



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

Resultados de tratamiento quirúrgico
del hamartoma hepático
mesenquimatoso en el Hospital
Infantil de México Federico Gómez.
Serie de casos.

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN :

PEDIATRÍA

P R E S E N T A:

Dr. Limbert Jose May Chan

TUTORES

Dr. Pablo Lezama del Valle

Dra. Guadalupe Jean Tronco



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2024



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



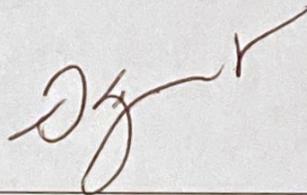
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

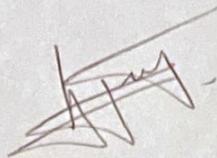
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

Dr. Sarbelio Moreno Espinosa
Director de Enseñanza y Desarrollo Académico
Hospital Infantil de México Federico Gómez
Instituto Nacional de Salud



Dr. Pablo Lezama del Valle
Jefe del Servicio de Cirugía Oncológica Pediátrica
Hospital Infantil de México Federico Gómez
Instituto Nacional de Salud



Dra. Guadalupe Jean Tron
Médico Adscrito al Departamento de Investigación
Hospital Infantil de México Federico Gómez
Instituto Nacional de Salud

DEDICATORIAS

A mis padres, por ser la base, de cada meta y sueño cumplido. Esto es gracias a ustedes

A mi tía, por qué desde el cielo me sigues apoyando en este camino.

A mi novia: Mi “chort” por qué aunque es de mal suerte ponerte en los agradecimientos, eres parte fundamental de este logro, te amo.

Al Dr. Pablo Lezama, por todo el apoyo brindado y ser una fuente de inspiración, para poder seguir sus pasos.

A la Dra. Guadalupe Jean, por todas sus aportaciones y estar siempre dispuesta a ayudarme.

Al Dr. Pedro Valencia, por sus aportaciones y facilidades otorgadas para la realización de esta tesis.

ÍNDICE

Antecedentes	1
Marco teórico	2
Planteamiento del problema	11
Pregunta de Investigación	11
Justificación	12
Hipótesis	13
Objetivos	13
Material y métodos (diseño, periodo, universo, población y muestra, procedimientos)	14
Plan de análisis estadístico	15
Descripción de variables	16
Resultados del Estudio	18
Discusión	23
Conclusión	25
Recursos humanos, materiales y financieros	26
Consideraciones éticas	27
Cronograma	28
Bibliografía	29
Limitaciones	33
Anexos	34

ANTECEDENTES

El hamartoma mesenquimatoso hepático, que representa del 6 al 8 % de los tumores hepáticos, es raro, principalmente se encuentra en el lóbulo hepático derecho. La edad más frecuente de prestación y diagnóstico es a los 2 años. Del año 2000 al 2012 en el Hospital infantil de México Federico Gómez (HIMFG), de acuerdo con el Departamento de Patología Clínica y Experimental se habían reportado 14 casos de pacientes con esta patología. Sánchez *et al.* En 2013 reportan un caso atendido en el HIMFG, de un paciente masculino de 2 años de edad, con una masa abdominal, dependiente del hígado, con reporte de tomografía, de tumor de lóbulo hepático derecho heterogéneo, al cual se le realizó laparotomía exploradora, extrayendo pieza con reporte de patología de lóbulo hepático derecho, que pesó 1,100 gr, como complicaciones presentó peritonitis biliar localizada, choque séptico, coagulopatía por consumo y sangrado intrabdominal, que ocasionaron la muerte del paciente. ^[1]

Koganti *et al.* En 2017 reporta caso, de paciente de 4 años, a quien se le detectó una masa hepática en el cuadrante superior derecho, de forma incidental, durante el abordaje de un cuadro de diarrea la cual posteriormente remitió, sin ninguna otra sintomatología abdominal o datos de respuesta inflamatoria sistémica, examen de laboratorio normales, niveles de alfa feto proteína en 83 ng/ml, a la cual se le realizó una hepatectomía central con resección de segmentos 4a, 4b, 5 y 8. El curso posoperatorio no tuvo incidentes y fue egresada al quinto día postoperatorio, posterior al seguimiento al año, la niña fue negativa a cualquier estigma de enfermedad recurrente. ^[2]

Rehan Khan *et al.* En 2019 reporta un caso, de paciente de 5 años, previamente sano, que inicia con dolor abdominal y fiebre que no remitió posterior a manejo antibiótico, se toma resonancia magnética, que mostró múltiples lesiones quística circunscritas en segmento 6, posteriormente se sometió a lobectomía hepática con resección de masa de 6 x 12 cm. La revisión anatomopatológica de la masa resecada mostró trozos de parénquima hepático incrustados, compatibles con un

hamartoma mesenquimatoso. El paciente evolucionó adecuadamente después de la cirugía, fue asintomático en el seguimiento posterior a un mes. [3]

Maqbool *et al.* En marzo de 2020 reporta 4 casos del Shaukat Kahnum Memorial Cancer Hospital and Research Center, en Karachi Pakistán. El primero una mujer de 9 meses con afección en los segmentos 4 y 5 hepáticos, con alfa foto proteína moderadamente elevada, el segundo de una mujer de 3 años con síntomas e constipación de 6 meses de evolución, en quien se identificó una masa de 14 cm, el tercero hombre de 8 meses, con masa abdominal que aumentó de tamaño gradualmente durante 4 meses, con reporte de tomografía de masa quísticas múltiloculada de 15.5 cm, finalmente el caso de una mujer de 1 año de edad, con reporte radiológico de múltiples lesiones quísticas, todos los pacientes se sometieron a manejo quirúrgico que se reportó sin complicaciones, y posteriormente en el seguimiento a los 8 meses y 2 años, se reportaron asintomáticos. [4]

MARCO TEÓRICO

El hígado es el tercer sitio más común de tumores abdominales en niños. El hígado es el lugar que representa el 5-6 % de todas las masas intrabdominales detectadas en niños, un tercio de estas masas se consideran benignas, mientras que dos tercios son malignas. En pediatría el diferencial para una masa hepática benigna incluye: hemangioma hepático infantil, adenoma hepático, hamartoma mesenquimatoso e hiperplasia nodular focal. Dentro del período neonatal y de la primera infancia, el hemangioma y el hepatoblastoma son los tumores hepáticos primarios benignos y malignos más comunes, respectivamente. [5]

