

# Caso Clínico: Hamartoma Hepático Gigante.

Eduardo López Astudillo<sup>1</sup>, Catalina Torres Dávila<sup>2</sup>, Mauricio Machuca Bravo<sup>1</sup>.

1 Clínica Santa Ana. Red Complementaria de Salud. Cuenca – Ecuador.

2 Servicio de Pediatría. Hospital "José Carrasco Arteaga". Cuenca – Ecuador.

## CORRESPONDENCIA:

Catalina Torres Dávila  
Correo Electrónico: catyet@yahoo.es  
Dirección: Av. José Carrasco Arteaga entre Popayán y Pacto Andino. Cuenca, Azuay – Ecuador.  
Código Postal: EC 010210  
Teléfono: [593] 72 861 500

Fecha de recepción: 22-09-2015.  
Fecha de aceptación: 25-10-2015.  
Fecha de publicación: 01-11-2015.

## MEMBRETE BIBLIOGRÁFICO:

López E, Torres C, Machuca M. Caso Clínico: Hamartoma Hepático Gigante. Rev Med HJCA 2015; 7(3): 270-274. <http://dx.doi.org/10.14410/2015.7.3.cc.50>

## ARTÍCULO ORIGINAL ACCESO ABIERTO



©2015 López et al.; Licencia Rev Med HJCA. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de "Creative Commons Attribution License" (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), el cual permite el uso no restringido, distribución y reproducción por cualquier medio, dando el crédito al propietario del trabajo original.

El dominio público de transferencia de propiedad (<https://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/>) aplica a los datos recolectados y disponibles en este artículo, a no ser que exista otra disposición personal del autor.

\* Cada término de los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) reportados en este artículo ha sido verificado por el editor en la biblioteca virtual en salud (BVS) de la edición actualizada a mayo de 2015, el cual incluye los términos MESH de MEDLINE y LILACS (<http://decs.bvs.br/E/homepage.htm>)

## RESUMEN

**INTRODUCCIÓN:** Los Hamartomas son tumoraciones congénitas generalmente benignas que pueden presentarse en cualquier órgano o área del cuerpo, y presentar crecimiento de células anormales que componen ese órgano. El Hamartoma mesenquimatoso es muy raro, correspondiendo a un 6% del total de los tumores hepáticos; la presentación es habitual durante los primeros años de vida.

**CASO CLÍNICO:** Se trata de una paciente de sexo femenino de 1 año 10 meses de edad llevado a consulta por la presencia de una masa a nivel de epigastrio sin presentar síntomas acompañantes. Los exámenes complementarios revelaron la presencia de una masa quística dependiente del hilio hepático, multilobulada que produjo compresión de los órganos adyacentes.

**EVOLUCIÓN:** La paciente fue sometida a cirugía por laparotomía exploratoria convencional, encontrándose una masa quística para-hepática que comprometía el lóbulo hepático derecho en la parte media hasta el colédoco y vesícula; se procedió a realizar la excéresis de la tumoración y los estudios de anatomía patológica confirmaron el diagnóstico de Hamartoma mesenquimatoso hepático. La paciente no presentó complicaciones en el seguimiento posquirúrgico.

**CONCLUSIÓN:** El Hamartoma hepático es una patología infrecuente cuyo diagnóstico puede verse dificultado por la escases de sintomatología asociada; el tratamiento quirúrgico constituye la única opción terapéutica con índices bajos de complicaciones.

**\*DESCRIPTORES DeCS:** HAMARTOMA/DIAGNÓSTICO/TERAPÉUTICA.

## ABSTRACT

### Case Report: Giant Hepatic Hamartoma.

**BACKGROUND:** Hamartomas are that most common benign congenital lump that can be present in every organ or body area with abnormal growing of organ's cells. Mesenchymal Hamartoma is very rare and means 6% of hepatic tumors total; presentation most commonly occurs during early years of life.

**CASE REPORT:** A 1 year and 10 months female outpatient brought to consult about an epigastric mass without accompanying symptoms. Complementary exams revealed presence of a hepatic hilum-dependent multilobed cystic mass producing compression to adjacent organs.

