



Trisegmentectomía hepática por hepatoblastoma en paciente de 3 años. Reporte de caso

Hepatic trisegmentectomy for hepatoblastoma in a 3-year-old patient. Case report

Jorge Oswaldo Mier Araujo Araujo^{1*}; Jorge Alberto Mier Jiménez¹; Alice Borja de Pesántez²;
Freddy Alexander Aldaz Vallejo¹; María Eliza Ruiz Aguirre²

RESUMEN


Introducción: El cáncer hepático en niños, principalmente el hepatoblastoma, es poco común, pero representa aproximadamente el 1-2% de todos los cánceres infantiles. Aunque es el cáncer hepático primario más frecuente en niños, su tasa de supervivencia a cinco años es baja debido a la resistencia a la quimioterapia en el 20% de los casos. La incidencia anual en niños menores de 1 año es de 11,2 casos por millón. El hepatoblastoma tiende a afectar más a niños blancos y es más usual en niños que en niñas, especialmente antes de los 5 años. **Caso clínico:** Paciente femenina con cuadro respiratorio superior, sin antecedentes de importancia, a quien en el examen físico se detecta hepatomegalia sin otra sintomatología acompañante, se decide realizar exámenes complementarios para llegar al diagnóstico. **Evolución Paciente:** con hepatomegalia, se realizan exámenes de laboratorio y ecografía abdominal se evidencia formaciones redondeadas en hígado sin vascularización. Se realizó una laparoscopia diagnóstica y se extrajo una masa tumoral sólida del segmento IV del hígado y el ligamento falciforme. Los análisis histopatológicos revelaron hepatoblastoma. Los exámenes de seguimiento mostraron disminución de marcadores tumorales y cambios postoperatorios en el lecho quirúrgico. **Conclusión:** La cirugía inicial en niños con hepatoblastoma en etapas III y IV se considera segura y viable, con el potencial de reducir la cantidad total de quimioterapia necesaria y sus efectos secundarios. Cuando los tumores se resecan por completo, existe la posibilidad de una supervivencia a largo plazo sin necesidad de quimioterapia.

Palabras clave: hepatoblastoma (HB), PRETEXT III, IV, hepatectomía, trisegmentectomía.

¹ Infant Us - Cirujanos para Niños, Quito, Ecuador.

² Hospital AXXIS, Quito, Ecuador.

Jorge Oswaldo Mier Araujo Araujo  <https://orcid.org/0009-0005-9180-7903>

Jorge Alberto Mier Jiménez  <https://orcid.org/0009-0009-3592-5103>

Alice Borja de Pesántez  <https://orcid.org/0009-0005-4530-3683>

Freddy Alexander Aldaz Vallejo  <https://orcid.org/0009-0003-1586-7731>

María Eliza Ruiz Aguirre  <https://orcid.org/0009-0002-3055-9676>

ABSTRACT

Introduction: Liver cancer in children, mainly hepatoblastoma, is uncommon, but accounts for approximately 1-2% of all childhood cancers. Although it is the most common primary liver cancer in children, its five-year survival rate is low due to resistance to chemotherapy in 20% of cases. The annual incidence in children under 1 year is 11.2 cases per million. Hepatoblastoma tends to affect white children more and is more common in boys than in girls, especially before the age of 5. **Clinical case:** A female patient with an upper respiratory condition, with no significant history, whose physical examination detects hepatomegaly without other accompanying symptoms, it is decided to perform complementary examinations to reach the diagnosis. **Evolution Patient:** with hepatomegaly, laboratory tests are performed and abdominal ultrasound shows rounded formations in liver without vascularization. A diagnostic laparoscopy was performed and a solid tumor mass was removed from segment IV of the liver and the sickle ligament. Histopathological analyses revealed hepatoblastoma. Follow-up examinations showed decrease of tumor markers and postoperative changes in the surgical bed. **Conclusion:** Initial surgery in children with stage III and IV hepatoblastoma is considered safe and feasible, with the potential to reduce the total amount of chemotherapy needed and its side effects. When the tumors are completely resected, there is a possibility of long-term survival without the need for chemotherapy.

Keywords: hepatoblastoma (HB), PRETEXT III, IV, hepatectomy, trisegmentectomy.