1. Hemangiomas hepáticos

Los hemangiomas hepáticos se pueden dividir en formas congénitas e infantiles. Los hemangiomas hepáticos congénitos se desarrollan prenatalmente, crecen completamente al nacer y son mucho más raros, ya que comprenden solo el 3% de todos los hemangiomas infantiles. Pueden demostrar tres patrones distintos de progresión: los que involucionan rápidamente en la infancia, conocidos como "hemangioma congénito de rápida involución"; aquellos que no involucionan, conocidos como "hemangioma congénito no involutivo"; o los que involucionan parcialmente, conocidos como "hemangioma congénito parcialmente involutivo". Los hemangiomas hepáticos infantiles son los tumores vasculares benignos más comunes en la infancia, con una prevalencia del 4,5% en neonatos a término, más comúnmente en mujeres blancas. Se pueden clasificar en tres subtipos distintos: hemangiomas hepáticos focales, hemangiomas hepáticos multifocales y hemangiomas hepáticos difusos. Los hemangiomas hepáticos focales también pueden desarrollarse prenatalmente y estar presente al nacer. De hecho, muchos autores consideran que estos son la misma entidad clínica que el hemangioma congénito de rápida involución, ya que ambos se tiñen negativamente para GLUT-1, a diferencia de otras formas de hemangiomas hepáticos infantiles. ⁽⁵⁾

2. Hamartoma hepático mesenquimatoso

2.1 Epidemiología

El hamartoma mesenquimal del hígado es una lesión benigna poco común compuesta de conductos biliares, células mesenquimales inmaduras y hepatocitos, fue descrito por primera vez por Edmandson en 1956. ^[4,6] La mayoría de los casos se presentan antes de los dos años (80-85% aproximadamente) y solo el 5% de todos los casos ocurren después de los 5 años, con un ligero predominio masculino.

[6-8] El hamartoma hepático mesenquimatoso representa el 8% de las lesiones benignas de hígado, es el segundo en aparición solo después del hemangioma hepático cuando solo se consideran los tumores hepáticos pediátricos benignos. [8,9]. En 2011 Behr et al. Reporto una serie de 3 casos en paciente que presentaron una coexistencia de hemangioma hepático infantil y hamartoma hepático mesenquimatoso, Sin embargo, la asociación entre estas dos lesiones es excepcional y extremadamente rara en el grupo de edad pediátrica. [10]

2.2 Presentación Clínica

La presentación clínica del hamartoma mesenquimatoso (HM) difiere según la edad del paciente, así como el tamaño del tumor. La mayoría de estos tumores se detectan en el primer año de vida y solo el 15 % en el período neonatal, el diagnóstico "in-útero", debido a que aún no se conoce la historia natural del tumor, es muy difícil de hacer. Por lo tanto, solo los hallazgos patológicos después de la resección quirúrgica son la piedra angular en la definición de la masa. [8,11-12]. pueden ocurrir complicaciones perinatales como hidropesía fetal, toxemia materna, trabajo de parto prematuro y muerte fetal.

El veinte por ciento de estos tumores se pueden diagnosticar durante el período neonatal, los neonatos tienden a tener una presentación clínica más aguda debido al rápido crecimiento después del nacimiento, secundario a la acumulación de líquido dentro de los componentes quísticos de la masa. Pueden presentar dificultad respiratoria severa o apnea debido a la compresión diafragmática o compresión de las estructuras circundantes, que resulta de la presencia de un tumor gigante que llena casi toda la cavidad abdominal. [13]

Los niños pueden presentar síntomas inespecíficos como dolor abdominal, fatiga y fiebre, las lesiones pequeñas son generalmente asintomáticas y a menudo se diagnostican incidentalmente en estudios de imágenes, comúnmente el diagnóstico se retrasa hasta que el tumor es lo suficientemente grande como para causar un efecto de masa en las estructuras circundantes y síntomas más graves. [3-5,14]

2.3 Factores de Riesgo

El síndrome de Beckwith-Wiedemann (BWS) es una afección heterogénea clasificada como síndrome de crecimiento excesivo y se caracteriza por macrosomía, macroglosia, defectos de la pared abdominal, hemihipertrofia y anomalías del oído. Los niños con síndrome de Beckwith-Wiedemann tienen un mayor riesgo de desarrollar varios tipos de tumores, los más comunes observados en estos pacientes son el tumor de Wilms y el hepatoblastoma, en menor frecuencia los hamartomas mesenquimatosos. Cabe destacar que la asociación entre BWS y tumores hamartomatosos benignos es rara y sólo existen otros 2 casos reportados de HM en pacientes con BWS previamente descritos en la literatura, ninguno de los cuales tuvo un diagnóstico confirmado de BWS por análisis molecular. La AFP sérica de los niños con BWS puede estar elevada al inicio del estudio en comparación con los niños sanos. Si bien el hepatoblastoma es el diagnóstico más preocupante y probable dentro del diferencial para los niños con BWS que presentan una masa hepática y una AFP elevada, el hamartoma mesenquimal debe permanecer bajo consideración para evitar un diagnóstico y un curso de tratamiento incorrectos. ^[15-17]

El síndrome DICER1 es un síndrome de predisposición tumoral hereditaria que se asocia comúnmente con blastoma pleuropulmonar pediátrico, nefroma quístico y bocio multinodular. Apellaniz et al. En 2019 proponen que MH puede estar asociado con mutaciones tanto en la línea germinal como en la somática en DICER1 en ausencia de translocaciones cromosómicas que involucren 19q13.4 o activación aberrante de microRNAs C19MC. Describen dos casos, uno de un niño con HM que carecía de activación tumoral C19MC, pero en su lugar albergaba una variante patógena truncadora de la línea germinal y una mutación somática en DICER1. El segundo niño con una lesión hepática consistente con HM, varios fenotipos asociados con el síndrome DICER1 y una variante patogénica de DICER1 de la línea germinal. ^[18]

2.4 Patogénesis

La ausencia de actividad mitótica mesenquimatosas en HM resecaos llevó a Stocker e Ishak a sugerir que la mayor parte de la actividad proliferativa en el tumor ocurre antes o justo después del nacimiento, mientras que la expansión del quiste es en gran parte responsable del crecimiento tumoral posnatal. Estudios posteriores han confirmado un bajo índice de proliferación en tumores extirpados durante la primera infancia. [19, 20]

Se han propuesto cuatro hipótesis para explicar la patogenia de la HM

De desarrollo. Según esta teoría, HM surge de una malformación de la placa ductal. El tumor se desarrolla tarde en la embriogénesis a partir de la mesénquima de los espacios porta, atrapando islas de parénquima hepático a medida que crece. Esto explica las similitudes entre las anomalías de los conductos biliares que se observan en el HM y las que se observan en la enfermedad de Caroli y la fibrosis hepática congénita.

