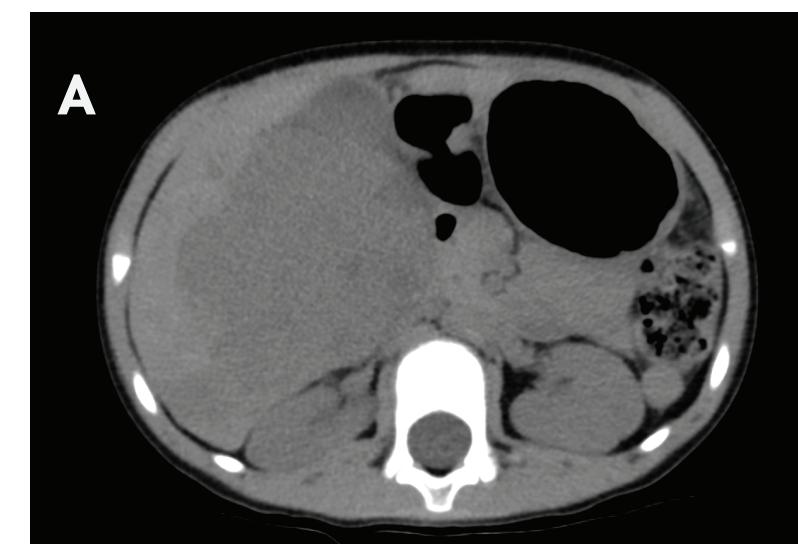


#### U.S.G

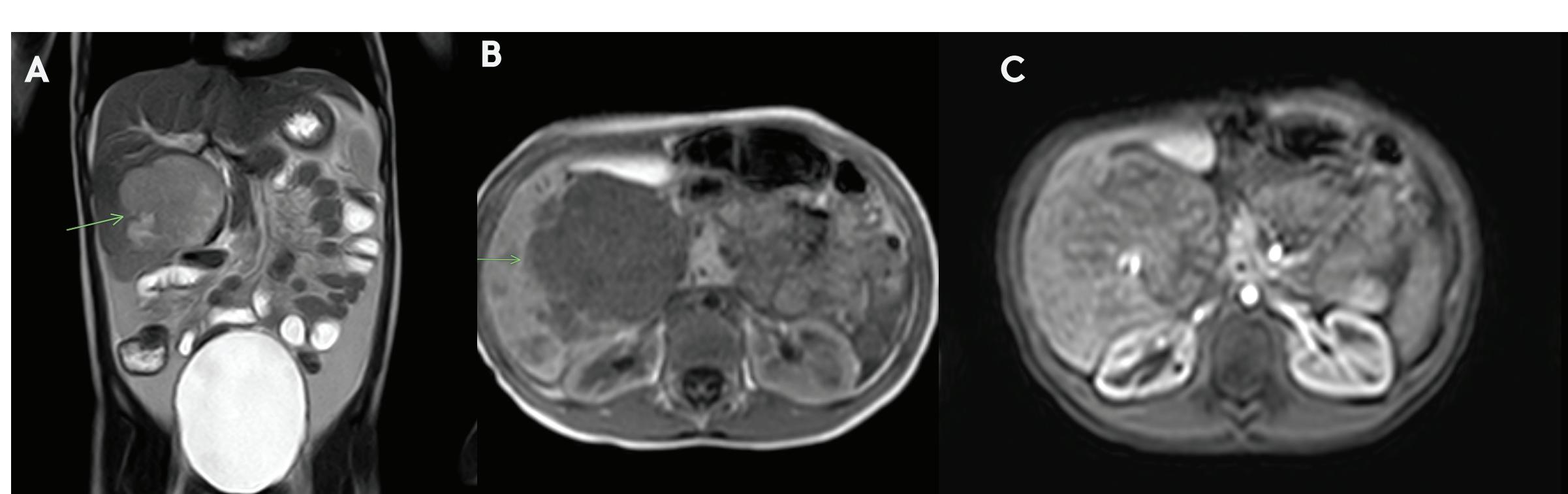
Tumoración sólida que se muestra con aumento de su ecogenicidad en relación al parénquima adyacente, localizada en los segmentos posteriores del lóbulo derecho. Mide 8.2x7.2 cm. en su eje anteroposterior y transverso respectivamente.

### Tomografía

- TC simple se observa tumoración hipodensa que compromete prácticamente todos los segmentos del lóbulo derecho.
- TC + contraste en fase arterial observando un reforzamiento heterogéneo asociado a múltiples áreas hipodensas.
- TC + contraste fase portal donde persiste el reforzamiento heterogéneo.
- TC + contraste fase equilibrio donde la lesión muestra un lavado (wash-out).



### Resonancia Magnética



- Secuencia ponderada en T2, tumoración con intensidad de señal heterogénea, que involucra los segmentos posteriores del lóbulo derecho.
- Secuencia ponderada en T1, tumoración hepática antes descrita con un comportamiento hipo intenso al parénquima adyacente.
- T1 + gadolinio, tumoración hepática que muestra un reforzamiento de tipo heterogéneo con reforzamiento de los septos.

### PLAN

Lobectomía hepática derecha.