**EVOLUTION:** The patient was treated with conventional exploratory laparotomy surgery, a cystic hepatic mass was found which compromised the middle area of right hepatic lobe towards common bile conduct and gallbladder; exeresis of tumor was performed and pathologic anatomy results confirmed the diagnosis of hepatic mesenchymal Hamartoma. Patient had no complications after surgery follow up.

**CONCLUSION:** Hepatic Hamartoma is an infrequent pathology in which diagnosis can be difficult because of its symptomatology association shortage; surgical treatment constitutes the only therapeutic option with low rates of complications.

**KEYWORDS:** HAMARTOMA/DIAGNOSIS/THERAPEUTICS.

## INTRODUCCIÓN

Los Hamartomas son tumoraciones congénitas generalmente benignas que pueden presentarse en cualquier órgano o área del cuerpo, y presentar el crecimiento de células anormales que componen ese órgano [1]. Los tumores hepáticos en general constituyen entre el 1 y 4% de los tumores sólidos en niños (0.5 a 2%), siendo más frecuentes las lesiones metastásicas hepáticas procedentes de Neuroblastomas, tumor de Wilms y Linfomas; los tumores hepáticos son raros en la infancia y tienen una incidencia de 0.5 a 2 por millón cada año [1, 3, 10].

Los tumores hepáticos constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias, de las cuales algunas series reportan un 60% y otras un 72% de tumores hepáticos malignos, y el 40% o 28% de tumores hepáticos benignos, estas tumoraciones pueden ser quísticas o sólidas de acuerdo a su origen epitelial o mesenquimatoso [1, 7]. Según una revisión bibliográfica realizada por Weingberg y Finegold en once series separadas con un total de 1256 casos de tumoraciones hepáticas, los tumores hepáticos primarios benignos y malignos se clasifican en [5, 11, 12]:

1. Tumoraciones hepáticas primarias malignas en el 72% de los casos, de ellas un 43% corresponden a hepatoblastomas, un 23% a hepatocarcinomas y un 6% a sarcomas.
2. Tumoraciones hepáticas benignas en el 28% restante, de ellas el 13% son tumoraciones vasculares (hemangiomas), 6% son Hamartomas, un 2% corresponden a adenomas, un 2% a hiperplasia nodular y finalmente un 5% para otros tipos [2, 6, 14].

El término Hamartoma mesenquimatoso fue utilizado por primera vez por Edmonson en 1956 para describir grandes masas tumorales compuestas por quistes múltiples de tamaño variable y con contenido mucoso en su interior; desde el punto de vista histológico, se caracteriza por componerse de un estroma de tejido conectivo, presencia de ductos biliares, células hepáticas y componentes vasculares. Se lo define como una malformación benigna compuesta por tejidos alterados de células normalmente presentes en la constitución del órgano [4, 10, 15].

El Hamartoma mesenquimatoso es muy raro, correspondiendo a un 6% del total de los tumores hepáticos; su incidencia es baja en los hospitales pediátricos; se presenta durante los primeros años de vida como grandes masas abdominales indoloras y multiquísticas, el promedio de presentación es de un 20% en edad neonatal, un 75% hasta las 2 años y un 5% en mayores a cinco años [8, 9, 13].

La patogénesis no está muy clara y sugiere una translocación del brazo largo de los cromosomas 19, 11y 15, en los que todos involucran la banda 19q-13 y 4p.15 [1, 7]. Los estudios de citometría de flujo de ADN han encontrado aneuploidía, lo que sugiere que el Hamartoma mesenquimatoso hepático puede ser una neoplasia verdadera; ya que han existido reportes de pacientes con Hamartomas en los que como antecedentes se han encontrado sarcomas no diferenciados embrionarios del hígado [1, 15]. Los Hamartomas están compuestos por la proliferación de estructuras epiteliales originadas a partir de las placas hepáticas que desarrollan conductos, se acompañan de la proliferación de un estroma laxo mesenquimatoso y son de naturaleza benigna; esta proliferación ductal puede dar origen a quistes de tamaño variable unidos por un estroma [7, 15].