Vascular. Okeda et al. sugirió que una lesión vascular localizada en el hígado fetal en desarrollo podría explicar el mal desarrollo biliar focal y la formación de quistes observados en HM. [21]. Después de comparar la histología de HM con la de un lóbulo accesorio torcido del hígado, Lenington et al propusieron que el tumor era una consecuencia de cambios reactivos a la isquemia regional dentro de un lóbulo hepático secuestrado. Aunque existen similitudes en la patología de estas lesiones, es difícil aceptar la isquemia regional como causa de HM intrahepático, que a menudo tiene múltiples vasos de alimentación. El parénquima hepático generalmente sufre atrofia focal si se interrumpe su suministro de sangre y drenaje biliar. Una explicación alternativa es que algunos lóbulos hepáticos accesorios pedunculados son de hecho HM. [22]

Lesión tóxica. Los estudios inmunohistoquímicos han demostrado que las células del estroma dentro de HM pueden expresar desmina y α -actina, las cuales se encuentran en las células sinusoidales que almacenan grasa en el hígado normal.

Von Schweinitz et al sugirieron que la activación de estas células por una lesión tóxica podría estar involucrada en el desarrollo de HM. [23]

Neoplasia. El hamartoma mesenquimatoso del hígado se ha considerado tradicionalmente como un hamartoma, es decir, una malformación similar a un tumor benigno caracterizada por una proliferación desorganizada pero limitada de células maduras, normalmente autóctonas del sitio de crecimiento. Sin embargo, cada vez hay más evidencia que sugiere que HM debe considerarse una verdadera neoplasia. [19]

2.5 Exámenes de Laboratorio

Las pruebas de laboratorio en niños con hamartomas mesenquimales hepáticos generalmente están dentro de los límites normales. El aumento de los niveles de alfa-fetoproteína (AFP) sérica junto con la edad del paciente joven puede conducir al diagnóstico erróneo de hepatoblastoma. La AFP puede ser normal o elevada en este grupo de mayor edad debido a la presencia de hepatocitos normales dentro del tumor y puede imitar la presentación del hepatoblastoma. [13-14] También se ha reportado GGT elevada, pero con las demás pruebas de función hepática normales. [14]

2.6 Diagnóstico por imagen

El hamartoma mesenquimal del hígado se presenta con mayor frecuencia como un tumor quístico multiseptado o mixto sólido y quístico; sin embargo, rara vez puede ocurrir como un tumor sólido. El hamartoma mixto es una lesión hamartomatosa rara compuesta de todos los componentes celulares del hígado normal, incluyendo una mayor cantidad de hepatocitos, proliferación ductal y transición hepatocelular-ductal. El hamartoma mixto y el hamartoma mesenquimal pueden estar en un espectro de enfermedad, ya que hay cierta superposición en las características histológicas de ambos hamartomas. En niños con un hamartoma mesenquimal

sólido, el diagnóstico diferencial radiológico debe incluir varios tumores hepáticos como un hepatoblastoma, un carcinoma hepatocelular, un hemangioendotelioma infantil, un adenoma hepático o una hiperplasia nodular focal. El realce heterogéneo y la ausencia de una cápsula tumoral en un hamartoma mesenquimal pueden ser útiles en el diagnóstico diferencial de otros tumores. [13,24]

Las radiografías abdominales simples pueden mostrar hepatomegalia o una escasez de gas intestinal en el cuadrante superior derecho, lo que sugiere una lesión de masa hepática [14]

La ecografía es la modalidad de elección para la evaluación inicial en el grupo de edad pediátrica, el ultrasonido demostrará una gran estructura quística multiloculada. Los hallazgos del cuadrante superior derecho pueden variar desde quistes grandes y septados hasta quistes pequeños con septaciones gruesas, con diversos grados de tejido ecogénico sólido asociado, en relación con el hígado y separable del árbol biliar. [3, 14, 19]

La tomografía computarizada confirma los hallazgos ecográficos y delinea mejor la extensión de la lesión de masa y la relación con otras vísceras intraabdominales. La apariencia es comúnmente la de una lesión de masa solitaria bien definida de origen hepático, ya sea completamente intrahepática, parcialmente extrahepática, y con un patrón de crecimiento exofítico o pedunculado. Los elementos de tejido blando que mejoran generalmente se ven alrededor de un área central de atenuación de líquido simple, con grados variables de septación interna y loculación. Se observa una apariencia "similar a un tamiz" de los componentes sólidos tanto en el ultrasonido, tomografía como en la resonancia magnética, lo que se refiere comúnmente como la "aparición de queso suizo". [14,25]. El tumor está bien circunscrito, pero no suele tener una cápsula verdadera. La calcificación y/o hemorragia dentro del tumor es poco frecuente, la mayoría de los tumores aparecen hipodensos e hipovasculares. La resonancia magnética refleja la patología subyacente, demuestra exquisitamente los componentes quísticos y sólidos e identifica los contornos afilados de la lesión separados del resto de los tejidos. Debido a su tamaño masivo, HM puede tener un enorme componente exofítico que colinda estrechamente con los órganos sólidos

extrahepáticos. Las secuencias ponderadas en T1 y T2 revelarán la hipointensidad de los componentes sólidos en comparación con el hígado adyacente debido a la fibrosis. Los componentes quísticos tendrán una alta intensidad de señal en imágenes ponderadas en T2, pero tendrán una intensidad de señal T1 variable basada en la concentración de proteínas en el fluido. [25]

2.7 Histopatología

Clásicamente, habrá grupos de hepatocitos normales y conductos biliares arquitectónicamente normales dentro de una matriz primitiva de mesénquima suelto, histológicamente, la HM se caracteriza por un crecimiento lobulillar de tejido conectivo mixomatoso que contiene células mesenquimales dispersas en forma de estrellada blanda. La degeneración quística y la hematopoyesis extramedular se observan ocasionalmente; las estructuras quísticas más grandes generalmente no están revestidas por epitelio. La inmunohistoquímica generalmente no es necesaria para el diagnóstico, se pueden utilizar para excluir otras consideraciones diagnósticas; el epitelio biliar y los hepatocitos atrapados en HM son inmunorreactivos para la citoqueratina, mientras que los pseudoquistes y las células mesenquimales son positivos para la vimentina. [26,27]

2.8 Tratamiento

El tratamiento definitivo de la HN consiste en la resección completa, ya sea de forma no anatómica con un borde de tejido normal o como una lobectomía hepática anatómica. Si el tumor se considera irresecable, las opciones quirúrgicas incluyen la enucleación y la marsupialización. Sin embargo, el tratamiento sigue evolucionando y, debido a muchos informes de regresión espontánea, existe un debate cada vez mayor en la literatura sobre la viabilidad del tratamiento no quirúrgico en el paciente asintomático. Se requiere precaución ya que sea reportado que la enfermedad no tratada puede dar lugar a una distensión abdominal mortal. o a una progresión a sarcoma maligno indiferenciado [15, 28]. En el pasado, la resección no radical del tumor se había propuesto como un tratamiento aceptable, sin

embargo, ahora está claro que los hamartomas mesenquimales comparten un hallazgo genético común con el sarcoma embrionario indiferenciado del hígado, punto de interrupción 19q13.4.