Introducción

El cáncer primario de hígado incluye varios tipos de cánceres epiteliales y mesenquimales y representa aproximadamente del 1 al 2% de todos los cánceres infantiles¹. La incidencia en niños es baja y la mayoría de estos tumores son malignos. Se estima que el hepatoblastoma representa aproximadamente el 37% de los tumores hepáticos primarios¹. El hepatoblastoma es el cáncer primario de hígado más común en los niños, representa aproximadamente el 1% de todas las neoplasias malignas infantiles y su incidencia aumenta constantemente¹.

La tasa de supervivencia a cinco años del hepatoblastoma es una de las más bajas entre los cánceres infantiles debido a la resistencia a la quimioterapia o la inoperabilidad en el 20% de los casos². Actualmente, la estratificación del riesgo depende de las características histológicas y de imagen, siendo la alfa-fetoproteína sérica el único marcador molecular, lo que enfatiza la necesidad de una mejor caracterización molecular para la estratificación del riesgo³. En casos graves, no existe otro tratamiento eficaz que el trasplante hepático².

El hepatoblastoma bien desarrollado puede parecerse al carcinoma hepatocelular, con informes de metástasis a los ganglios linfáticos hematopoyéticos⁴. El pronóstico es bueno si el tumor hepático se puede extirpar por completo, especialmente cuando el tumor responde bien a la quimioterapia

adyuvante⁵. Sin embargo, si el diagnóstico es tardío y el tumor no se puede extirpar por completo, el pronóstico empeorará debido a la resistencia a los fármacos citotóxicos tras múltiples sesiones de quimioterapia. La incidencia anual de cáncer de hígado en niños menores de 1 año es de 11,2 casos por millón¹. La mayoría de los tumores hepáticos comienzan en el lóbulo derecho del hígado y el sitio más común de metástasis son los pulmones. El hepatoblastoma afecta a niños blancos con más frecuencia y es más usual en niños que en niñas hasta aproximadamente los 5 años¹.

Aunque se desconoce la causa exacta del hepatoblastoma, varias enfermedades se asocian con un mayor riesgo, como el síndrome de Beckwith-Wiedemann, la poliposis adenomatosa familiar, la hipertrofia y atrofia biliar^{4,6}. Los niños expuestos a la hepatitis B a una edad temprana, los bebés prematuros con bajo peso al nacer y los niños con muy bajo peso al nacer también tienen un mayor riesgo de sufrir cáncer de hígado¹.

La principal forma de tratamiento es la cirugía definitiva, y el sistema de estadificación PRETEXT desarrollado por el Grupo Internacional de Estrategia sobre el Cáncer de Hígado Pediátrico, se utiliza para determinar la necesidad de tratamiento quirúrgico, junto con otros criterios de puntuación detallados⁷.

En casos de tumores de muy bajo riesgo, como los clasificados como PRETEXT I y II y que cumplen ciertos criterios específicos, se recomienda la cirugía de resección en el momento del diagnóstico⁸. Es eficaz en tumores resecables desde el momento del diagnóstico, especialmente en pacientes menores de 8 años que presentan niveles más elevados de AFP (en PRETEXT II)⁹. Sin embargo, para otros tipos de tumores, la decisión sobre cuándo realizar la resección quirúrgica se vuelve más complicada, por ejemplo en tumores con PRETEXT IV, como es el caso de la paciente. La resección primaria se recomienda solo cuando es posible la hemihepatectomía segmentaria o sin extensión excesiva, se proporcionan márgenes adecuados y no hay preocupación por la afectación de vasos grandes¹⁰.

El siguiente caso se trata de una paciente de 3 años de edad que acude a valoración rutinaria por un cuadro de faringitis, en el examen físico se evidencia hepatomegalia de 3 cm por debajo del reborde costal.

Caso Clínico

Paciente de 3 años de edad sin ningún antecedente de importancia, vacunas completas y sin alergias reportadas, acude a valoración general por cuadro de vía respiratoria superior catalogado como faringitis, en cuya exploración física, a más los hallazgos en orofaringe por diagnóstico mencionado, se encuentra de manera incidental una hepatomegalia a 3 cm por debajo del reborde costal. Sus signos vitales se encontraban dentro de parámetros normales, mientras que su antropometría refleja peso y talla para la edad en percentil 10, sin embargo, el peso para la talla en percentil 50 (12 kg). La paciente ingresa al servicio de Pediatría para valoración pertinente por hallazgo mencionado.

Evolución y tratamiento

Paciente con hepatomegalia, a quien en principio se le realizan exámenes de laboratorio y ecografía por hallazgo descrito al examen físico.