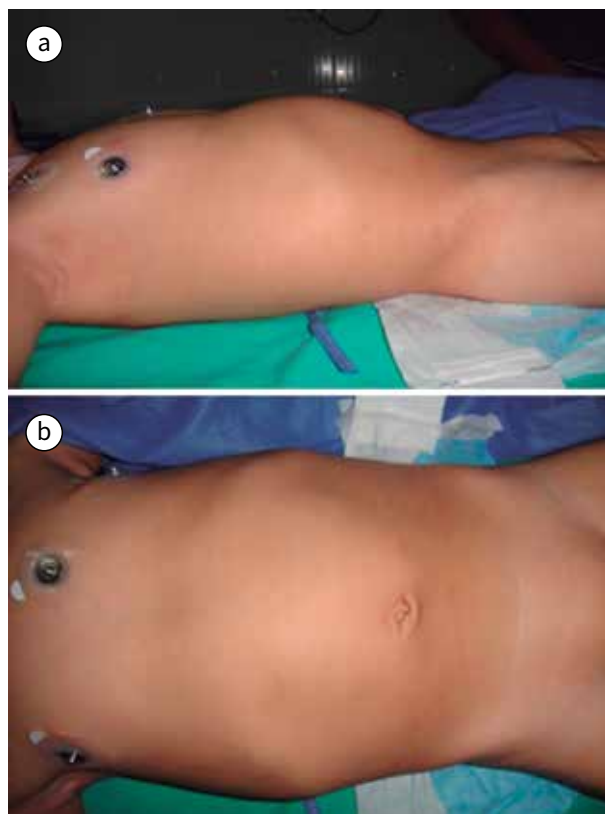
El Hamartoma hepático se presenta en un 75% de los casos en el lóbulo derecho y su tamaño es variable (promedio de 1300 a 1900 gramos); el Hamartoma hepático tiene una clínica de presentación como una masa abdominal no dolorosa, de progreso rápido que se acompaña de otras manifestaciones cuando compromete a estructuras vitales del órgano; siendo una lesión solitaria casi siempre [10, 16]. El diagnóstico se puede complementar utilizando técnicas de imagen como el ultrasonido, tomografía axial computada y re-

sonancia magnética; generalmente será definido como una masa hepática multiloculada, lo que invita a considerar un diagnóstico diferencial con quiste mesentérico y quiste de colédoco [12]. El tratamiento definitivo es quirúrgico, sin embargo la literatura actual ha considerado la posibilidad de mantener un tratamiento conservador, observándose su involución [16].

## CASO CLÍNICO

El presente caso corresponde a un paciente de sexo femenino de 1 año 10 meses de edad y de procedencia urbana, que acudió a consulta en el servicio de Pediatría de la Clínica Santa Ana junto con sus padres; se refirió la presencia de una masa abdominal localizada en epigastrio principalmente que experimentó un aumento paulatino de tamaño hasta alcanzar aproximadamente 10x15cms, desplazable y palpable en casi todo el abdomen, no dolorosa a la palpación y que no presentó ninguna sintomatología acompañante (imágenes 1a y 1b).

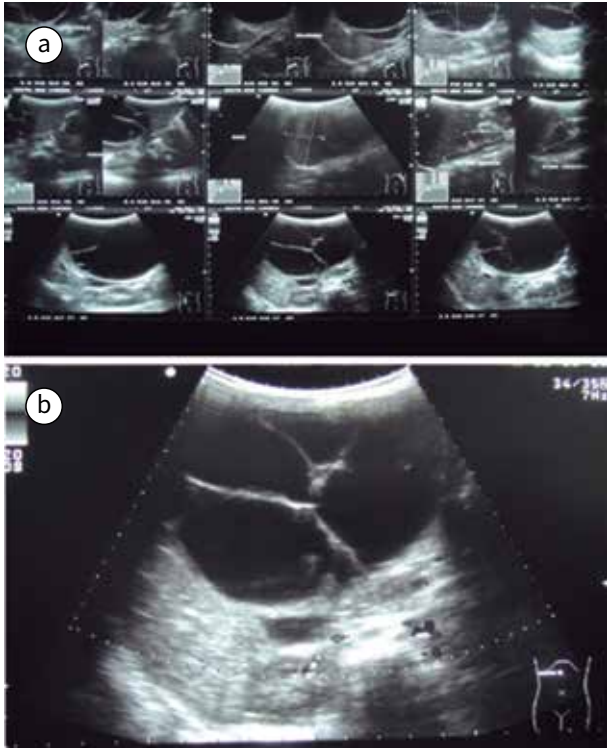
**Imágenes 1a y 1b. Paciente en decúbito dorsal activo. Se observa presencia de abombamiento a nivel de epigastrio.**