El trasplante hepático es controvertido en esta patología, pero en tumores gigantes irresecables, es una opción terapéutica viable. Hasta el momento, se han reportado tres trasplantes pediátricos de hígado para hamartoma mesenquimal gigante irresecable después de una resección incompleta. ^[15,29]

Se ha demostrado que la aspiración percutánea de quistes guiada por ultrasonido mejora el curso clínico de los casos prenatales. Tsao et al. En 2002 Reportaron 2 fetos con HM quísticas intrauterinas: uno que se sometió a aspiración de quiste y el otro no. El primero se sometió a un total de 3 aspiraciones prenatales, después de cada aspiración, el líquido se reacumulaba, pero al final, hubo contracción del quiste. El segundo feto que no fue tratado con aspiración prenatal del quiste experimentó un rápido agrandamiento del quiste, de modo que antes de que se pudiera iniciar la intervención adecuada, la madre tuvo una ruptura prematura de las membranas, seguida de un trabajo de parto prematuro a las 35 semanas. ^[30]

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La mayoría de los reportes en la literatura sobre el hamartoma hepático mesenquimatoso son de un sólo caso o pequeñas series coleccionadas por largos períodos, en estados unidos existe un reporte de 18 casos, en su seguimiento por 31 años. Este tumor constituye aproximadamente el 8% de todos los tumores pediátricos y es el segundo en aparición solo después del hemangioma hepático cuando solo se consideran los tumores hepáticos pediátricos benignos. Más comúnmente involucra el lóbulo derecho y es dos veces más común en el género masculino. El ochenta por ciento se encuentran dentro de los primeros 2 años de vida y el resto se detectan a los 5 años ^[8]. En 2013, Sánchez et al. Reportaron en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG), un caso de hamartoma hepático mesenquimatoso, lo describieron con un tumor hepático que ocupaba el lóbulo derecho, quístico, con aproximadamente 200 ml de líquido, que posterior a la intervención quirúrgica, tuvo complicaciones, y posteriormente llevo a paro cardiorrespiratorio, sin respuesta a maniobras de reanimación al paciente. Del 2000 al 2012 en el HIMFG se habían reportado por el departamento de patología clínica y experimental, 14 casos de hamartoma hepático mesenquimatoso. ^[1] El hospital Federico Gómez es un centro de referencia de tumores hepáticos en México y no se cuenta con un estudio que aborde más de un caso de esta patología.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los resultados, evolución y complicaciones del tratamiento quirúrgicos en pacientes con hamartoma hepático mesenquimatoso en el Hospital Infantil de México Federico Gómez del 2000 al 2021?

JUSTIFICACIÓN

El hamartoma mesenquimatoso hepático es el segundo tumor benigno que se presenta en los niños después del hepatoblastoma infantil. La lesión constituye el 8% de todos los tumores hepáticos pediátricos. ^[34] Sin embargo, la etiología es desconocida y se cree que es debido a un crecimiento anormal de la mesénquima, generalmente se presenta antes de los 2 años, con inflamación abdominal como síntoma inicial. El niño típicamente tiene una masa palpable en el cuadrante superior derecho que no es sensible con bordes lisos y, ocasionalmente, congestión de las venas de la pared abdominal. La alfa fetoproteína puede estar variablemente elevada en este tumor confundiendo la diferenciación del hepatoblastoma ^[35]. Lo que dificulta, el diagnóstico en primer y segundo nivel de atención. El Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) es un centro de referencia de tumores hepáticos, por tanto, analizar los casos atendidos en el hospital permitirá medir los resultados, complicaciones y evolución del tratamiento quirúrgico en el HIMFG, lo que permitirá tener, una base bibliográfica para futuros estudios de esta patología. De manera complementaria durante la revisión de expedientes se podrá bordar si el intervalo en el momento del diagnóstico del tumor hepático y la referencia al HIMFG, influye en el plan quirúrgico y los resultados, en los pacientes.

HIPÓTESIS

De acuerdo con la experiencia en el Hospital Infantil de México los pacientes tratados por hamartoma hepático mesenquimatoso, tendrán una buena evolución y una baja frecuencia de complicaciones quirúrgicas.

OBJETIVOS

Objetivo general:

- Describir los resultados del tratamiento quirúrgico del hamartoma hepático mesenquimatoso en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Objetivos específicos:

- Describir frecuencia del hamartoma hepático mesenquimatoso del HIMFG
- Describir frecuencia de segmentos hepáticos afectados
- Describir el porcentaje de hígado residual posterior a la intervención quirúrgica.
- Describir la frecuencia de las complicaciones quirúrgica del hamartoma hepático mesenquimatoso
- Describir variables demográficas de los pacientes con el diagnóstico de hamartoma hepático mesenquimatoso en el HIMFG
- Medir tiempo de evolución al momento de la referencia al HIMFG
- Medir tiempo de diagnóstico confirmatorio en el HIMFG
- Medir tiempo de atención quirúrgica en el HIMFG
- Medir supervivencia a 5 años

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño:

Tipo de estudio: longitudinal

Intervención: observacional

Cronología: retrospectivo

Análisis: descriptivo

Periodo: 1 de enero de 2000 a 31 de diciembre de 2021.

Lugar del estudio: Hospital Infantil de México Federico Gómez. CDMX, México

Universo, población y muestra: pacientes pediátricos con diagnóstico de hamartoma hepático mesenquimatoso.

Criterios de selección: pacientes con diagnóstico de tumor hepático benigno

Inclusión: pacientes de con diagnostico histopatológico de hamartoma hepático mesenquimatoso

Exclusión: pacientes con diagnóstico de tumor benigno de hígado, sin diagnostico histopatológico de hamartoma hepático.

