



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE
POSGRADO E INVESTIGACIÓN
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

PEDIATRÍA

TÍTULO DE LA TESIS

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, ANATOMOPATOLÓGICAS
Y POSTQUIRÚRGICAS DE LOS PACIENTES SOMETIDOS
A HEPATECTOMÍA POR TUMORES HEPÁTICOS
PRIMARIOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA
EN EL PERIODO 2015-2022**

PRESENTA:

DRA. ALEJANDRA HERNÁNDEZ ARROYO

TUTORES DE TESIS:

**DRA. ESPERANZA VIDALES NIETO
DR. ANTONIO MEDINA VEGA**

ASESORES METODOLÓGICOS

**DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA
FIS. MAT. FERNANDO GALVAN CASTILLO**





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.

**"CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, ANATOMOPATOLÓGICAS Y
POSTQUIRÚRGICAS DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A HEPATECTOMÍA
POR TUMORES HEPÁTICOS PRIMARIOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRÍA EN EL PERIODO 2015-2022"**



**DR. LUIS XOCHIHUA DIAZ
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRIA**



**DR. LUIS XOCHIHUA DIAZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



**DRA. ROSA VALENTINA VEGA RANGEL
ENCARGADA DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**



**DRA. ESPERANZA VIDALES NIETO
TUTOR DE TESIS**

ÍNDICE

1. Resumen.....	1
2. Antecedentes	2
3. Planteamiento del Problema.....	18
4. Pregunta de investigación	18
5. Justificación.....	19
6. Objetivo General y Específicos	19
7. Material y Métodos.....	20
8. Consideraciones éticas	27
9. Resultados	27
10. Discusión.....	33
11. Conclusión	41
12. Bibliografía	43
13. Anexos	44

DEDICATORIA

A mi familia por acompañarme en cada momento, apoyarme y siempre creer en mi
A mi madre y mi hermana Andrea quienes han sido mi soporte y mi fuerza.
A Eduardo por brindarme su amor incondicional en este largo camino.
A la Dra. Vidales y el Dr. Medina por su interés en este tema, su asesoría y
colaboración y sobre todo compartir su conocimiento y tiempo conmigo.

1. RESUMEN

Características clínicas, anatomopatológicas y posquirúrgicas de los pacientes sometidos a hepatectomía por tumores hepáticos primarios en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo 2015-2022

Introducción: Los tumores hepáticos primarios representan el 0.5% al 2% de los tumores malignos en pediatría. Los tumores malignos son más comunes que los benignos, en relación 2:1, con una tasa aproximada de 1-1,5 por millón de niños por año. En la población pediátrica, el más frecuente es el Hepatoblastoma (HB) aproximadamente en el 90% de los casos. En México ocupa el séptimo lugar en frecuencia en la población pediátrica, la edad promedio es a los 18 meses de vida, con un ligero predominio masculino, en una relación 1.7:1.

Justificación: Los tumores hepáticos son poco frecuentes en la población pediátrica, sin embargo, en el Instituto Nacional de Pediatría es una patología vista con relativa frecuencia, siendo un reto terapéutico para el equipo multidisciplinario de médicos que lo enfrentan por lo que justifica el desarrollo de acciones que mejoren el conocimiento de esta patología para afrontar y adecuar su asistencia.

Planteamiento del problema: En el Instituto Nacional de Pediatría no existe bibliografía publicada acerca de los casos pediátricos de tumores hepáticos sin embargo es un centro de referencia por lo que es relativamente frecuente.

El abordaje diagnóstico, el manejo médico y el tratamiento quirúrgico ha ido cambiando en los últimos años, así como el uso de tecnologías ha mejorado la supervivencia de los pacientes. En este estudio pretendemos describir las características clínicas, anatomopatológicas y postquirúrgicas de los pacientes con tumores hepáticos que fueron sometidos a manejo quirúrgico en el Instituto esperando que los resultados nos permitan identificar cuáles son las variables asociadas a mejor pronóstico en cuanto a la supervivencia de estos pacientes.

Objetivo: Describir los aspectos clínicos, el tipo anatomopatológico, y los resultados postoperatorios de los pacientes pediátricos con tumores hepáticos primarios en el Instituto Nacional de Pediatría a partir del primero de enero de 2017 al primero de septiembre de 2022.

