

42  
14



# Hospital Infantil de México

FEDERICO GOMEZ

TERATOMA HEPATICO, PRESENTACION DE UN CASO  
CLINICO Y REVISION DE LA LITERATURA

FALLA DE ORIGEN

## T E S I S

Que para obtener el Título de:

PEDIATRIA MEDICA

presenta

**DRA. MONTSERRAT CID MICHAVILA**

Asesores: Dr. JOSE D. GAMBOA MARRUFO

Dr. PEDRO VALENCIA MAYORAL

México 1991



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N D I C E

<b>INTRODUCCION</b>	.....	<b>1</b>
<b>CASO CLINICO</b>	.....	<b>3</b>
<b>DISCUSION</b>	.....	<b>7</b>
<b>BIBLIOGRAFIA</b>	.....	<b>10</b>

## INTRODUCCION

Los teratomas son neoplasias que se originan en células que conservan una amplia capacidad de diferenciación, lo que explica la gran diversidad de tejidos que habitualmente los componen ( 1 ).

Los teratomas del hígado son poco frecuentes, hasta el año 1983, se habían informado 24 casos en total, incluyendo adultos ( 2 ). En una serie de 73 casos de tumores primarios de hígado en niños , no se consigna ningún caso de teratoma ( 3 ); en otros estudios ( 4-8 ) se relatan casos esporádicos de teratoma entre numerosos tumores hepáticos primarios. La mayoría de los informes sobre este tumor, corresponden a casos aislados. Se ha calculado que existe de 0.06 a 0.16 teratomas primarios del hígado en niños por cada 1000 admisiones a un hospital infantil ( 9 ).

Las manifestaciones clínicas de los teratomas hepáticos son las de una masa abdominal localizada en el hipocondrio derecho o epigastrio, generalmente móvil y acompañada de dolor; puede existir vómito, irritabilidad y pérdida de peso. Los exámenes de laboratorio, normalmente son inespecíficos a excepción hecha de la alfa fetoproteína que se encuentra elevada en ocasiones ( 2,9 ). La tomografía y la ultrasonografía pueden demostrar el tumor

pero se requiere del estudio histopatológico para efectuar el diagnóstico definitivo. La arteriografía hepática seriada, puede proveer información de la anatomía vascular del tumor ( 1,10 ).

Dada la rareza con que se presentan los teratomas primarios del hígado en los niños, que hasta donde sabemos en nuestro medio no se ha informado ningún caso previo y además porque encontramos un componente carcinoide no descrito en la literatura revisada, efectuamos la presente comunicación.

#### PRESENTACION DEL CASO CLINICO

Preescolar masculino de dos años seis meses de edad que ingresó al hospital con historia de aumento de volumen y dolor abdominal de dos meses y medio de evolución. Dos meses antes presentó ictericia, coluria y tinte icterico, posteriormente tuvo sangrado por boca y recto por lo que recibió transfusión sanguínea en dos ocasiones. Una semana antes de su ingreso, presentó ataque al estado general, tos seca en accesos y fiebre. Los antecedentes personales y familiares fueron irrelevantes. Al examen físico, se encontró un paciente irritable, con edema facial y moderado tinte icterico en piel y conjuntivas; peso de 10.750 g, talla de 81 cm; frecuencia cardiaca 100 x minuto, frecuencia respiratoria 30 x minuto y presión arterial 90/60 mm Hg. La exploración del tórax mostró aumento de las vibraciones vocales transmitidas e hipoventilación basal derecha. La piel de abdomen presentaba telangiectasias superficiales y red venosa colateral, se confirmó el aumento de volumen y se palpó crecimiento hepático a expensas de un tumor que se extendía hasta 12 cm por debajo del borde costal derecho. El resto de la exploración fue normal. La urografía excretora mostró buena eliminación bilateral del contraste y doble sistema colector derecho. La radiografía de huesos largos no mostró datos anormales.

Se le practicó laparotomía exploradora y se observó en la parte media del hígado un tumor de 12 cm de diámetro aproximado, multilobulado; una de los lobulos del tumor desplazaba al riñon derecho. Al manipular la masa, el paciente presentaba taquicardia de 160 x minuto por lo que se decidió no resecarla; solo se tomaron biopsias. En el postoperatorio inmediato el paciente cursó con hipertensión arterial e ileo paralítico; quince días después presentó mal estado general, vomitos biliares y hemáticos, evacuaciones melánicas y falleció en choque hipovolémico.