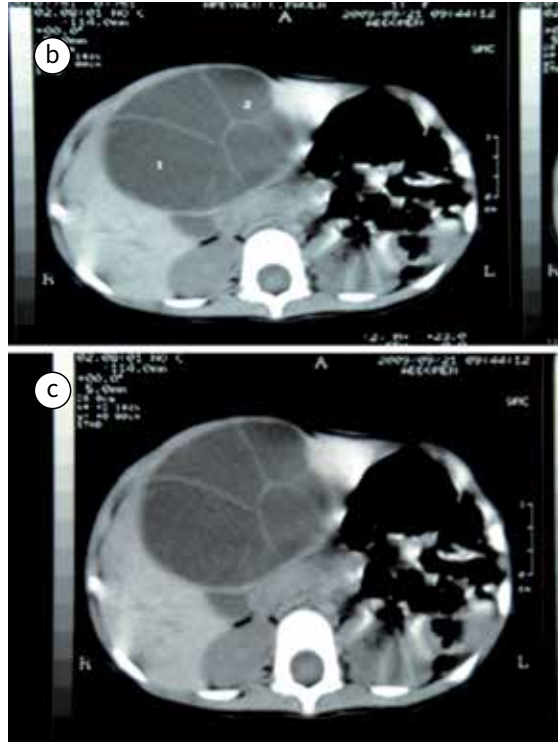
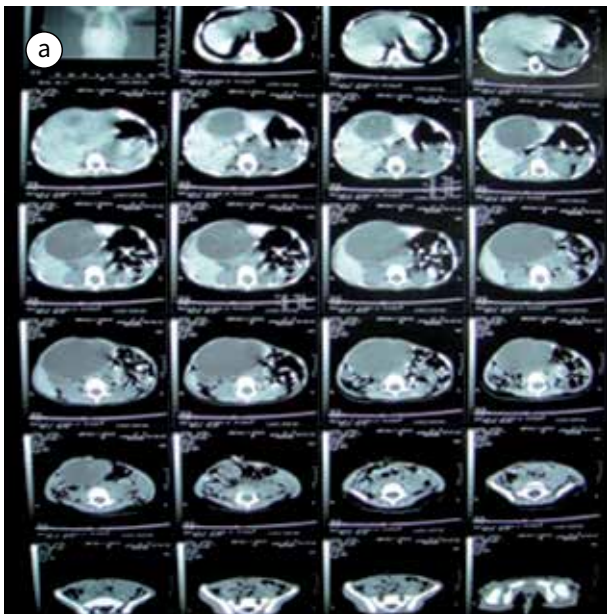
## EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Estudios complementarios de imagen realizados (ecografía y tomografía), orientaron el cuadro hacia una masa de características compatibles con quiste mesentérico en primera instancia (imágenes 2a, 2b, 3a, 3b y 3c); los exámenes analíticos sanguíneos se encontraron dentro de los límites normales.

Imágenes 2a y 2b. Ultrasonido abdominal. Presencia de masa quística bordes definidos, contenido heterogéneo con septos gruesos, en su interior sin vascularidad a la aplicación de doppler color, con dimensiones de 10x15cm, localizada en hipocondrio derecho nivel suprahepático.



Imágenes 3a, 3b y 3c. Tomografía Simple de abdomen. Se evidencia masa a nivel subhepático que conecta la línea media y sobrepasa la misma, además imagen quística que produce efecto de masa en relación al hígado, vesícula, páncreas y asas intestinales.