Exámenes de laboratorio: glóbulos blancos 8800 mm³, neutrófilos 3289 (40%), linfocitos 4032 (49%), plaquetas 278000, hemoglobina 14.4, hematocrito 40%, bilirrubina total 0.15, AST 31, ALT 7, LDH 280, FA 186, GGT 10, TP 10, TTP 25.8, INR 1.22, proteínas totales 6.75, albúmina 4.38, ferritina 96, IGM hepatitis A negativo. Urianálisis negativo, coprológico negativo.

Ecografía de abdomen: en segmentos laterales del lóbulo izquierdo dos formaciones redondeadas de similar ecogenidad del parénquima hepática que protruyen parcialmente por fuera de los límites capsulares, no vascularizadas, miden 15.9 y 22.mm, impresiona una tercera formación contigua a las más grande descrita, y que podría formar parte de esta última. Conclusión: formaciones de comportamiento sólido hepáticas que deben ser mejor caracterizadas con estudios complementarios.

Exámenes de laboratorio 2.ª instancia: BHCG < 0.199, AFP 133, enolasa neuronal 24.5, catecolaminas normales.

Resonancia magnética: hígado de situación y morfología hábitat, presenta un diámetro craneocaudal de 10 cm; adyacente al ligamento falciforme, hacia ambos nodulos se observan imágenes nodulares de bordes bien definidos, las mismas que realzan de forma temprana tras la administración de medio de contraste intravenoso, miden entre 12-22 mm; no dilatación de la vía biliar, vesícula biliar de pared delgada y contenido homogéneo (*Figura 1*).

Se realiza laparoscopia diagnóstica con el fin de obtener un resultado histopatológico, en donde se evidencia a nivel del segmento 4 hepático y del ligamento falciforme, una masa tumoral sólida con componente quístico aparentemente, y con un plano de clivaje (imagen 2). se realiza exéresis de una de las masas a través de disección roma y con cauterización se extrae masa íntegra sin ruptura, posteriormente se realiza control hemostático del lecho hepático, transoperatorio sin complicaciones.

Figura 1. Resonancia magnética. lesiones nodulares hepáticas en probable relación con tumor dependiente de ligamento falciforme (pre quirúrgico).

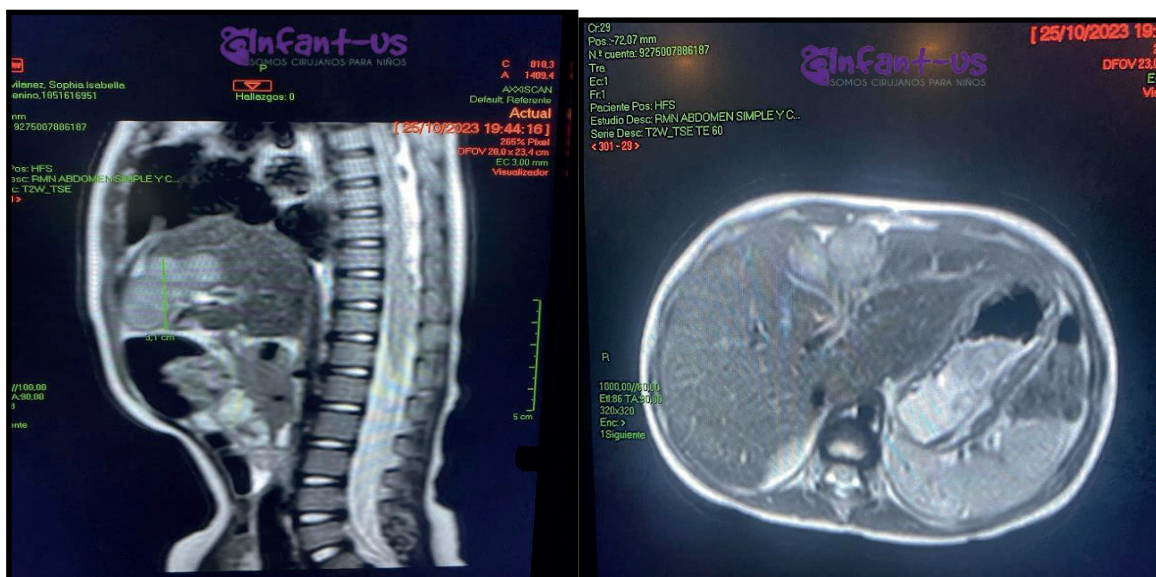


Figura 2. Laparoscopia Diagnóstica más toma de biopsia.