Eliminación: paciente con datos incompletos en expediente clínico.

Procedimientos

Se solicitó al departamento de patología y expediente clínico, autorización para identificar a los pacientes diagnosticados con hamartoma hepático mesenquimatoso en el Hospital infantil de México Federico Gómez, del 2000 al 2021, posteriormente se revisaron los expedientes clínicos, se anotaron las variables en el instrumento de recolección de datos (**ANEXO 1**). Luego se capturaron en hojas de cálculo para la realización el análisis estadístico.

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Los datos obtenidos de los expedientes clínicos fueron organizados en tablas de Excel, posteriormente se realizó el análisis estadístico, con el software SPSS con el cual se calculó medidas de estadística descriptiva para conocer la muestra estudiada; la identificación de resultados quirúrgicos se realizó a través de estadística inferencial mediante la elaboración de un análisis bivariado, reportando frecuencias de las variables, en el periodo de tiempo estudiado, de igual manera se reportaron frecuencias de variable demográficas, de manera complementaria se empleó la prueba exacta Fisher se realizara el análisis de las variables cualitativas, de manera exploratoria. ($p < 0.05$)

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

Definición Operacional de Variables

Sexo: hombre o mujer, registrado en el expediente clínico

Edad: número de años de nacimiento, registrado en el expediente

Peso: kilogramos del paciente registrado en el expediente clínico

Talla: centímetros de estatura registrados en el expediente clínico

Estado de procedencia: origen del paciente de los 32 estados de los Estados Unidos Mexicanos.

Sangrado: volumen en mililitros de sangra durante la cirugía

Choque Hipovolémico: estado hemodinámico alterado referido en las notas de terapia médica, que requirió transfusiones sanguíneas

Infecciones: cultivos positivos o negativos de sitio quirúrgico

Porcentaje de Hígado afectado: segmentos de hígado afectados, expresado en porcentaje total de la afección.

Porcentaje de Hígado residual: segmentos de hígado residual, expresado en porcentaje total residual

Tiempo de diagnóstico: periodo desde la referencia al HIMFG y diagnóstico confirmatorio.

Tiempo de evolución: periodo desde el inicio de síntomas hasta primera atención HIMFG. (meses 30 días)

Tiempo de atención quirúrgica HIMFG: periodo desde primera atención HIMFG hasta procedimiento.

Supervivencia 5 años: paciente vivo después de 5 años de procedimiento quirúrgico

<i>DEMOGRÁFICAS</i>	<i>DEPENDIENTE</i>	<i>INDEPENDIENTE</i>
Sexo	Sangrado	Tiempo de diagnóstico HIMFG
Edad	Choque Hipovolémico	Tiempo de evolución
Peso	Infecciones	Tiempo de atención quirúrgica HIMFG
Talla	Porcentaje de hígado afectado (segmentos)	Supervivencia 5 años
Estado de procedencia	Porcentaje hepático residual	

VARIABLE	TIPO	UNIDAD DE MEDIDA
SEXO	Cualitativa, continua	Hombre/Mujer
EDAD	Cuantitativa, discreta	Años
PESO	Cuantitativa, discreta	Kilo
TALLA	Cuantitativa, discreta	Centímetros
ESTADO DE PROCEDENCIA	Cualitativa, discreta	Estado
SANGRADO	Cuantitativa, discreta	Mililitros
CHOQUE HIPOVOLÉMICO	Cualitativa, continua	Positivo/Negativo
INFECCIONES	Cualitativa, continua	Positivo/Negativo
PORCENTAJE DE HÍGADO AFECTADO (SEGMENTOS)	Cuantitativa, discreta	Porcentaje
PORCENTAJE HEPÁTICO RESIDUAL	Cuantitativa, discreta	Porcentaje
TIEMPO DE DIAGNÓSTICO HIMFG	Cuantitativa, discreta	Días
TIEMPO DE EVOLUCIÓN	Cuantitativa, discreta	Días
TIEMPO DE ATENCION QUIRÚRGICA HIMFG	Cuantitativa, discreta	Días
SUPERVIVENCIA A 5 AÑOS	Cualitativa, continua	Positivo/Negativo

RESULTADOS

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG), de acuerdo con el registro del departamento de patología, del 2000 al 2021 se reportaron 15 estudios histopatológicos compatibles con Hamartoma Hepático Mesenquimatoso, de los cuales se pudo recabar 10 expedientes en el departamento de archivo clínico, mientras que cinco no pudieron ser localizados o tenían datos incompletos, por lo que fueron excluidos y eliminados del estudio.

Las variables demográficas de edad, talla, peso y sexo se describen a continuación en las **Tablas 1 y 2**.

Tabla 1

	Edad	Talla (cm)	Peso (kilos)
Mediana	1 años 6 meses	78.5	10.5
Mínimo	1 año	69.5	7.3
Máximo	4 años	100	16.5

Tabla 2

Sexo	Pacientes	%
Hombre	4	40
Mujer	6	60
Total	10	100

El principal número de paciente fueron provenientes del Estado de México (40 %), seguido de Guanajuato (20%). **Tabla 3**

Tabla 3

Estado de Procedencia	Pacientes	%
Ciudad de México	1	10
Edo. México	4	40
Guanajuato	2	20
Guerrero	1	10
Puebla	1	10
Veracruz	1	10
Total	10	100

Los segmentos hepáticos afectados principalmente fueron el segmento V y VI, ninguno presento afección de los segmentos I, II, III. **Tabla 4**

Tabla 4

Segmentos Afectados	Pacientes	%	Numero de Segmentos afectados	Pacientes	%
IV	2	20	1	1	10
V	8	80	2	4	40
VI	8	80	3	1	10
VII	6	60	4	3	30
VIII	3	30	5	1	10
Total	10	100	Total	10	100

El porcentaje de hígado residual de los pacientes tubo una mediana de 55.5 % con un valor mínimo de 33 % y máximo de 78 %. En cuanto a la afección 3 pacientes tuvieron más del 60% de afección hepática por el tumor. **Tabla 5**

Tabla 5

Porcentaje del Hígado	Afectado		Residual	
	NT	%	NT	%
<30 %	3	30	0	0
30 - 40 %	0	0	3	30
40 – 60 %	4	40	4	40
>60 %	3	30	3	30
Total	10	100	10	100

El sangrado, choque hipovolémico y las infecciones, que derivaron del procedimiento quirúrgico presentaron la siguiente frecuencia. **Tabla 6 y 7.**

Tabla 6

Sangrado (ml)	Pacientes	%
<500	5	50
500 – 1000	4	40
1000 – 1500	0	0
>1500	1	10

El paciente con mayor cantidad de sangrado fue una mujer de 2 años 1 mes, proveniente del estado de Guanajuato, quien tuvo un tiempo de evolución de 240 días, con afección al segmento V únicamente.