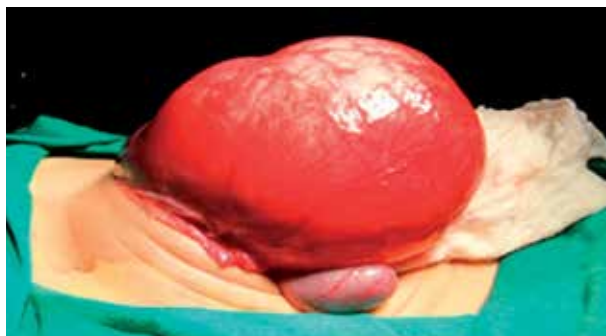


### EVOLUCIÓN

La paciente fue sometida a cirugía por laparotomía exploratoria convencional, encontrándose una masa quística para-hepática que comprometía el lóbulo hepático derecho en la parte media hasta el colédoco y vesícula (imagen 4); se procedió a realizar la excéresis de la tumoración siguiendo la base de implantación hepática, que estuvo bajo un lecho romboidal y a la toma de muestra de líquido quístico para su estudio anatómo-patológico (imágenes 5a, 5b y 5c); se realizó la pexia de vesícula para adosarla a la cara hepática para evitar acodaduras del conducto cístico y vesícula, posteriormente se procedió a realizar cierre por planos (imagen 6).

El reporte de anatomía patológica de la tumoración, macroscópicamente reportó un quiste redondeado de superficie externa lisa y vascularizada, además una pared fibrosa tabicada y una superficie interna del quiste lisa blanco-nacarada. Microscópicamente la pared del quiste estuvo conformada por tejido fibroso denso poco vascularizado, conformaciones de colágeno hialinizado y células columnares altas y bajas bien diferenciadas de aspecto biliar. En la zona externa de la corteza del quiste correspondiente a la implantación con el hígado se encontró tejido hepático normal. La conclusión del estudio anatómo-patológico fue Hamartoma mesenquimatoso hepático.

Imagen 4. Exposición de tumoración en cavidad abdominal



Imágenes 5a, 5b y 5c. Características macroscópicas de la tumoración

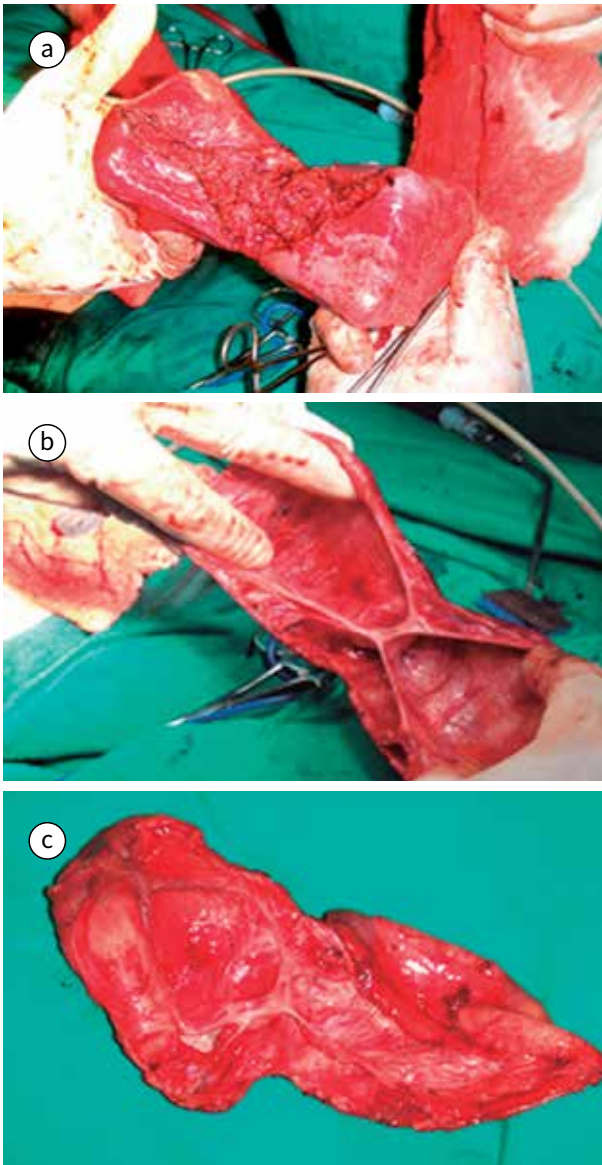


Imagen 6. Cierre de herida por planos



La intervención quirúrgica no tuvo complicaciones asociadas y la paciente actualmente se mantiene asintomática; en controles posteriores, la niña presentó un abdomen blando, no doloroso y depre-sible, los controles ecográficos muestran vesícula colédoco e hígado normales.