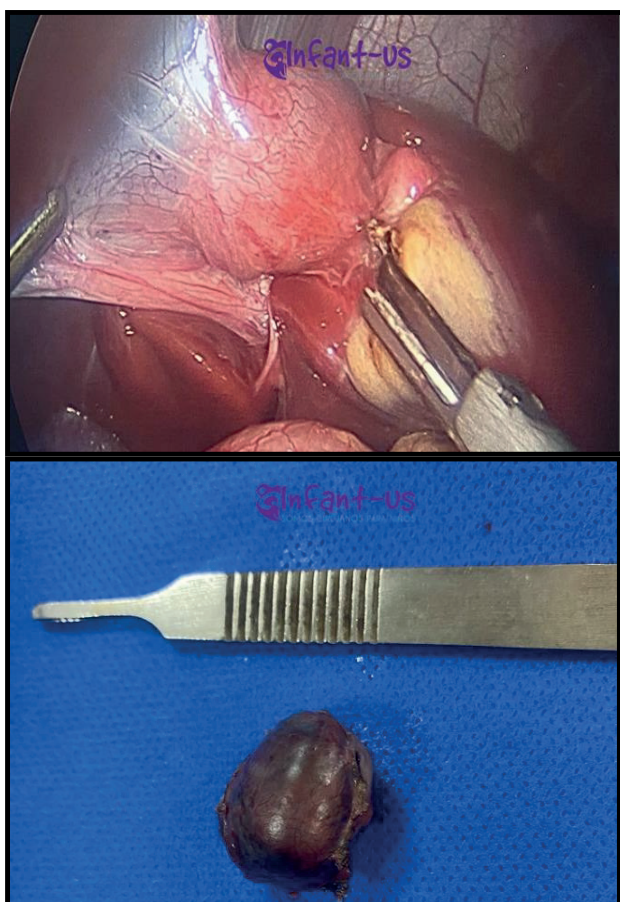
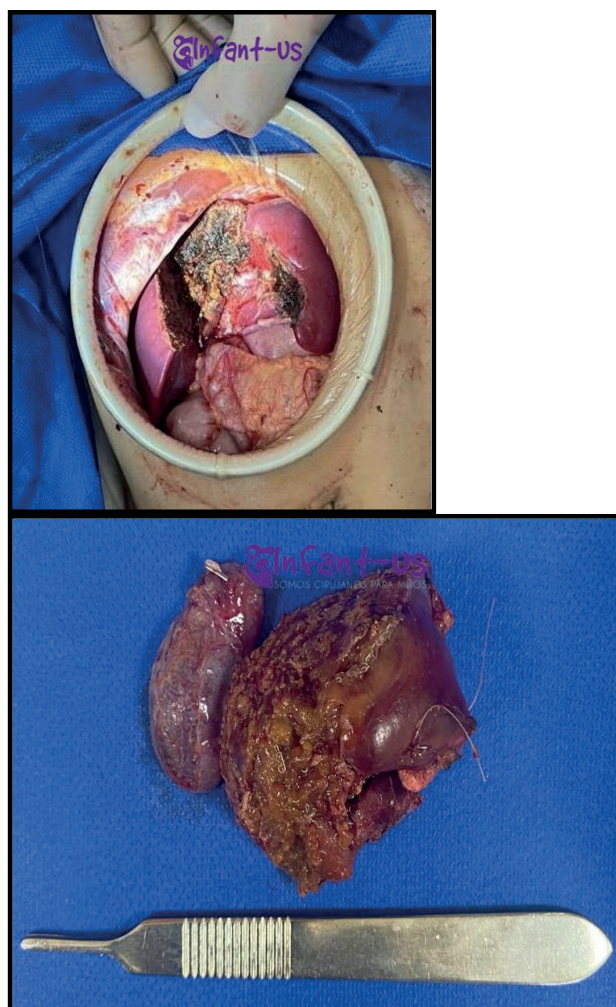


Figura 3. Laparotomía con resección de tumor hepático segmento IVA y IVB y parcial del III.



Reporte de Caso

Hallazgos: Tumor hepático en segmento IVA y IVB y parcialmente en III; vesícula biliar no distendida de paredes delgadas. Se realiza hepatectomía, trisegmentectomía y colecistectomía abierta (*Figura 3*).

