

Hamartoma mesenquimal hepático en niña de 3 meses

Hepatic mesenchymal hamartoma in a 3-month-old girl

Astrid Rodríguez-Monzón⁽¹⁾, Julia Ovalle⁽¹⁾.

1. Departamento de Anatomía Patológica, Hospital General de Enfermedades, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Guatemala, Guatemala.

Autora corresponsal: Dra. Astrid Rodríguez Monzón, rodriguezastrid9@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v161i2.453>

Recibido: 24 de Noviembre 2022 **Aceptado:** 20 de Marzo 2022

Resumen

El hamartoma mesenquimal hepático es un tumor benigno inusual, ocurre principalmente en los primeros 2 años de vida. Los síntomas y signos son poco específicos y se requiere de suficiente sospecha clínica para el diagnóstico. Se presenta el caso de una niña de 3 meses con este diagnóstico.

Palabras clave: Hamartoma, hígado, desarrollo embrionario.

Abstract

Hepatic mesenchymal hamartoma is a rare benign tumor found mainly in the first 2 years of life. With non-specific symptoms and signs, it requires sufficient clinical suspicion for diagnosis. The case of a 3-month-old girl with this diagnosis is presented.

Keywords: Hamartoma, liver, embryonic development.

Introducción

El hamartoma mesenquimal hepático es un tumor benigno infrecuente. Se presenta en los primeros dos años de vida. Es considerado una malformación y no una verdadera neoplasia [1,2,3]. La sintomatología no es específica; distensión, dolor abdominal, fatiga y fiebre pueden ser los signos iniciales; las pruebas de laboratorio pueden ser normales. Sin embargo, puede observarse elevaciones de alfafetoproteína. El tamaño de la malformación es variable, con periodos de crecimiento progresivo, estabilización o regresión. Suele sospecharse mediante estudios de imágenes. Puede desarrollar transformación maligna a sarcoma embrionario indiferenciado, por lo cual es necesario el diagnóstico temprano [1,3].

Presentación de caso

Niña de 3 meses de edad, llevada a urgencias por distensión abdominal de 3 días de evolución. Producto de primera gesta. Nacida por cesárea segmentaria transperitoneal realizada, por embarazo gemelar, a las 35 semanas. Requirió cuidados intensivos. A la evaluación física: pálida, crónicamente enferma; abdomen distendido, timpánico, doloroso a la palpación y presencia de circulación colateral; sin ruidos gastrointestinales auscultables. Hernias umbilical e inguinal izquierdas reductibles.

Se recibió espécimen referido como lóbulo hepático izquierdo de 280 gramos y 12x10x5 cm, que consistió en una masa multilobulada, violácea con focos parduzcos, con cápsula lisa. Al corte, masa sólido-quística, con septos blanquecinos de hasta 1 cm de grosor, que se alternan con focos verdosos sólidos, salida de líquido amarillento. Al estudio histológico se observó un estroma mixoide con células mesenquimales y conductos biliares dilatados, cubiertos por una capa de células cúbicas sin atipia. Los conductos estaban rodeados por tejido mesenquimal. Los hepatocitos eran normales.