Tabla 7

Complicaciones	Infecciones		Choque hipovolémico	
	Pacientes	%	Pacientes	%
Positivo	3	30	1	10
Negativo	7	70	9	90
Total	10	100	10	100

Se realizó la prueba exacta de Fisher, entre sexo y quienes presentaron complicaciones, de manera exploratoria obteniendo un p valor de 0.57.

De acuerdo con las notas de referencia al momento de recibir al paciente, el tiempo de evolución máximo fue de 240 días (1 paciente) y el mínimo de 60 días (4 pacientes), con una mediana de 105 días de evolución.

El diagnóstico confirmatorio por del departamento de patología y tiempo atención quirúrgica en el HIMFG, presentaron un tiempo máximo de respuesta de 20 y 15 días respectivamente y un mínimo de 1 días para ambos casos. **Tabla 8**

Tabla 8

Días	Diagnóstico confirmatorio		Atención quirúrgica HIMFG	
	Pacientes	%	Pacientes	%
< 5	2	20	6	60
5 -10	5	50	2	20
10-15	1	10	1	10
15 20	2	20	1	10
Total	10	100	10	100

Con respecto al seguimiento de los pacientes, de los 10 expedientes clínicos revisados se encontró una supervivencia a 5 años, de 8 de 10 pacientes, excluyendo a dos de ellos por ser los casos más recientes en 2021. Es importante mencionar que se cuenta con el reporte de caso de Sánchez, J, et al. En 2013, del caso de una paciente cuyo resultado fue falta, en 2010, sin embargo, no se pudo tener acceso a ese expediente por lo que se excluyó de este estudio.

DISCUSIÓN

El Hospital Infantil de México Federico Gómez, es un centro de referencia de pacientes con tumores hepáticos, entre ellos el hamartoma hepático mesenquimatoso, En este estudio se identificaron 15 pacientes con diagnóstico histopatológico de este tumor y se relaciona con lo mencionado por Sánchez, J, et al. ^[1] en 2013, donde se reporta el único caso publicado de esta institución. De los casos presentados hubo un predominio en mujeres, con una relación 1.5:1, sin embargo, en la bibliografía revisada se menciona un ligero predominio en hombres, que, al no relacionarse, el resultado pudo estar influenciado por el tamaño de la muestra estudiada. De igual forma los pacientes presentaron esta patología desde los 0 hasta los 5 años y con un predominio entre los 0 a 2 años (6 de 10 pacientes), como lo reportado por Choi, B. et al, Siddiqui M. et al, por mencionar alguno de los múltiples estudios que coinciden con esos rangos de edad y predominio sexual. ^[6,8]

Se reportó una mayor cantidad de casos que fueron referidos desde el Estado de México a esta institución, con lo cual este estudio aporta información de interés no descrita previamente en el HIMFG, lo que contribuirá a recabar datos epidemiológicos para futuros estudios de investigación.

Los principales segmentos hepáticos afectados identificados fueron los siguientes: el IV, V, VI; VII y VIII. Los cuales coinciden con los reportados en la literatura, la cual menciona que, por diferentes estudios de imagen, se observa un tumor en el cuadrante superior derecho abdominal, correspondiente a la misma zona del lóbulo derecho hepático, Gray, S. et al.^[14] Posterior a la resección, se identificó una mediana de 55.5 del porcentaje hepático residual, con un valor mínimo de 33% y máximo de 78 %, según la literatura revisada; es indispensable contar con un porcentaje mínimo del 30% del hígado para mantener su función normal.

Entre las complicaciones más frecuentes se encuentra el choque hipovolémico asociado al procedimiento quirúrgico, el cual se presentó en 1 paciente (10% de los casos estudiados); esta complicación está reportada en el 2% de los casos por Stringer, M. et al. ^[19] Aunque pudiese parecer que existe una mayor prevalencia, el

tamaño de la muestra obtenido en el HIMFG, causo un sesgo de información, por lo que se espera que la tendencia sea a la disminución de esta complicación si se aumenta el tamaño de muestra, por lo reportado en la literatura, así mismo, otros factores podrían influir, por ejemplo, como el tamaño de tumor en este paciente (20x15x15). Las infecciones tuvieron una baja prevalencia asociada al tratamiento quirúrgico, reportándose infecciones en el sitio quirúrgico que resolvieron, con esquema cortos, sin asociarse a sepsis. [1,15, 29, 30]

De manera exploratoria se aplicó la prueba exacta de Fisher, para sexo y complicaciones, se obtuvo un p-valor de 0.57, por lo que se descarta relación entre estas variables.

En la experiencia reportada en el HIMFG, por Sánchez J, et al, y reportes de caso como el de Khan, M et al en 2019, entre otros, se menciona que el diagnóstico del hamartoma puede ser incidental y algunas veces se retrasa hasta que el tumor es lo suficientemente grande para causar un efecto de masa en las estructuras circundantes y síntomas más graves, dada la relevancia de esta situación, nos llevó a medir el tiempo de evolución al momento de ingreso al HIMFG, para esta variable se identificó una mediana de 105 días de evolución del tumor, así como el reporte de un paciente que estuvo 240 días (8 meses) con la masa abdominal sin diagnóstico, datos como estos, toman importancia para la literatura reportada en el hospital.[1,3-5] Así mismo se midió el tiempo en que los pacientes recibieron atención quirúrgica desde su ingreso al HIMFG, evidenciando que el tiempo máximo en el que los pacientes recibieron atención fue de 20 días lo que nuevamente nos permite tener como institución, un punto de partida para estudios posteriores. De igual manera el diagnóstico histopatológico contribuye a confirmar y diferenciar los tumores benignos, para esta variable se midió el tiempo de respuesta del departamento de patología, el cual realizó un análisis confirmatorio inmediatamente a la atención quirúrgica, con lo cual se pudo establecer un adecuado plan de tratamiento postquirúrgico de los pacientes. [26,27]

Finalmente, los resultados en la supervivencia de los pacientes con Hamartoma hepático, en el Hospital Infantil de México, para la muestra estudiada fue del 100%

de los pacientes estudiados. 8 de los 10 pacientes estudiados tuvieron una supervivencia positiva a los 5 años, excluyendo a dos de ellos por ser intervenidos apenas en 2021.