Histopatológico #2: Rotulado fragmento III, IV Hepatoblastoma tipo epitelial patrón fetal (bien diferenciado, mitóticamente inactivo). Tamaño del tumor: 1.5 x 1.4 cm. Extensión del tumor: confinado al hígado. Invasión vascular macroscópica: no identificada. Invasión vascular, microscópica o linfática: no identificada. Bordes de resección: libres de lesión. Ganglios linfáticos: no se reciben. Otros hallazgos: inflamación crónica granulomatosa de tipo cuerpo extraño.

Exámenes de laboratorio: LDH 326, AFP 1.80.

Ecografía de abdomen: lóbulo hepático derecho presenta tamaño normal, no se identifica a los segmentos IV y V, el lecho quirúrgico muestra contornos irregulares, la ecogenicidad es heterogénea, al Doppler color no presenta vascularización, hallazgos en relación con cambios cicatriciales postquirúrgicos. No se identifican lesiones dominantes ocupantes de espacio.

Tomografía de Tórax: estudio sin cambios significativos.

Discusión

La resección quirúrgica primaria en pacientes con hepatoblastoma avanzado (PRE-TEXT III y IV) reduce significativamente la cantidad total de quimioterapia requerida¹¹. Los medicamentos de quimioterapia utilizados para tratar estos tumores tienen varios efectos secundarios adversos, como supresión de la médula ósea, infecciones, trastornos gastrointestinales, toxicidad hepática y renal y pérdida de audición^{12,13}. La mielosupresión con riesgo de infección es la complicación más común y peligrosa de la quimioterapia, que puede provocar un estado de shock séptico y, en casos graves, provocar la muerte¹⁴. Además, los hepatoblastomas avanzados tienden a ser más grandes y pueden afectar los vasos sanguíneos adyacentes, lo que dificulta la resección quirúrgica porque los bordes del

tumor están a menos de 1 cm de los vasos sanguíneos importantes. Esto crea problemas adicionales para la intervención quirúrgica¹⁵.

Conclusiones

La cirugía inicial en niños con hepatoblastoma en etapas III y IV se considera segura y viable, con el potencial de reducir la cantidad total de quimioterapia necesaria y sus efectos secundarios. La evaluación cuidadosa del grado de afectación vascular es crucial para determinar la posibilidad de resección durante el diagnóstico. Para aquellos cuyos tumores se resecan por completo, la supervivencia a largo plazo sin necesidad de más quimioterapia es una posibilidad. Si es posible, la extirpación quirúrgica del hepatoblastoma en el momento del diagnóstico sin quimioterapia previa puede identificar a los niños que no requieren tratamiento adicional.

Contribución de los autores

JA, JM, AB: Concepción y diseño del trabajo.

FA, MR: Recolección de datos y obtención de resultados.

FA, MR: Análisis e interpretación de datos.

FA, MR: Redacción del manuscrito.

MR: Revisión crítica del manuscrito.

MR: Aprobación de su versión final.

JA, JM, AB: Aporte de pacientes o material de estudio.

JA, JM, AB: Obtención de financiamiento.

MR: Asesoría estadística.

MR: Asesoría técnica o administrativa.

Aspectos éticos

El presente caso clínico se presentó bajo el consentimiento informado libre y voluntario del paciente, respetando en todo momento la confidencialidad de sus datos personales.

Financiamiento

Se trabajó con fondos propios de los autores.

Conflictos de interés

Los autores reportaron no tener ningún conflicto de interés, personal, financiero, intelectual, económico y de interés corporativo.

