

11210



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

TRATAMIENTO EXITOSO DE SARCOMA INDIFERENCIADO HEPÁTICO.
REPORTE DE 4 CASOS

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN
E S P E C I A L I S T A :
C I R U G I A P E D I A T R I C A
P R E S E N T A :
DRA. ROSALINDA CAMACHO MORENO



TUTOR DE TESIS:
DRA. CARLOS A. CALDERON ELVIR
CO TUTOR
GABRIELA BRAUN ROTH
CARLOS A. LEAL Y LEAL

MEXICO, D.F.

2005

m341781



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 esta 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.

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Rosalinda Carvelo Moros
FECHA: 08/03/05
FIRMA: [Signature]

TRATAMIENTO EXITOSO DE SARCOMA EMBRIONARIO INDIFERENCIADO HEPÁTICO. REPORTE DE 4 CASOS.

[Signature]
Dr. Pedro A. Sánchez Márquez
Director de Enseñanza

[Signature]
Dr. Luis Hesbiki Nakandakari
Jefe del Departamento de Enseñanza de pre y postgrado

[Signature]
SUBDIRECCIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ENSEÑANZA DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

[Signature]
Dr. Jorge E. Maza Vallejos
Profesor titular del curso

[Signature]
Dr. Carlos A. Calderón Elvir
Jefe del Servicio de Oncología Quirúrgica
Tutor de la tesis

[Signature]
Dra Gabriela Braun Roth
Adscrito del Servicio de Patología
Cotutores de la tesis

[Signature]
Dr. Carlos A. Leal y Leal
Adscrito del Servicio de Oncología Médica
Cotutores de la tesis



TRATAMIENTO EXITOSO DEL SARCOMA HEPÁTICO EMBRIONARIO INDIFERENCIADO. INFORME DE CUATRO CASOS.

Rosalinda Camacho Moreno¹, Carlos Alberto Calderón Elvir², Gabriela Braun Roth³, Carlos Alejandro Leal y Leal⁴.

¹Residente de 4to año de cirugía pediátrica. ²Jefe del servicio de cirugía oncológica pediátrica.

³Adscrito del departamento de patología. ⁴Adscrito del servicio de oncología médica.

RESUMEN:

Se informan cuatro casos con diagnóstico histopatológico de sarcoma hepático embrionario indiferenciado (SHEI), tratados con éxito. Las manifestaciones clínicas fueron masa abdominal, dolor abdominal, mal estado general y alfa-fetoproteína normal, la afección fue en el lóbulo derecho; estadio I de la Clasificación del Children's Cancer Study Group (CCSG). La imagen por ultrasonido era de una masa sólida; por tomografía tenía aspecto quístico. Se realizó biopsia transquirúrgica y hemihepatectomía derecha en dos casos y segmentectomía en otros dos. Se hizo resección completa, con bordes quirúrgicos libres de tumor, todos ellos recibieron quimioterapia adyuvante. La supervivencia libre de enfermedad fue del 100% (rango: 91m-13m). Este estudio sugiere que la resección completa con márgenes quirúrgicos negativos de SHEI es factible en este grupo de edad y es fundamental para su curación.

INTRODUCCIÓN:

Los tumores hepáticos primarios malignos tienen frecuencia de 0.5% a 2%¹, los más frecuentes (80 a 90%) son de origen epitelial^{1,2,3}, seguidos por los de origen mesenquimatoso como el sarcoma embrionario indiferenciado (9 a 15%)^{1,2,3}. Este último descrito por Stout AP en 1948, llamándole mesenquimoma maligno⁴.

Ha recibido diferentes nombres, a saber, mesenquimoma maligno, rhabdomyosarcoma de hígado, fibromiosarcoma, fibromixomiosarcoma, sarcoma indiferenciado y sarcoma embrionario. por su apariencia heterogénea, que hace difícil su diagnóstico⁵.

La frecuencia del SHEI (sarcoma hepático embrionario indiferenciado) en la edad pediátrica es baja, sin embargo debe considerarse como diagnóstico diferencial en escolares, con masa hepática gigante y marcadores tumorales negativos⁵ ya que el retraso en su diagnóstico lo hace crecer a gran tamaño por lo que se vuelve irreseccable, de mal pronóstico^{6, 7}, como lo describió Stocker e Ishak³.