## DISCUSIÓN

El Hamartoma mesenquimatoso hepático al ser una patología muy rara, amerita la presentación del caso, corresponden a un 6% del total de los tumores hepáticos; la incidencia es baja en los hospitales pediátricos lo cual podría obedecer a su tamaño pequeño en etapas tempranas cuando el paciente se encuentra más en contacto con los servicios de salud; se presenta durante los primeros años de vida como grandes masas abdominales indoloras y multiquísticas, sin embargo solamente los casos en los que la masa llega a ser grande puede ser tomado como una posibilidad diagnóstica, el promedio de presentación es de un 20% en edad neonatal, un 75% hasta las 2 años (como en el presente caso) y un 5% en mayores a cinco años [8, 9, 13].

La patogénesis de los Hamartomas no está muy clara por lo que podría considerarse una patología congénita y se sugiere una translocación del brazo largo de los cromosomas 19, 11y 15 como su causa, en los que todos involucran las bandas 19q-13 y 4p.15 [1, 7]. Los estudios de citometría de flujo de ADN han encontrado aneuploidía, sugiriendo que el Hamartoma mesenquimatoso hepático puede ser una neoplasia verdadera; ya que han existido reportes de pacientes con Hamartomas en los que como antecedentes se han encontrado sarcomas no diferenciados embrionarios del hígado [1, 15].

Los reportes coinciden en que los pacientes tienen muy pocos síntomas o ninguno como en el presente caso, sin embargo el crecimiento importante que lo pone en evidencia, amerita estudios de imagen en los que generalmente se encuentra una masa que produce desplazamiento de varios órganos [13]. Los estudios imagenológicos como el ultrasonido son de importancia para evaluar las características de la lesión; la tomografía axial computada es importante para la evaluación de la extensión de la tumoración, las características de vascularización, la proximidad a estructuras y órganos vecinos así como para definir una conducta y tratamiento [16]. La única opción de tratamiento considerada es la excéresis de la tumoración ya que propone una resolución completa y tiene buenos resultados con índices bajos de recidiva en la población pediátrica [12]. El estudio anatomopatológico confirma y complementa la presunción diagnóstica previa, permitiéndole al cirujano establecer un plan de tratamiento adecuado dependiente del resultado.

Las complicaciones reportadas corresponden al acto quirúrgico en sí como la infección de la herida quirúrgica, la aparición de seromas y la hernia incisional que alcanzan solamente el 2% [12]; en el caso presentado, la paciente no presentó ninguna complicación asociada a la patología ni al procedimiento quirúrgico realizado.

Los Hamartomas, al ser tumores benignos no presentan riesgos dependientes del tiempo de evolución, sin embargo una adecuada planificación del tratamiento por medio de los exámenes complementarios permiten que los riesgos y complicaciones del tratamiento quirúrgico sean reducidas al máximo.




## CONCLUSIÓN

Los Hamartomas son tumoraciones benignas infrecuentes, acompañadas de muy pocos o ningún síntoma; el diagnóstico requiere un estudio minucioso y el tratamiento quirúrgico constituye la única elección con altas tasas de éxito y recuperación sin complicaciones en los pacientes.

## CONTRIBUCIONES DE LOS AUTORES

EL y CT: Recolección de información, revisión bibliográfica y redacción del manuscrito. EL, MM y CTD: Diagnóstico, tratamiento, seguimiento del caso, análisis crítico del artículo. Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.