Tipo de estudio: Se propone un estudio de tipo observación, retrospectivo, transversal y descriptivo.

Criterios de selección: Pacientes pediátricos de un día a 17 años con expediente en el INP, con diagnóstico de tumor hepático primario, confirmado por medio de imagen o biopsia sometidos a tratamiento quirúrgico. Se excluye pacientes que hayan presentado metástasis a nivel hepático, es decir que el tumor primario no sea hepático sino de otro tipo y pacientes quienes el reporte histopatológico no refleje tumor hepático primario sino alguna otra hallazgo o malformación diferente como puede ser quistes simples, enfermedad poliquística o quistes parasitarios

Análisis estadístico: Se describirá a través de tablas de frecuencia, porcentajes y gráficos de las variables. Los resultados anteriores serán estratificados según grupos etarios, los cuadros y tablas serán diseñados en respuesta a la pregunta de investigación, el objetivo general y los objetivos específicos.

Resultados: Este estudio proporcionará información detallada sobre las características clínicas, anatomopatológicas y posquirúrgicas de los pacientes pediátricos sometidos a hepatectomía por tumores hepáticos primarios en el INP. Este estudio dividimos en dos grupos según el grupo de cirujanos que intervino, el primer grupo es de cirujanos pediatras oncólogos y el segundo es grupo multidisciplinario (cirujano pediatra, cirujano oncólogo, cirujano de hígado y vías biliares), con ello, se identifican las variables asociadas a menores complicaciones postquirúrgicas

2. ANTECEDENTES:

Los tumores constituyen la segunda causa de muerte en la infancia y la primera causa de muerte en niños de 1 a 4 años, su incidencia se encuentra entre 100 y 180 casos por 1 millón de niños/año, de éstos, los tumores hepáticos representan hasta 2% de todas las neoplasias malignas y de 15-20% de los tumores abdominales.¹

Epidemiología y estadísticas

Los tumores hepáticos primarios representan el 0.5% al 2% de los tumores malignos en pediatría. Los tumores malignos son más comunes que los benignos, en relación 2:1, con una tasa aproximada de 1-1,5 por millón de niños por año. En la población pediátrica, el más frecuente es el Hepatoblastoma (HB) aproximadamente en el 90% de los casos. En México ocupa el séptimo lugar en frecuencia en la población pediátrica, la edad promedio es a los 18 meses de vida, con un ligero predominio masculino, en una relación 1.7:1.²

GENERALIDADES DE LOS TUMORES HEPÁTICOS

Los tumores hepáticos se clasifican en:

- Neoplasias malignas: hepatoblastoma, hepatocarcinoma y sarcoma indiferenciado, hemangiosarcoma, mesenquimoma. En primer lugar en frecuencia se encuentra el hepatoblastoma, segunda del hepatocarcinoma. Además existen tumores hepáticos secundarios o metastásicos, procedentes de otros procesos malignos frecuentes en la infancia como neuroblastoma, nefroblastoma y linfomas.³
- Neoplasias benignas: adenoma hepatocelular, hiperplasia nodular focal, tumores vasculares, hamartoma mesenquimatoso. Siendo más frecuente el adenoma hepatocelular, con predominio del sexo femenino, relación 4:1⁴

HEPATOBLASTOMA

Aunque el HB es raro, se trata de la neoplasia maligna más frecuente en niños, su incidencia anual es de 0.5-1.5 casos por millón, con predominio en el sexo masculino, la edad promedio al diagnóstico comprende los primeros 18 meses de vida. Existen diferentes subtipos histológicos, aproximadamente el 56% son del tipo epitelial (con mejor pronóstico), del cual se pueden subclasificar como fetal puro (31%), embrionario (19%), macrotrabecular (39%) e indiferenciado de células pequeñas (anaplásico 3%) y el restante 44% los comprenden tumores que contiene ambos componentes mixtos, tanto epitelial como mesenquimatoso tipo osteoide o cartilago.⁵

Se ha relacionado factores de riesgo como prematuridad, peso muy bajo al nacer (menor de 1000 g), tabaquismo materno, obesidad materna durante el embarazo, tratamiento de la fertilidad previo a la concepción, anticonceptivos orales, gonadotropinas, síndrome alcohol-fetal, exposición a metales, petróleo, pinturas, deficiencia de alfa antitripsina glucosa 6 fosfato y uso prolongado de andrógenos.