Por muchos años, se ha considerado de mal pronóstico; sin embargo, actualmente la terapia multimodal con quimioterapia neoadyuvante y adyuvante, y la cirugía radical o parcial^{1,6,8,9}, hacen factible aumentar la supervivencia libre de enfermedad, convirtiéndolo de mal pronóstico, a un tumor curable. A la fecha no existen (debido a su rareza) informes de supervivencia a largo plazo en un número mayor de pacientes. Existen informes aislados, que refieren hasta 15 años de supervivencia libre de enfermedad como resultado de la terapia multimodal¹.

El objetivo de este trabajo es informar cuatro casos de sarcoma hepático embrionario indiferenciado tratados con éxito, con resección total y quimioterapia adyuvante.

PRESENTACION DE LOS CASOS

CASO 1.

Nombre: H R M G

Sexo: Femenino

Edad: 10 años 5 meses

Originaria del Distrito Federal, sin antecedentes perinatales y patológicos de importancia. Seis meses antes de su ingreso inició con dolor abdominal en epigastrio, punzante e intermitente, de leve a moderado que remitía con el reposo, se agregaron astenia, adinamia y disnea progresiva de medianos a grandes esfuerzos. Pérdida de peso no cuantificado cuatro meses antes de su ingreso, palidez y bajo rendimiento escolar. Exploración física: Peso 26, 500 kg (10); talla 1.36 m (25), fascies caquéctica y pálida. Tórax simétrico, sin dificultad respiratoria, disminución de los ruidos respiratorios basales derechos. Abdomen: Hepatomegalia de 7-7-7cm por debajo del borde costal derecho, lóbulo hepático derecho fijo de consistencia leñosa. Biometría hemática: Anemia normocítica, normocrómica; pruebas de función hepática y renal normales, alfafetoproteína negativa. Radiografía de tórax: Elevación del hemidiafragma derecho. Radiografía de abdomen: Radiopacidad homogénea a expensas de silueta hepática y rechazo de las asas intestinales al lado contralateral. Ultrasonido Doppler color: Masa del lóbulo hepático derecho, bien delimitada, de consistencia heterogénea, zonas de hipo e isoecogenicidad, sólida, con diámetros de 11.5x13.5cm³, sin calcificaciones; zonas de necrosis, con mínima vascularidad. Tomografía computada (TAC): Imágenes heterogéneas hipodensas, quísticas, desorganizadas y trabeculadas en hígado (UH de 20 a 90), al paso del medio de contraste refuerzan una pseudocápsula fibrosa. TAC pulmonar normal, sin metástasis. Se realizó laparotomía exploradora con una incisión subcostal derecha; se tomo biopsia transquirúrgica, se informó SHEI, por lo que se realizó hemihepatectomía derecha y resección parcial del hemidiafragma derecho por infiltración. El estudio histopatológico: Lesión hepática,

nodular, opaca, multicéntrica, de 11 x 7 x 6 cm de 1.650kg de peso: Constituida en su mayor parte por células fusiformes, algunas estrelladas, con citoplasma delgado y núcleos pleomórficos, con intersticio de aspecto mixoide y abundantes fibras reticulares que formaban una red densa con escasa colágena madura. Extensas áreas de necrosis y bordes quirúrgicos libres de tumor. Tinciones especiales de vimentina, actina y desmina positiva, alfa-fetoproteína, PS100, CQAES (citoqueratina de alto peso molecular) negativas. Se diagnosticó como SHEI, multicéntrico con invasión focal y bordes quirúrgicos libres de tumor. Estadio I en la clasificación del Children's Cancer Study Group ((CCSG)anexo1.cuadro1). Evolución: sin complicaciones postquirúrgicas. Recibió seis ciclos de quimioterapia adyuvante con ciclofosfamida, adriamicina, vincristina; otros seis de vincristina, ciclofosfamida y actinomicina D. Actualmente tiene 91 meses de sobrevida libre de enfermedad.

CASO 2.

Nombre: R M J J

Sexo: Masculino

Edad: 10 años 1 mes

Originario de Cuernavaca, Morelos, sin antecedentes perinatales y patológicos de importancia. Inició su padecimiento seis meses antes de su ingreso con adinamia y una masa abdominal en hipocondrio derecho, su crecimiento fue progresivo y rápido, sobre todo tres meses antes de su atención; se acompañó de hiporexia, palidez y disnea progresiva de medianos a grandes esfuerzos, dolor en mesogastrio punzante, continuo, de leve a moderado de un mes de evolución. No hubo pérdida de peso. Exploración física: Peso 25 kg (3), talla 1.34m(25-50), fascias de caquexia y palidez. Tórax simétrico, sin dificultad respiratoria y sin alteraciones. Abdomen asimétrico por hepatomegalia de 19-16-15 cm por debajo del borde costal derecho; había una masa en el lóbulo hepático derecho de bordes bien definidos, lisa y de consistencia petrosa, indolora y fija de 15 x 9cm aproximadamente. Biometría hemática: Anemia de 10.6