La biopsia del tumor estaba constituida por múltiples fragmentos de tejido que en conjunto midieron 1.7 x 1 x 0.8 cm. Microscópicamente se observó una lesión neoplásica formada por componentes epiteliales y mesenquimatosos; el primero estaba representado por células pequeñas de citoplasma eosinófilo escaso que en algunos sitios formaban estructuras tubulares con el borde luminal nítido que recordaban tubulos renales, en otros sitios las células epiteliales formaban nidos compactos sin un patrón definido; el parénquima mesenquimatoso estaba formado por células primitivas pequeñas, fusiformes, similares a las células del blastema renal, en algunos sitios estas células primitivas se disponían concéntricamente formando rosetas.

El exámen postmortem mostró el hígado aumentado considerablemente de volumen, en la cara inferior, se mostró la masa lobulada referida en la cirugía. En la superficie de corte el tejido

hepático estaba sustituido por el tumor aproximadamente en un 70% de la superficie, con dimensiones de 12 x 10 cm, en sus diámetros mayores. La neoplasia tenía límites imprecisos con áreas sólidas amarillo blanquecinas que alternaban con áreas de aspecto multiquístico y otras de aspecto hemorrágico; en algunos sitios había focos de consistencia semejante al hueso. En la porción central del hígado se observaron dos tumores satélites de 5 x 4 y 3 x 2 cm, separadas del tumor principal por tejido hepático aparentemente normal. Microscópicamente, la neoplasia estaba constituido en su mayor parte por tejidos maduros que formaban estructuras que simulaban diferentes estructuras orgánicas; entre ellas se identificaron cavidades revestidas por epitelio respiratorio acompañado de cartilago semejantes a segmentos del árbol respiratorio. En sitios cercanos a estas, se encontró músculo liso, tejido adiposo y pequeñas zonas de hueso maduro. Las áreas sólidas estaban formadas en su mayor parte por mesénquima con abundantes células redondas, pequeñas, de citoplasma escaso que en ocasiones formaban rosetas o masas sólidas con material fibrilar que semejaban tejido nervioso inmaduro; estas se encontraron en numerosos campos. En dos de doce cortes de la neoplasia se observaron células polihédricas de citoplasma eosinófilo abundante con núcleos grandes vesiculados y nucleolo prominente dispuestas en cordones semejando hepatocitos fetales semejantes a focos de hepatoblastoma, así mismo se observaron en los campos, células redondeadas pequeñas de citoplasma escaso y núcleo ovalado dispuesta en un patrón organoide como lo observado en el carcinoide. Una de estas áreas

fue sometida a estudios de inmunohistoquímica realizados en el Hospital de niños de Toronto con los siguientes resultados: Diagnóstico de tumor carcinoide asentado en un teraoma. Estudios adicionales de inmunoperoxidasa para polipeptido pancreático, somatostatina, serotonina y gastrina fueron positivas.

En los ganglios linfáticos periaorticos subdiafragmaticos se observaron metastásis microscópicas de ejido neuroepitelial inmaduro y mesénquima embrionario. El resto de los organos solo mostraron cambios compatibles con el estado de choque hipovolémico terminal secundario a ruptura de várices esofagicas.

**DISCUSION:**

Los teratomas verdaderos de hígado son neoplasias extraordinariamente raras y dependiendo de la serie que se revise, hay doce casos de teratomas hepáticos en niños en forma bien documentada (9), pero 17 totales informados en la literatura mundial (2). De estos, 11 se informan como teratomas benignos y sólo existe uno referido como maligno por la presencia de elementos mesenquimatosos supuestamente de aspecto maligno y son las llamadas de carcinoma epidermoide (10). En nuestro caso también presenta datos de malignidad como es la presencia de abundantes células redondas, pequeñas, de citoplasma escaso con material fibrilar que semejaba tejido nervioso y por las metástasis de tejido neuroepitelial en ganglios linfáticos periaórticos subdiafragmáticos.