También se ha estudiado la relación con los síndromes de sobrecrecimiento (hemihipertrofia y síndrome de Beckwith Wiedemann) con un riesgo relativo de 2280 veces. Los niños con antecedente de poliposis adenomatosa familiar son un grupo alto riesgo también, con un riesgo de 800 veces con respecto a la población.⁶ El único tratamiento que ha demostrado prolongar la supervivencia es la cirugía radical.

HEPATOCARCINOMA

El Hepatocarcinoma o carcinoma hepatocelular (HCC), es el segundo tipo de cáncer primario de hígado más frecuente en la infancia originado en el principal tipo de célula hepática (hepatocito)⁷, representa el sexto lugar en pediatría entre las dieciocho patologías oncológicas y es la tercera causa de muerte por cáncer. En adultos se debe principalmente a cirrosis hepática por hepatopatía crónica por virus de la Hepatitis B (VHB), virus de la Hepatitis C (VHC) y asociada al alcoholismo. En niños se desarrolla principalmente por pacientes portadores de hepatopatía crónica por VHB infectados por transmisión vertical de madres portadores de Hepatitis B crónica, quienes no fueron inmunizados al momento de nacer. En segundo lugar, se encuentran las alteraciones genéticas y en tercer lugar alteraciones metabólicas congénitas (tirosinemia, deficiencia de alfa 1 antitripsina, enfermedad de Wilson).⁸

El factor de riesgo principal asociado a hepatocarcinoma es la infección crónica por VHB, la administración universal de la vacuna contra VHB previene el 90% de los casos del desarrollo de infecciones crónicas, protege en los recién nacido en el 75-80% de los niños con madres portadores del VHB, que sin la vacunación entre el 80 y el 90% se convertirían en portadores.⁹

DIAGNÓSTICO

El signo más frecuente es una masa abdominal asintomática palpable en el cuadrante superior derecho, se han asociado distensión abdominal, vómito, anorexia y reducción de peso en etapas avanzadas de la enfermedad.¹⁰ La ictericia y la osteopenia grave se presentan en el 5 al 10% de los pacientes y es una condición de enfermedad avanzada. Las metástasis pulmonares se encuentran entre el 20-49%.

La alteración de laboratorio más frecuente es la trombocitosis, con cifras mayores de 500 000/mm³ en el 80% de los casos, la cual está relacionada con la secreción de trombopoyetina y a la síntesis intratumoral de IL-6. Las pruebas de funcionamiento hepático se alteran cuando hay afección del más de 75% del parénquima, o cuando la lesión es central y obstruye la vía biliar. La alfa-fetoproteína (AFP) es el marcador sérico más sensible, generalmente mayor a 200ng/ml. Después de la resección quirúrgica, la AFP disminuye hasta alcanzar valores normales en 4 a 6 semanas, si tuviera un aumento nos traduciría a recidiva tumoral, aun cuando no se identificable por estudio de imagen.²

Respecto al carcinoma hepatocelular se relaciona especialmente en niños con cirrosis y sus consecuencias que pueden ser evidentes en la presentación (ascitis, várices, arañazos e incluso encefalopatía), y en niños con nivel de alfafetoproteína elevada mayores a 200ng/ml tienen un valor positivo muy alto para HCC.¹¹

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se incluye el tumor rabdoide maligno del hígado, coriocarcinoma de hígado infantil, hemangioendotelioma epitelial, angiosarcoma o metástasis hepáticas de neoplasias malignas no hepáticas sólidas abdominales como neuroblastoma, tumor pancreático, tumor de Wilms entre otros. El diagnóstico diferencial por imagen debe incluir fibrosis focal, esteatosis hepática, microabscesos, colangiocarcinoma intrahepático, además de considerar neoplasias hepáticas malignas de etiología hematológica e inclusive enfermedad linfoproliferativa post trasplante.¹²

ABORDAJE DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

La valoración inicial requiere de estudios de imagen. En un paciente con patología abdominal de primera instancia se toma radiografía simple de abdomen en donde podremos encontrar radiopacidad en el hemiabdomen derecho (Figura 1). La ecografía abdominal es el principal estudio de cribado para los niños con sospecha de patología hepática. La ecografía (Figura 2) permite la diferenciación entre una masa renal y otra hepática, así como entre una masa sólida y otra quística. Normalmente, tumores hepáticos malignos son masas unifocales: el 50% se encuentran aislados en el lóbulo derecho; el 15%, en el lóbulo izquierdo, y el resto, en el centro.