## INFORMACIÓN DE LOS AUTORES:

- Eduardo López Astudillo. Doctor en Medicina y Cirugía, especialista en Pediatría y Cirugía Pediátrica. Médico Tratante de Cirugía Pediátrica, Hospital del Río, Clínica Santa Ana, Hospital Latinoamericano, Hospital del Niño y la Mujer. Cuenca, Azuay - Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-3529-1587>
- Catalina Torres Dávila. Médica Residente del servicio de Pediatría, Jefe de Residentes e Internos. Hospital "José Carrasco Arteaga". Cuenca, Azuay - Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-7245-0164>
- Mauricio Machuca Bravo. Doctor en Medicina y Cirugía, especialista en Pediatría. Médico Tratante Pediatra, Clínica Santa Ana. Cuenca, Azuay - Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-9593-5794>

## ABREVIATURAS

ADN: Ácido desoxirribonucleico.

## AGRADECIMIENTOS

Nuestros agradecimientos a todo el personal de médicos, residentes y enfermeras de la Clínica Santa Ana que contribuyó en el desarrollo de la investigación y atención oportuna al paciente.

## CONSENTIMIENTO INFORMADO

Los autores solicitaron el consentimiento de los padres de la paciente para la publicación de sus imágenes.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no reportan ningún conflicto de intereses.

## CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO:

López E, Torres C, Machuca M. Caso Clínico: Hamartoma Hepático Gigante. Rev Med HJCA 2015; 7(3): 270-274. <http://dx.doi.org/10.14410/2015.7.3.cc.50>

## PUBLONS

 <https://publons.com/review/232727/>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bomman F, Bossard C, Fabre M, Diab N. Mesenchymal Hamartomas of the liver may be associated with increased serum alphafoetoprotein concentration and mimic hepatoblastomas. Case Report. Eur J Paediatr Surg. 2004; 14: 63-66.
2. Smith S, Ramli N, Somers J. Mesenchymal Hamartoma mimicking hepatic hidatid disease. Case Report. Clinical Radiology 2001; 00: 1-3.
3. Yen JB, Kong MS, Lin JN. Hepatic mesenchymal Hamartoma. J Paediatr Child Health 2003; (39) 632-634.
4. Stringer MD, Alizal NK. Journal of Pediatric Surgery 2005; (40): 1681-1690.
5. O'Sullivan MJ, Swanson PE, Knoll J, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma with unusual features arising within mesenchymal Hamartoma of liver: Report of a case and review of literature. Pediatric and Developmental Pathology. 2001;(4):482-489.
6. Emre S, McKenna GJ. Liver tumor in children. Pediatr Transplant. 2004 Dec; 8(6):632-638.
7. Von Schweinitz D. Neonatal liver Tumours. Seminary Neonatology. 2003 oct; 8 (5):403-410.
8. Khalifeh M. Farah w. Fakih H. Central hepatectomy for hepatic mesenchymal Hamartoma in children. European Journal of Pediatric Surgery. 2010; 44(11):2083-7.
9. Stocker JT. Hepatic tumors in children. Clin Liver Dis. 2001 Feb; 5 (1): 259-281.
10. Steiner MA, Giles HW. Mesenchymal Hamartoma of the liver demonstrating peripheral calcification in a 12 year old boy. Pediatr Radiol. 2008. Nov; 38 (11):1232-1234.
11. Mongha R, Bansal P, Dutta A, Das RK, KundAK. Wunderlich's syndrome with hepatic angiomolipoma in tuberous sclerosis. Indian J Cancer. 2008 April-June; 45(2): 64-66.
12. Kim SH, Kim WS, Cheon JE, Yoon HK, KangGH, Kim IO. Radiological spectrum of hepatic mesenchymal Hamartoma in children. Korean J Radiol. 2007 Nov-Dec; 8(6):498-505.
13. Meyers RL. Tumor of liver in children. Surg Oncology. 2007 Nov; 16(3):195-203.
14. Mori R, Morioka D, Morioka K, Ueda M, Sugita M, et al. Giant mesenchymal, Hamartoma of the liver in an adult. J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2008 15: 667-669.
15. Vásquez-Lima I, Vásquez JL, Gallego M, FernandezR, Fernandez P, Torset pedunculated hepatic Hamartoma. Pediatr Radiol 2009; Jan:39(1) 62-65.
16. Dong Q, Jiang B, Lu Y, Zhang H, Jiang Z, LuH, Yang C, Zhao J, et al. Surgical management of giant liver tumor involving the hepatic hilum of children. World J Surg 2009 Jul; 33(7): 1520-1525.