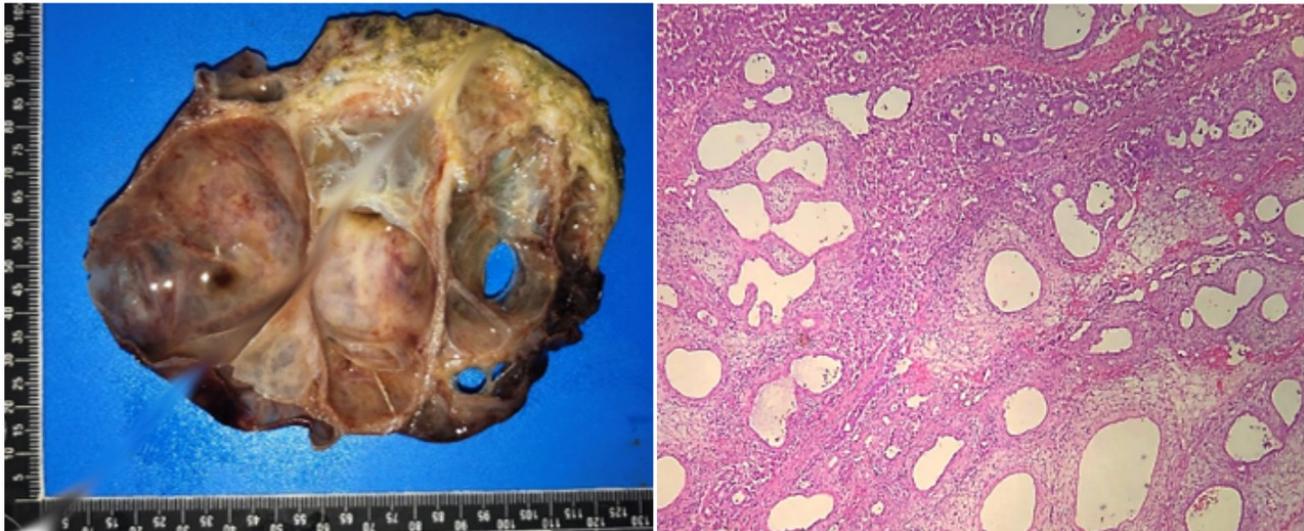


Fig.1: Hamartoma Mesenquimal hepático. Izq.) Observese componente sólido quístico con septos fibrosos. Der.) Estroma mixoide, conductos biliares dilatados y células mesenquimales.

Discusión

El hamartoma mesenquimal hepático tiene una morfología variable y es de buen pronóstico si se resecta completamente y se brinda manejo apropiado. La transformación maligna suele ocurrir en raras ocasiones [3]. La localización más frecuente es el lóbulo hepático derecho. Puede medir hasta 30 cm. Una lesión solitaria puede existir con nódulos satélites. Los componentes sólidos y quísticos no tienen comunicación con el árbol biliar [1]. El examen histopatológico revela crecimiento lobulillar de tejido mixoide con células mesenquimales y se observan conductos biliares similares a la malformación de la placa ductal. Los hepatocitos suelen ubicarse en la periferia de la lesión. Las mitosis atípicas y un patrón infiltrativo no suelen verse en esta entidad [1]. Se ha asociado a alteraciones genéticas con activación ectópica del microARN del cromosoma 19q. Se han reportado casos con esteatosis hepática grave, sugiriendo que podrían existir defectos moleculares en las vías de energía celular [4]. Algunos diagnósticos diferenciales del hamartoma mesenquimal hepático son el hepatoblastoma, sarcoma embrionario indiferenciado hepático, cistadenoma biliar, teratoma y quiste hidatídico hepático; por lo que los estudios radiológicos e histopatológicos juegan un papel crucial en el correcto manejo y tratamiento de esta patología [1].

Referencias bibliográficas / References

1. Martins-Filho SN, Putra J. Hepatic mesenchymal hamartoma and undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a pathologic review. *Hepatic Oncology*. 2020 Jun; 7(2).
2. Khan MR, Binkovitz LA, Smyrk TC, Potter DD, Furuya KN. Mesenchymal Hamartoma in Children: A Diagnostic Challenge. *Case Reports in Pediatrics*. 2019 Sep 16; 2019.
3. Gray SC, Pienaar JA, Sofianos Z, Varghese J, Warnich I. Hepatic mesenchymal hamartoma: An uncommon but important paediatric diagnosis. *South African Journal of Radiology*. 2020 Jul 27; 24(1).
4. Habibzadeh P, Ansari Asl M, Foroutan HR, Bahador A, Anbardar MH. Clinicopathological study of hepatic mesenchymal hamartoma and undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a single center study from Iran. *Diagnostic Pathology*. 2021 Dec 24; 16(1).