Bibliografía

- Herzog CE, Andrassy RJ, Effekhari F.** Childhood Cancers: Hepatoblastoma. *The Oncologist*. 1 de diciembre de 2000;5(6):445-53.
- Devi LP, Kumar R, Handique A, Kumar M.** Hepatoblastoma—a Rare Liver Tumor with Review of Literature. *J Gastrointest Cancer*. 1 de diciembre de 2014;45(1):261-4.
- Meyers RL, Maibach R, Hiyama E, Häberle B, Krailo M, Rangaswami A, et al.** Risk- stratified staging in paediatric hepatoblastoma: a unified analysis from the Children’s Hepatic tumors International Collaboration. *Lancet Oncol*. enero de 2017;18(1):122-31.
- Pediatric Hepatoblastoma: Practice Essentials, Background, Pathophysiology.** 9 de diciembre de 2021; Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/986802-overview?form=fpf>
- Ng K, Mogul DB.** Pediatric Liver Tumors. *Clin Liver Dis*. 1 de noviembre de 2018;22(4):753-72.
- Czuderna P, Garnier H.** Hepatoblastoma: current understanding, recent advances, and controversies. *F1000Research*. 15 de enero de 2018;7:53.
- Wu X, Wang J, Duan Y, Liu Y, Liu Y, Chen X, et al.** Surgical resection of pediatric PRETEXT III and IV hepatoblastoma: A retrospective study investigating the need for preoperative chemotherapy. *Front Pediatr*. 2022;10:878095.
- Ranganathan S, Lopez-Terrada D, Alaggio R.** Hepatoblastoma and Pediatric Hepatocellular Carcinoma: An Update. *Pediatr Dev Pathol Off J Soc Pediatr Pathol Paediatr Pathol Soc*. 2020;23(2):79-95.
- Kim PH, Shin HJ, Yoon HM, Choi YH, Namgoong JM, Kim DY, et al.** Children’s Hepatic Tumors International Collaboration-Hepatoblastoma Stratification (CHIC-HS) System for Pediatric Patients with Hepatoblastoma: A Retrospective, Hospital-Based Cohort Study in South Korea. *Cancer Res Treat Off J Korean Cancer Assoc*. enero de 2022;54(1):253-8.
- Meyers RL, Czuderna P, Otte JB.** Surgical treatment of hepatoblastoma. *Pediatric Blood & Cancer*. 2012 Nov; 59(5): p. 800-808.
- Meyers RL, Tiao G, de Ville de Goyet J, Superina R, Aronson DC.** Hepatoblastoma state of the art: pre-treatment extent of disease, surgical resection guidelines and the role of liver transplantation. *Curr Opin Pediatr*. febrero de 2014;26(1):29.
- Katzenstein HM, Langham MR, Malogolowkin MH, Krailo MD, Towbin AJ, McCarville MB, Finegold MJ, Ranganathan S, Dunn S, McGahren ED, Tiao GM, O’Neill AF, Qayed M, Furman WL, Xia C, Rodriguez-Galindo C, Meyers RL.** Minimal adjuvant chemotherapy for children with hepatoblastoma resected at diagnosis (AHEP0731): a Children’s Oncology Group, multicentre, phase 3 trial. *Lancet Oncol*. 2019 May;20(5):719-727. doi: 10.1016/S1470-2045(18)30895-7. Epub 2019 Apr 8. Erratum in: *Lancet Oncol*. 2019 May;20(5):e243. doi: 10.1016/S1470-2045(19)30243-8. PMID: 30975630; PMCID: PMC6499702.
- Trobaugh-Lostrario AD, Katzenstein HM.** Chemotherapeutic approaches for newly diagnosed hepatoblastoma: past, present, and future strategies. *Pediatr Blood Cancer*. noviembre de 2012;59(5):809-12.
- Knight KR, Chen L, Freyer D, Aplenc R, Bancroft M, Bliss B, Dang H, Gillmeister B, Hendershot E, Kraemer DF, Lindenfeld L, Meza J, Neuwelt EA, Pollock BH, Sung L.** Group-Wide, Prospective Study of Ototoxicity Assessment in Children Receiving Cisplatin Chemotherapy (ACCL05C1): A Report From the Children’s Oncology Group. *J Clin Oncol*. 2017 Feb;35(4):440-445. doi: 10.1200/JCO.2016.69.2319. Epub 2016 Dec 12. Erratum in: *J Clin Oncol*. 2017 Apr 1;35(10):1141. doi: 10.1200/JCO.2017.72.7685. PMID: 27937095; PMCID: PMC5455699.
- Dicken BJ, Bigam DL, Lees GM.** Association between surgical margins and long- term outcome in advanced hepatoblastoma. *J Pediatr Surg*. 1 de mayo de 2004;39(5):721-5.

Para referenciar aplique esta cita:

Mier Araujo Araujo JO, Mier Jiménez JA, Borja de Pesántez A, Aldaz Vallejo FA, Ruiz Aguirre ME. Trisegmentectomía hepática por hepatoblastoma en paciente de 3 años. Reporte de caso. *REV-SEP*. 30 de abril de 2024; 25(1):47-52. DOI: <https://doi.org/10.52011/RevSepEc/e262>