normocítica, normocrómica; pruebas de función hepática y renal normales, Niveles séricos de alfafetoproteína negativos (menores de 8ng/ml). Radiografía de tórax normal. Radiografía de abdomen: Radiopacidad homogénea por la silueta hepática y rechazo de las asas intestinales al lado contralateral. Ultrasonido Doppler color: Neoplasia dependiente de la porción central e inferomedial del lóbulo hepático derecho, bien delimitada, de consistencia mixta, sólida, diámetros de 10x12cm , sin calcificaciones. Tomografía computada (TAC): Imágenes mixtas, quísticas, septadas, con pobre captación del medio de contraste. TAC pulmonar normal y sin metástasis. Se realizó laparotomía exploradora por una incisión subcostal derecha; se tomó biopsia transquirúrgica, cuyo diagnóstico fue SHEI. Se realizó hemihepatectomía derecha. Informe histopatológico: Lesión hepática, multicéntrica, de 21cm de diámetro, con peso de 1100grs, con áreas quísticas que alternan con áreas sólidas, en las cuales hay proliferación de células fusiformes, algunas estrelladas, con citoplasma delgado y núcleos pleomórficos, intersticio de aspecto mixoide con abundantes fibras reticulares que forman una red densa con escasa colágena madura. Extensas áreas de necrosis y bordes quirúrgicos libres de tumor. Con tinciones especiales de vimentina, actina y desmina positiva, PS100, CQAES negativas. Diagnóstico histopatológico SHEI, multicéntrico con bordes quirúrgicos libres de tumor. Estadio I en la clasificación del Children's Cancer Study Group (CCSG). Hubo una complicación postoperatoria al sexto día: Derrame pleural derecho y fístula cutáneo-biliar; se realizaron ultrasonido y TAC que mostraron una lesión quística en el lecho quirúrgico, sugestiva de bilioma; se realizó drenaje quirúrgico por laparotomía y colocación de una sonda tipo Saratoga, a las tres semanas de la cirugía. Tuvo colitis neutropénica postquimioterapia y fístula enterocutánea que fue tratada durante cuatro semanas con un análogo de la somatostatina (octreótide), con lo que se redujo el gasto de esta, por lo que se retiró la sonda tipo Saratoga; se cerró totalmente. Posteriormente recibió quimioterapia adyuvante con cuatro ciclos de adriamicina, cisplatino y vincristina. Actualmente tiene 54 meses de supervivencia libre de enfermedad.

CASO 3.

Nombre: B M J

Sexo: Femenino

Edad: 7 años 4 mes

Originaria del Distrito Federal; Antecedente de varicela a los tres años y parotiditis a los cinco años. Inició su padecimiento tres semanas antes de su ingreso al recibir un golpe con manubrio del patín del diablo (sic) en el área hepática, tuvo dolor opresivo en hipocondrio y flanco derecho, fijo, sin irradiaciones, progresivo, tenía marcha antiálgica e incapacitante, que disminuía con reposo y aumentaba al deambular, después cuando aumentó la intensidad del dolor, la madre observó una masa en el abdomen, además tenía hiporexia y palidez, sin pérdida de peso. Se realizó ultrasonido abdominal, que mostró una masa heterogénea. Se envió a este instituto con diagnóstico de absceso hepático. Exploración física: Peso 20. 4kg (25), talla 116cm (25), palidez. Tórax simétrico, sin dificultad respiratoria y sin alteraciones. Abdomen asimétrico por aumento de volumen del lóbulo hepático derecho de 6-9-9 cm por debajo del borde costal derecho; la masa tenía bordes bien definidos, era lisa y de consistencia dura, indolora y fija, de 13cm aproximadamente con percusión total. Biometría hemática: Anemia microcítica, hipocrómica; pruebas de función hepática y renal normales. Nivel sérico de alfafetoproteína negativo. Radiografía de tórax normal. Radiografía de abdomen: Radiopacidad homogénea por la silueta hepática y rechazo de las asas intestinales al lado contralateral. Ultrasonido Doppler color: Neoplasia de los segmentos V, VII y VIII, esférica, de bordes irregulares, de consistencia heterogénea, sólida, con diámetro de 8 X 9.2 X 9.3cm , sin calcificaciones, con vascularidad venosa. Tomografía computada (TAC): Tumoración hipodensa de los segmentos V, VII y VIII; de bordes regulares, bien definidos, mínimo reforzamiento periférico al aplicar medio de contraste, con áreas de hipocaptación compatibles con necrosis tumoral. TAC pulmonar normal y sin metástasis. Se hizo biopsia hepática a cielo abierto por incisión subcostal derecha; se diagnosticó SHEI. Se sometió a laparotomía exploradora nueve