La mayoría de los casos informados, se han presentado en niños menores de tres años (2), tal como sucede en nuestro paciente, así mismo refiere presentarse con un predominio en el sexo femenino, pero la serie existente es aún pequeña para realizar un análisis estadístico adecuado.

La etiología permanece oscura aunque se han asociado alteraciones genéticas en algunos teratomas hepáticos y de otras localizaciones (11).

El cuadro clínico se caracteriza por el crecimiento silencioso de un tumor abdominal, que por su localización permite alcanzar un aumento considerable de volumen, llegando a tener enormes dimensiones, pues no causan grandes molestias al paciente, a pesar del rápido crecimiento, por lo que son llevados al médico por otros motivos.

La presencia de ictericia con predominio de bilirrubina directa y el desarrollo de hipertensión porta en éste caso, son extraordinariamente raros y se explica por la localización anatómica del tumor que creció hasta la cara inferior del hígado. invadiendo el hilio hepático, el tercio proximal de los conductos extrahepáticos y una porción de la cabeza del páncreas.

Los estudios radiológicos y exámenes de laboratorio son de poca utilidad diagnóstica, aunque la angiografía selectiva de la arteria hepática es útil para facilitar el procedimiento quirúrgico cuando se planea la resección (hemihepatectomía).

El diagnóstico diferencial preoperatorio de un tumor primario de hígado es bastante difícil, generalmente es necesario el estudio histopatológico para establecer el diagnóstico definitivo y aún así en aquellos casos con muestreo limitado por biopsias pequeñas, ya sea porque se trate de tumores irresecables o porque se hagan resecciones parciales, se pueden realizar diagnósticos erróneos, tal como sucedió con el paciente que presentamos, ya que las biopsias tomadas fueron del tejido semejante al renal

diagnosticándose falsamente de tumor de Wilms. También se pueden confundir con hepatoblastomas, pero tal y como ha sido señalado por diversos autores (1, 3) los hepatoblastomas mixtos generalmente no tienen la capacidad de diferenciarse en tejidos de las tres capas germinativas a diferencia de los teratomas.

La presencia de áreas carcinoides demostrada con la técnica de inmunoperoxidasa indirecta no ha sido informada previamente en la literatura mundial lo que da interés a nuestro caso, tanto desde el punto de vista clínico como histopatológico.

**BIBLIOGRAFIA**

1.- González-Cruzi F: Extragonadal teratomas. Atlas of tumor Pathology. Fasciculo 18 Armed Forces Institute of Pathology Washington, 1982: 129-134.

2.- Todani B.T, Tabuchi K and Tsutsumi A. True Hepatic Teratomas With High Alpha Fetoprotein in Serum. J. Pediatr Sur 1977; 12: 591-592.

3.- Weinber A and Fenegold M.J.: Primary Hepatic Tumors of Childhood. Human Pathology, 1983; 14: 512-537.

4.- Ishak KG, Glunz PR: Hepatoblastoma and Hepatocarcinoma in infancy and childhood: report of 47 cases. Cancer 1967; 20: 396-403.

5.- Edmonson H A. Tumor of the liver and intrahepatic bile ducts. Atlas of tumor Pathology, Sec VII fascicle 25 Armed Forces Institute Pathology Whasington 1958: 158-159.

6.- Misugi K, Okajima H, Misugi N and Newton Wa., Classification of Primary Malignant Tumors of liver in infancy and childhood. Cancer, 1967 20: 1760-1771.

7.- Pollice L, Primary hepatic tumors in infancy and childhood. Am J Clin Pathol 1973; 60: 512-521.

8.- Dehner LP: Hepatic tumors in pediatric age group: a distinctive clinicopathologic spectrum. In Rosenberg HS, Bolande RP (eds): Perspectives in Pediatric Pathology, vol 4. Chicago, Yearbook Medical Publishers, 1978, p 217.

9.-Witte DP, Kissane JM, Askin FB : Hepatic teratoma in children. Pediatr Pathol 1983; 1: 81-92.

10.- Misugi K, Reiner C: A malignant true Teratoma of Liver in childhood. Arch Path 1965; 80: 409-12.

11.- Dishe MR, Gardner HA: Mixed teratoid tumor of the liver and neck in trisomy 13. Am J. Clin Pathol 1978; 69: 631-37.