### HALLAZGO HISTOPATOLOGICO

Hepatoblastoma puro (epitelial) de predominio fetal.

### HEPATOBLASTOMA

Neoplasia maligna cuyas células son de origen embrionario.

Es el tumor hepático primario más común en los niños.

Se describe un predominio en el sexo masculino con una relación 2 : 1.

Asocia a multiples síndromes :

- Beckwith ' Wiedman
- Gardner
- Enfermedad de almacenamiento de glucógeno tipo 1A
- Trisomía 18

#### Cuadro Clínico

- Abdomen agrandado
- Anorexia
- Perdida de peso
- Ictericia (5 %)

### Epidemiología

Existe una fuerte asociación entre el peso al nacer y el hepatoblastoma.

La prevalencia ha aumentado durante las últimas 2 décadas debido al aumento en las tasas de supervivencia de los bebés con muy bajo peso al nacer (< 1500 gr.)

De modo que la prevalencia del hepatoblastoma es inversamente proporcional al peso al nacer

### Metástasis

Pulmones de un 10 a 20%

Otros sitios: Hueso, cerebro, ganglios linfáticos, ojo y ovario.

Puede ocurrir invasión de la vasculatura hepática y vena cava inferior.

### Diagnóstico

#### RADIOGRAFIA

- Hepatomegalia o una masa con o sin calcificaciones gruesas o densas, que con frecuencia corresponden a la presencia de material osteoide en tumores mixtos.

#### ULTRASONIDO

- Hiperecoicos en relación con el hígado adyacente. Los hepatoblastomas epiteliales pueden parecer homogéneos, mientras que los tumores mixtos son heterogéneos y con frecuencia contienen calcificaciones ecogénicas y focos anecoicos que representan hemorragia y necrosis. Se pueden observar tabiques fibróticos hipoeicos.

#### TOMOGRAFIA

- Masa circunscrita que es ligeramente hipodensa en relación con el parénquima en fase simple Epiteliales → densidad homogénea
- Tumores mixtos → densidad heterogénea.
- La calcificación moteada o amorfa se observa en más del 50% de las lesiones.
- TC + C → El tumor reforzamiento ligeramente en la periferia y de los septos, ya que la mitad de los hepatoblastomas aparecen lobulados o septados.

#### RESONANCIA MAGÉTICA

##### Hepatoblastomas epiteliales

Hipointensos en imágenes ponderadas en T1

Hiperintensos en imágenes ponderadas en T2

##### Los tumores mixtos

Señal más heterogéneas

Los tabiques fibróticos son hipointensos en imágenes ponderadas en T1 y T2 y se realzan después de la administración intravenosa de material de contraste de gadolinio.

Las calcificaciones, que son más comunes en los tumores mixtos, no se ven bien en la RM.

Las áreas de hemorragia pueden aparecer hiperintensas en las imágenes ponderadas en T1 y la invasión vascular se demuestra mejor con secuencias de eco- gradiente.

### Tratamiento

#### Quimioterapia

Los informes iniciales mostraron la eficacia de Vincristina (VCR), Ciclofosfamida (CPM) y Doxorubicina con 5-fluorouracilo (5-FU). Este régimen se basó en informes que sugerían la eficacia de estos agentes en niños y adultos con tumores hepáticos.

El cisplatino es el agente único más activo usado para tratar el hepatoblastoma. La doxorubicina también es activa. Estos agentes se están combinando actualmente en ensayos clínicos.

#### Quirúrgico

El hepatoblastoma puede resecarse completamente en el momento del diagnóstico en aproximadamente un tercio de los pacientes. En el 60% de los pacientes, los hepatoblastomas están localizados pero no son resecables en el momento del diagnóstico. Aproximadamente el 10% de los pacientes tienen metástasis en el momento del diagnóstico, más comúnmente en los pulmones.

La resección inicial de tumores primarios operables mediante lobectomía es el estándar de atención. Ocasionalmente, las lesiones pulmonares son resecadas. Esto también puede ocurrir después de la quimioterapia, con el objetivo final de márgenes quirúrgicos negativos para todas las enfermedades.

#### Referencias

- Chung, E. M., Lattin, G. E., Cube, R., Lewis, R. B., Marichal-Hernández, C., Shawhan, R., & Conran, R. M. (2011). From the Archives of the AFIP: Pediatric Liver Masses: Radiologic-Pathologic Correlation. *Part 2. Malignant Tumors. RadioGraphics*, 31(2), 483-507. doi:10.1148/rg.312105201.
- Shelmerdine, S. C., Roebuck, D. J., Towbin, A. J., & Mchugh, K. (2016). MRI of paediatric liver tumours: How we review and report. *Cancer Imaging*, 16(1). doi:10.1186/s40644-016-0083-3.
- Wu, X. (2017). Hepatic Tumors in Children. *Surgical Pathology of Hepatobiliary Tumors*, 283-305. doi:10.1007/978-94-024-1356-4\_8.
- Saeed, O., & Saxena, R. (2017). Primary mesenchymal liver tumors of childhood. *Seminars in Diagnostic Pathology*, 34(2), 201-207. doi:10.1053/j.semdp.2016.12.016