días después por una incisión subcostal derecha; se identificó una tumoración del segmento V y VI hepáticos. Se realizó segmentectomía de éstos. El estudio histopatológico describió una lesión hepática, multicéntrica, que media 13.2 X 10.9 X 14.7cm, pesaba de 1150g; constituida por áreas quísticas que alternan con áreas sólidas, con proliferación de células fusiformes, algunas estrelladas, con citoplasma delgado y núcleos pleomórficos, intersticio de aspecto mixoide, abundantes fibras reticulares que formaban una red densa con escasa colágena madura y zonas hemorrágicas mal definidas. Áreas extensas de necrosis y bordes quirúrgicos libres de tumor. Con tinciones especiales de vimentina, actina y desmina positiva, PS100 y CQAES con positividad débil en células aisladas. Se diagnosticó SHEI, multicéntrico con bordes quirúrgicos libres de tumor. Estadio I en la clasificación del Children's Cancer Study Group (CCSG). No hubo complicaciones postquirúrgicas. Recibió quimioterapia adyuvante con seis ciclos de adriamicina, cisplatino y vincristina. Tiene 40 meses de sobrevida libre de enfermedad.

CASO 4.

Nombre: N A A A

Sexo: Masculino

Edad: 8 años

Originario de Culiacán, Sinaloa, sin antecedentes perinatales y patológicos de importancia. Siete meses antes de su ingreso tuvo fiebre de 39° cuatro veces al día y ataque al estado general, los que remiten con paracetamol; se acompañaban de vómitos de contenido gástrico, por lo que acudió con un médico quien le diagnosticó absceso hepático. Después de un ultrasonido y una tomografía abdominal, recibió tratamiento con metronidazol; sin embargo persistió la sintomatología y una imagen hipodensa del lóbulo hepático derecho, que desplazaba el hemidiafragma ipsilateral. Se solicitó valoración por el Servicio de Oncología de

su localidad; sugirieron que podía tratarse de un hematoma hepático. Se decidió drenarlo por punción; se envió tejido al Servicio de Patología; se informó un proceso inflamatorio agudo y crónico, negativo a neoplasia. El paciente siguió con síntomas; en los estudios de imagen no había disminución de la masa; a los dos meses del primer drenaje se decidió practicar otro de la colección, el informe de patología fue similar al primero, tuvo pérdida de peso no cuantificada; se decidió realizar una biopsia hepática a cielo abierto, que mostró SHEI. Se envió a este instituto para su tratamiento. Exploración física: Peso 19, 100kg (3), talla de 1.21m (10), fascies caquética y pálida. Tórax simétrico, sin dificultad respiratoria y sin alteraciones. Abdomen: Tumoración del lóbulo hepático derecho de 9 X 17 X 6cm por debajo del borde costal, de consistencia dura, fija, no dolorosa, de bordes regulares. Biometría hemática, pruebas de función hepática y renal normales; alfafetoproteína negativa. Radiografía de tórax: Elevación del hemidiafragma derecho. Radiografía de abdomen: Radiopacidad homogénea por la silueta hepática, rechazo de las asas intestinales al lado contralateral y elevación del hemidiafragma derecho. El ultrasonido Doppler color: Tumoración del lóbulo hepático derecho, bien delimitada, de consistencia heterogénea, zonas de hipo e isoecogenicidad, sólida, con diámetro de 11.5x13.5cm³, sin calcificaciones y zonas de necrosis, con mínima vascularidad. Tomografía computada (TAC): Lesión heterogénea del lóbulo hepático derecho, que afecta los segmentos V, VI y VIII, hipodensa, con imágenes aéreas en su interior y algunas zonas de necrosis; de 11 X 10cm X 13cm (Volumen de 385cc), que involucraba la vena suprahepática derecha, al paso del medio de contraste no se refuerza. TAC pulmonar normal y sin metástasis. Se realizó laparotomía exploradora por incisión subcostal derecha, se tomó biopsia transquirúrgica (que informó SHEI); en la cirugía se identificó tumoración de los segmentos VI, VII; una pequeña porción del V y el diafragma, sin compromiso de las suprahepáticas. Se realizó segmentectomía de dichas zonas, resección parcial del hemidiafragma derecho por infiltración. El estudio histopatológico describió una lesión hepática, multinodular, café hemorrágica, irregular multicéntrica, de 13 x 12 x 14 cm y peso de 336g, constituida parte por una lesión cavitada de 8 x 7cm con contenido necrotihemorrágico blanco, delimitada por una cápsula