CONCLUSIÓN

El Hospital Infantil de México Federico Gómez es un centro de referencia de tumores hepáticos en México. El hamartoma hepático mesenquimatoso es un tumor benigno que se presenta en pacientes menores de 5 años con un pico antes de los 2 años, sin una diferencia significativa entre hombres y mujeres. Los segmentos hepáticos afectados más frecuentemente son los correspondientes al lóbulo hepático derecho. El porcentaje de hígado ocupado por el tumor es variable, desde menos del 30 % hasta más del 60%, por lo que posterior a la resección quirúrgica es importante mantener más del 30% de hígado residual, para que este sea compatible con una adecuada función. Al momento de la atención en el HIMFG algunos pacientes presentaban una evolución prolongada, esto pudo influir en la frecuencia de complicaciones. Nuestro hospital, es una institución que brinda atención oportuna a los pacientes con hamartoma hepático mesenquimatoso, lo que le permite una buena evolución en estos pacientes.

RECURSOS HUMANOS, MATERIALES Y FINANCIEROS

El Investigador principal es el Dr. Limbert José May Chan quien se encuentra actualmente cursando el tercer año de la especialización en Pediatría en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

El asesoramiento temático del presente estudio estuvo a cargo del Dr. Pablo Lezama del Valle, jefe del Servicio de Cirugía Oncológica Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

El asesoramiento metodológico del presente estudio estuvo a cargo de la Dra. Guadalupe Jean Tron Médico adscrito al Departamento de Investigación del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Para la elaboración se emplearon, libros, artículos de revistas médicas, impresora, así como los programas electrónicos de uso básico como Word y Excel para la elaboración de gráficas y presentación de los resultados.

Para el análisis se utilizaron computadoras, internet, tabletas electrónicas y la compra del software SPSS arrojando un presupuesto aproximado de 5,000 pesos.

Se redujo al mínimo el material de papelería, para minimizar el impacto ambiental.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Conforme marca el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud (1987), en los apartados del artículo 17, título segundo, capítulo primero, este estudio se clasifica como investigación sin riesgo, al emplearse técnicas y métodos de investigación documental que no implicarán ninguna intervención con los individuos que participan en el estudio, por lo tanto, no se requirió consentimiento informado, así mismo, de acuerdo al artículo 16, que señala que en las investigaciones en seres humanos se protegerá la privacidad del individuo sujeto de investigación, identificándolo sólo cuando los resultados lo requieran y éste lo autorice, se guardó la privacidad y confidencialidad de los datos obtenidos en los expedientes, utilizándose solo con fines académicos.

CRONOGRAMA

2022	Enero- Abril	Mayo- Julio	Agosto	Septiembre	Octubre	Noviembre- Diciembre	Enero- Abril 2023	Mayo 2023
Revisión Bibliografía y Protocolo	X							
Recolección de datos Expedientes	X	X	X					
Análisis de Estadístico			X	X	X			
Conclusión de Estudio						X	X	
Entrega de Estudio								X

BIBLIOGRAFÍA

1. Sanchez, J. Cortés, J., Romero, B, Vera, H, Lezama, P, Sadowinki , S. (2013). Hamartoma mesenquimatoso hepático. Boletín médico del Hospital Infantil de México, 70(6), 488-498.
2. Koganti, S. B., Thumma, V. M., & Nagari, B. (2017). Mesenchymal Hamartoma of the Liver: Complete Excision Always Necessary. Case reports in surgery, 2017, 8314102. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1155/2017/8314102>
3. Khan, M. R., Binkovitz, L. A., Smyrk, T. C., Potter, D. D., Jr, & Furuya, K. N. (2019). Mesenchymal Hamartoma in Children: A Diagnostic Challenge. Case reports in pediatrics, 2019, 4132842. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1155/2019/4132842>
4. Maqbool, H., Mushtaq, S., Hassan, U., Ahmad, A. H., Sarwar, S., & Sheikh, U. N. (2020). Case series of Mesenchymal Hamartoma: a Rare Childhood Hepatic Neoplasm. Journal of gastrointestinal cancer, 51(3), 1030–1033. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1007/s12029-020-00374-3>
5. Lucas, B., Ravishankar, S., & Pateva, I. (2021). Pediatric Primary Hepatic Tumors: Diagnostic Considerations. Diagnostics (Basel, Switzerland), 11(2), 333. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.3390/diagnostics11020333>
6. Choi, B. Y., & Nguyen, M. H. (2005). The diagnosis and management of benign hepatic tumors. Journal of clinical gastroenterology, 39(5), 401–412. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1097/01.mcg.0000159226.63037.a2>
7. Krombach G. A. (2018). Mesenchymale Tumoren des Abdomens bei Kindern [Mesenchymal abdominal tumors in children]. Der Radiologe, 58(1), 3–9. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1007/s00117-017-0333-9>
8. Siddiqui, M. A., & McKenna, B. J. (2006). Hepatic mesenchymal hamartoma: a short review. Archives of pathology & laboratory medicine, 130(10), 1567-1569.

9. Berte, N., Filfilan, A., Mainard, L., Mansuy, L., & Lemelle, J. L. (2018). Co-existing infantile hepatic hemangioma and mesenchymal hamartoma in a neonate. *Journal of surgical case reports*, 2018(1), rjx260. [https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1093/jscr/rjx260](https://doi.org/pbidi.unam.mx:2443/10.1093/jscr/rjx260)
10. Behr, G. G., Fishman, S. J., Caty, M. G., Kulungowski, A. M., Paltiel, H. J., & Alomari, A. I. (2012). Hepatic mesenchymal hamartoma and infantile hemangioma: a rare association. *Journal of pediatric surgery*, 47(3), 448–452. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1016/j.jpedsurg.2011.10.049>
11. Armanian, A. M., Nazem, M., Salehimehr, N., & Nekooie, B. (2016). Mesenchymal hamartoma of liver in a neonate. *J. Neonatol. Biol*, 5, 2167-0897.
12. Cignini, P., Coco, C., Giorlandino, M., Bagolan, P., Morini, F., & Giorlandino, C. (2007). Hamartoma mesenquimal hepático fetal: un informe de caso. *Revista de medicina prenatal*, 1(3), 45–46.
13. Hassan, M. A. (2020). Giant solid mesenchymal hamartoma of the liver in a neonate: case report. *Annals of Pediatric Surgery*, 16(1), 1-4.
14. Gray, S. C., Pienaar, J. A., Sofianos, Z., Varghese, J., & Warnich, I. (2020). Hepatic mesenchymal hamartoma: An uncommon but important paediatric diagnosis. *SA journal of radiology*, 24(1), 1891. <https://doi.org/10.4102/sajr.v24i1.1891>
15. Pan, E. T., Yoeli, D., Kueht, M. L., Galvan, N., Cotton, R. T., O'Mahony, C. A., Rana, A., & Goss, J. A. (2017). Liver transplantation as definitive treatment of an unresectable mesenchymal hamartoma in a child with Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Journal of surgical case reports*, 2017(8), rjx167. <https://doi.org/10.1093/jscr/rjx167>
16. Abrahao-Machado, L. F., de Macedo, F. C., Dalence, C., Stambo, G., Abrahao-Machado, E. F., Abrahao-Machado, E. C., Bahrami, A., & Nascimento, A. G. (2015). Mesenchymal Hamartoma of the Liver in an Infant With Beckwith-Wiedemann