Figura 1. Placa simple de abdomen donde se identifica radiopacidad que ocupa casi todo el hemiabdomen derecho, evidenciando desplazamiento de asas intestinales contralaterales.¹³

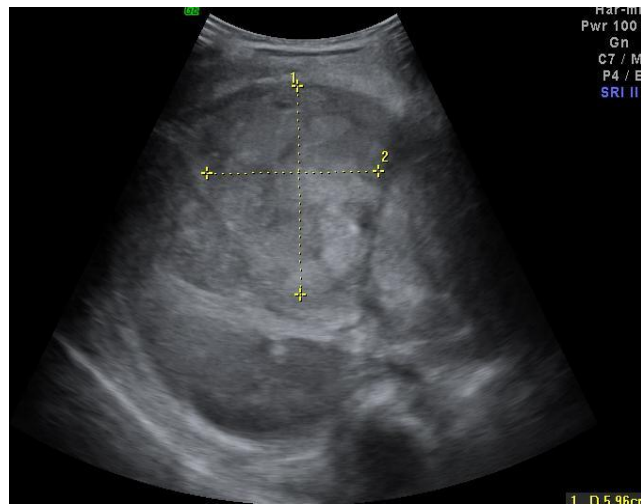


Figura 2. USG en paciente con hepatoblastoma, donde se puede encontrar una masa heterogénea con calificaciones¹³.

La estadificación de los tumores hepáticos depende cada vez más de la información de un estudio de imagen axial de alta calidad, ya sea una Resonancia Magnética (RM) o una Tomografía (TC) abdominal. La TC abdominal (Figura 3, figura 4) con protocolo de realce hepático también puede resultar útil para realizar el diagnóstico de un HB, determinar el estadio del tumor y su resecabilidad. El aspecto del tumor en la TC es el de una masa heterogénea bien definida que se encuentra hipoatenuada en relación con el parénquima hepático circundante. Los estudios de TC también pueden mostrar necrosis, calcificación y hemorragia del tumor de HB. Al igual que la RM, la TC permite localizar la masa con precisión en relación con la VCI, las venas hepáticas y el sistema venoso portal.¹³

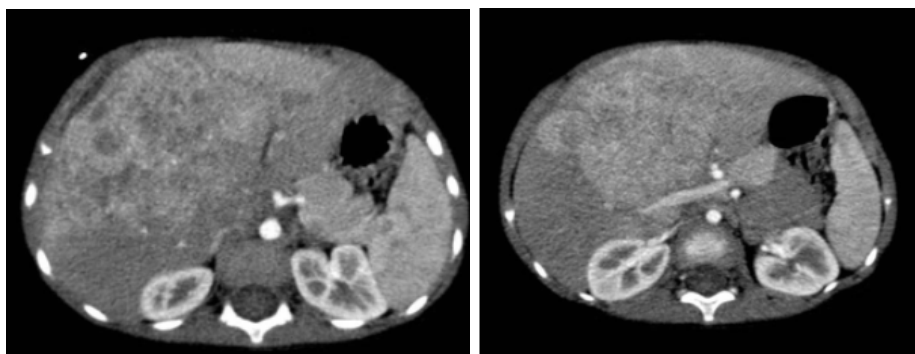


Figura 3. TAC abdominal contrastada en paciente con hepatoblastoma, se encuentra masa heterogénea con diversas calcificaciones¹³