fibrosa de 0.3cm, con aéreas de fibrosis extensas que alternan con necrosis, calcificación distrófica y hemorragia: había células neoplásicas en el 5% de la tumoración, fusiformes, de núcleos alargados, con citoplasma delgado y núcleos pleomórficos; 95% de necrosis y bordes quirúrgicos libres de tumor. Tinciones especiales de actina positiva, desmina y CQAES focalmente positivas. Se diagnosticó SHEI, multicéntrico con invasión focal y bordes quirúrgicos libres de tumor. Estadio I en la clasificación del Children's Cancer Study Group (CCSG). Tuvo en el postoperatorio inmediato síndrome de respuesta inflamatoria que revirtió a las 72h de tratamiento en la unidad de cuidados intensivos. Recibió tres ciclos de terapia adyuvante con adriamicina, vincristina e ifosfamida. Actualmente tiene 13 meses de sobrevida libre de enfermedad.

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

DISCUSIÓN

El sarcoma hepático embrionario indiferenciado (SHIE) se ha descrito como el tumor maligno hepático mesenquimatoso más frecuente de la edad pediátrica^{5,9}, entre los cinco y diez años de edad, sin predominio de sexo^{1,3, 5}, como lo observamos en nuestros pacientes (anexo 2. Cuadro 2).

El cuadro clínico se caracterizó por una masa abdominal, dolor abdominal y marcadores tumorales biológicos de tipo alfa-fetoproteína negativos, similar a lo descrito en la literatura¹⁻⁷, a excepción de un caso que tuvo disnea (Caso 1).

Los estudios de imagen mostraron lo que se ha descrito en otras series¹⁰, principalmente por ultrasonido la consistencia mixta sólida y en la tomografía quística por el contenido mixoide del tumor, que ocasiona sea altamente hidrofílico y como tal, quístico en su interior.

Existen pocas series publicadas, con un número reducido de pacientes por lo que no se pueden establecer factores pronósticos y sobrevida libre de enfermedad a largo plazo por lo raro de este tumor en la edad pediátrica. Stocker informó 31 casos, con 20% de sobrevida libre de enfermedad, en un seguimiento promedio de nueve meses³; Lack describió una serie de 16 pacientes y sobrevida de 18%⁵, con seguimiento similar; Leushner estudió nueve casos, con sobrevida de 44% y un seguimiento de 14 a 59 meses¹¹, Webber con siete casos y sobrevida de 57% con seguimiento de seis a 150 m; Bisogno con 17 pacientes y seguimiento de 21 a 135m en quienes la sobrevida fue de 70% (anexo2.cuadro3). Este reporte de cuatro casos con resección completa con márgenes libres de tumor muestra una sobrevida libre de enfermedad del 100% en un seguimiento de 13 a 91m; hecho que reafirma a los reportes de la literatura donde se menciona que la resección completa es pronóstica (Ver anexo3.cuadro4), aunque no podemos determinar en estos casos el papel que jugó la quimioterapia en el buen pronóstico

Este informe sugiere que es factible la resección hepática completa con márgenes quirúrgicos libres de tumor en este grupo de edad; y fundamental para la curación de esta neoplasia, considerada durante muchos años como incurable.

BIBLIOGRAFIA

1. Bisogno G, Pilz T, Perilongo G, et al. Undifferentiated sarcoma of the liver in the childhood: A curable disease, *Cancer* 2002; 94: 252-7.
2. Chowdhary SK, Trehan A, Das A, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma in children: Beware of the solitary liver cyst. *J Pediatr Surg* 2004;39 (1): 1671-1776.
3. Stocker JT, Ishak KG. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: report of 31 cases. *Cancer* 1978;42:336-48.
4. Stout AP. Mesenchymoma, mixed tumor of mesenchymal derivatives. *Ann Surg* 1984;127:278-90.
5. Vásquez GE, Calderón EC, Ruano AJ, et al. Sarcoma embrionario indiferenciado hepático en niños. Presentación de dos casos clínicos. *Rev Oncol* 2002; 4 (9): 501-5.
6. Dae-Yeon Kim, Ki Hong Kim, Sung-Eun Jung, et al. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: Combination treatment by surgery and Chemotherapy. *J Pediatr Surg* 2002;37 (10): 1520-1526
7. Webber EM, Morrison KB, Pitchard SL, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: results of clinical management in one center. *J Pediatr Surg* 1999;34:1641-4.
8. Urban CE, Mache CJ, Schwinger W. et al. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver in childhood. Successful combined-modality in four patients. *Cancer* 1993; 72: 251-6.