Syndrome: A Rare Condition Mimicking Hepatoblastoma. *ACG case reports journal*, 2(4), 258–260. <https://doi.org/10.14309/crj.2015.78>

17. Cajaiba, M. M., Sarita-Reyes, C., Zambrano, E., & Reyes-Múgica, M. (2007). Mesenchymal hamartoma of the liver associated with features of Beckwith-Wiedemann syndrome and high serum alpha-fetoprotein levels. *Pediatric and developmental pathology : the official journal of the Society for Pediatric Pathology and the Paediatric Pathology Society*, 10(3), 233–238. <https://doi.org/10.2350/06-07-0128.1>

18. Apellaniz-Ruiz, M., Segni, M., Kettwig, M., Glüer, S., Pelletier, D., Nguyen, V. H., Wagener, R., López, C., Muchantef, K., Bouron-Dal Soglio, D., Sabbaghian, N., Wu, M. K., Zannella, S., Fabian, M. R., Siebert, R., Menke, J., Priest, J. R., & Foulkes, W. D. (2019). Mesenchymal Hamartoma of the Liver and DICER1 Syndrome. *The New England journal of medicine*, 380(19), 1834–1842. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1812169>

19. Stringer, M. D., & Alizai, N. K. (2005). Mesenchymal hamartoma of the liver: a systematic review. *Journal of Pediatric Surgery*, 40(11), 1681-1690.

20. Abdulkader, I., Fraga, M., Pérez-Becerra, E., Reyes-Santías, R. M., Bautista, A., Chaves, E., & Forteza, J. (2004). Mesenchymal hamartoma of the liver; Clinicopathological, immunohistochemical and flow cytometric study of two cases. *Hepatology research : the official journal of the Japan Society of Hepatology*, 28(4), 216–219. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1016/j.hepres.2003.11.007>

21. Okeda R. (1976). Mesenchymal hamartoma of the liver--an autopsy case with serial sections and some comments on its pathogenesis. *Acta pathologica japonica*, 26(2), 229–236. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1111/j.1440-1827.1976.tb00876.x>

22. Lennington, W. J., Gray, G. F., Jr, & Page, D. L. (1993). Mesenchymal hamartoma of liver. A regional ischemic lesion of a sequestered lobe. *American*

journal of diseases of children (1960), 147(2), 193–196. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1001/archpedi.1993.02160260083027>

23. Von Schweinitz, D., Dammeier, B. G., & Glüer, S. (1999). Mesenchymal hamartoma of the liver--new insight into histogenesis. *Journal of pediatric surgery*, 34(8), 1269–1271. [https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1016/s0022-3468\(99\)90166-5](https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1016/s0022-3468(99)90166-5)

24. Kim, S. H., Kim, W. S., Cheon, J. E., Yoon, H. K., Kang, G. H., Kim, I. O., & Yeon, K. M. (2007). Radiological spectrum of hepatic mesenchymal hamartoma in children. *Korean journal of radiology*, 8(6), 498-505.

25. Anil, G., Fortier, M., & Low, Y. (2011). Cystic hepatic mesenchymal hamartoma: the role of radiology in diagnosis and perioperative management. *The British journal of radiology*, 84(1001), e91-e94.

26. Ranganathan, S., Lopez-Terrada, D., & Alaggio, R. (2020). Hepatoblastoma and pediatric hepatocellular carcinoma: an update. *Pediatric and Developmental Pathology*, 23(2), 79-95.

27. Martins-Filho, S. N., & Putra, J. (2020). Hepatic mesenchymal hamartoma and undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a pathologic review. *Hepatic oncology*, 7(2), HEP19. <https://doi.org/10.2217/hep-2020-0002>

28. Meyers R. L. (2007). Tumors of the liver in children. *Surgical oncology*, 16(3), 195–203. <https://doi.org/10.1016/j.suronc.2007.07.002>

29. Arrunategui, A. M., Caicedo, L. A., Thomas, L. S., Botero, V., García, O., Carrascal, E., ... & Echeverri, G. J. (2017). Giant mesenchymal hamartoma in pediatric patients: a new indication for liver transplantation. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, 21, 1-3.

30. Tsao, K., Hirose, S., Sydorak, R., Goldstein, R. B., Machin, G. A., Albanese, C. T., & Farmer, D. L. (2002). Fetal therapy for giant hepatic cysts. *Journal of pediatric surgery*, 37(10), E31. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.35444>

LIMITACIONES

Las limitaciones de este estudio al ser un estudio de casos, de cronología retrospectiva, los datos pueden presentar **sesgo de información** caracterizado por un error derivado de la forma en que se obtuvo la información de la población participante, cuyos datos pueden estar incompletos, o no reflejar el estado real del paciente al momento de plasmarlos en el expediente, al tener un muestreo conveniencia debemos considerar que existe la posibilidad de que el número de participantes no es suficiente para demostrar estadísticamente los hallazgos, dado que por la patología no se realizó el cálculo del tamaño muestral, dato indispensable para asegurar la validez de los resultados. Al ser un estudio basado en expedientes clínicos es importante considerar la posibilidad de no contar con un porcentaje de los expedientes solicitados.

ANEXO 1

Instrumento de recolección de datos

Expediente:		Sexo	Hombre / Mujer
Edad	años	Talla	Centímetros
		Peso	kilos
Estado de procedencia			
			Notas
Sangrado	ml		
Infecciones	Positivo	Negativo	
Segmentos	I, II, II, IVa, IVb, V, VI, VII, VIII	%	
Porcentaje Hepático Residual	%		
Tiempo de diagnostico	Días	Fecha primera consulta	
Tiempo de Evolución	Días	Fecha de diagnóstico	
Tiempo de atención quirúrgica HIMFG	Días	Fecha de cirugía	