9. Ware R, Friedman HS, Filston HC. Childhood hepatic mesenchymoma: successful treatment with surgery and multiple-agent chemotherapy. *Med Pediatr Oncol* 1988; 16:62-65.
10. Moon WK, Kim WS, Kim IO, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver. US and CT findings. *Pediatr Radiol* 1994; 24:500-503.
11. Leuschner I, Schmidt D, Harms D. Undifferentiated sarcoma of the liver in childhood: morphology, flow cytometry and literature review. *Hum Pathol* 1990; 21 (1): 68-76.
12. Newman KD, Shisgall R, Reaman G, et al. Malignant mesenchymoma of the liver in children. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 781-83.
13. Cho HS, Park YN, Lyu CJ, et al. Embryonal sarcoma of the liver : Multiple recurrences and histologic differentiation. *Med Pediatr Oncol* 1999; 32: 386-8.
14. Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al. The intergroup Rhabdomyosarcoma study-I. A final report. *Cancer* 1988; 61: 209-20.
15. Stanley RJ, Dehner LP, Hesker AE. Primary malignant mesenchymal tumor (mesenchymoma) of the liver in the childhood: an angiographic study of three cases. *Cancer* 1973;32:973-84.
16. Weinberg AG, Finegold MJ. Primary hepatic tumors of childhood. *Human Pathol* 1983; 14: 512-37.

ANEXO 1.

Cuadro 1. Clasificación del Children's Cancer Study Group (CCSG).

GRUPO	CRITERIOS
I	Resección completa del tumor
IIA	Resección completa del tumor posterior al tratamiento con radioterapia o quimioterapia
IIB	Enfermedad confinada a un lóbulo hepático posterior a la resección hepática
IIIA	Enfermedad que afecta dos lóbulos hepáticos
IIIB	Ganglios regionales positivos
IV	Metástasis distantes, sin importar la extensión del tumor.

ANEXO 2

Cuadro 2. Epidemiología de aparición del SHEI en pacientes pediátricos atendidos en el INP.

No.	Edad (meses)	Género	Año del diagnóstico	Localización
1	126	F	1996	Lóbulo Derecho
2	121	M	2000	Lóbulo Derecho
3	26	F	2001	Lóbulo Derecho
4	96	M	2003	Lóbulo Derecho

Cuadro 3. Porcentaje de sobrevida libre de enfermedad en diferentes series de niños con SHEI

Autor	Referencia	Año	No. de Casos	% SLE	Seguimiento (meses)
Stocker	3	1978	31	20%	1 a 52
Lack	12	1991	16	18%	1 a 50
Leushner	11	1990	9	44%	14 a 59
Webber	7	1999	7	57%	6 a 150
Bisogno	1	2002	17	70%	21 a 135

Distribución de sobrevida libre de enfermedad de acuerdo al autor, año de publicación y número de casos de diferentes series, % SLE: Porcentaje de sobrevida libre de enfermedad.

ANEXO 3

Cuadro 4. Terapéutica empleada y sobrevida de pacientes pediátricos con SHEI.

No.	Tipo de cirugía	Quimioterapia * paliativa ** adyuvante (no. de ciclos)	Sobrevida (meses) Seguimiento Diciembre 2004.
1	Hemihepatectomía Derecha	VAC** (6)	Vivo (91)
2	Hemihepatectomía Derecha	VCR, ADR, CDDP** (4)	Vivo (54)
3	Segmentectomía IV-V	VCR, ADR, CDDP** (6)	Vivo (39)
4	Segmentectomía VI, VII y parcial del V	VCR, ADR, IFX (3)	Vivo (13)

M: Masculino, F: Femenino; L: Lóbulo; VACA : Vincristina, adriamicina, ciclofosfamida, actinomicina D.
 VAC; Vincristina, adriamicina, ciclofosfamida ; ADR : Adriamicina; CDDP: Cisplatino; IFX: Ifosfamida.