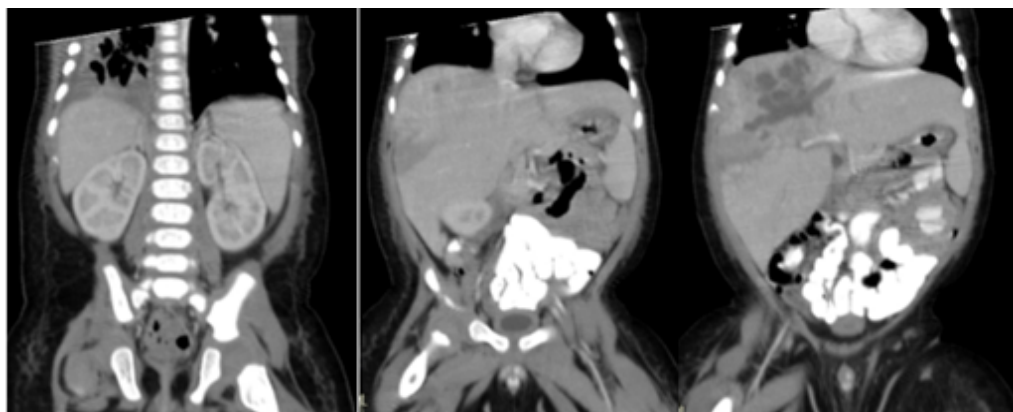


Figura 4. TAC abdominal corte coronal en paciente con hepatoblastoma con metástasis pulmonares.¹³

La angiografía por RM con contraste de gadolinio es la forma más eficaz de lograr una caracterización radiográfica completa de las masas hepáticas en los niños. La RM (Figura 5) permite la confirmación de la masa, la determinación del tipo de tumor y la delimitación de la anatomía tumoral en relación con las estructuras vasculares y biliares hepáticas naturales. Normalmente, el HB aparece como una masa heterogénea hiperintensa en las imágenes de RM ponderadas en T2 e hipointensa en T1. La calcificación aparece en el 40-50% de los casos, y también pueden observarse hemorragia y necrosis.

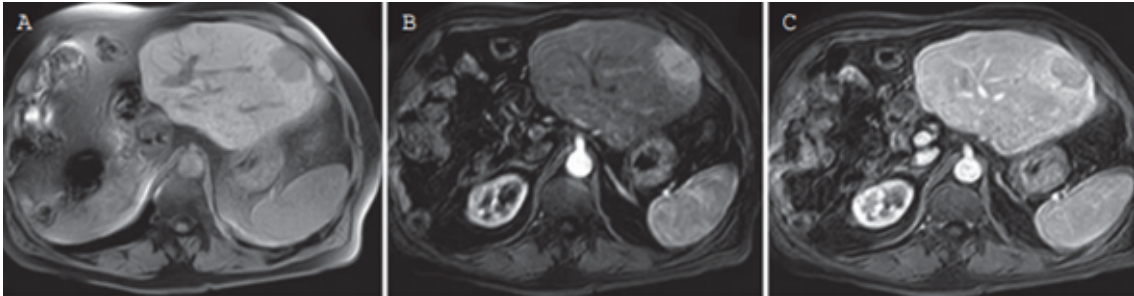


Figura 5. RMN: lesión de baja intensidad con información en T1 (A), con realce arterial típico (B) y lavado en la fase portal (C).¹³

El gadoxetato disódico es un contraste de RM con gadolinio que se está utilizando cada vez más para la obtención de imágenes hepatobiliares en niños. El gadoxetato lo captan los hepatocitos y se elimina en el sistema biliar. La fase de realce hepático del gadoxetato ayuda con la caracterización de las lesiones hepáticas, la detección de metástasis y la evaluación de la anatomía relativa de los tumores y su relación con las estructuras vasculares y biliares. También permite la diferenciación de la Hiperplasia Nodular focal y de la metástasis hepática.

CLASIFICACIÓN

En la evaluación de resecabilidad y la respuesta a quimioterapia se utiliza el sistema PRETEXT que fue diseñado por el International Childhood Liver Tumor Strategy Group (SIOPEL) para la estadificación y estratificación del riesgo de tumores hepáticos, se usa para describir la extensión del tumor antes de cualquier terapia. Aunque el sistema PRETEXT se usa principalmente para el Hepatoblastoma, la revisión de 2005, pretende ser aplicable a todos los tumores hepáticos malignos primarios de la infancia. La estadificación PRETEXT se basa en el sistema de segmentación del hígado de Couinaud, que lo agrupa en 4 secciones (figura 6). Además, toma en cuenta la invasión de las venas suprahepáticas y porta, así como enfermedad extrahepática y metastásica.¹⁴

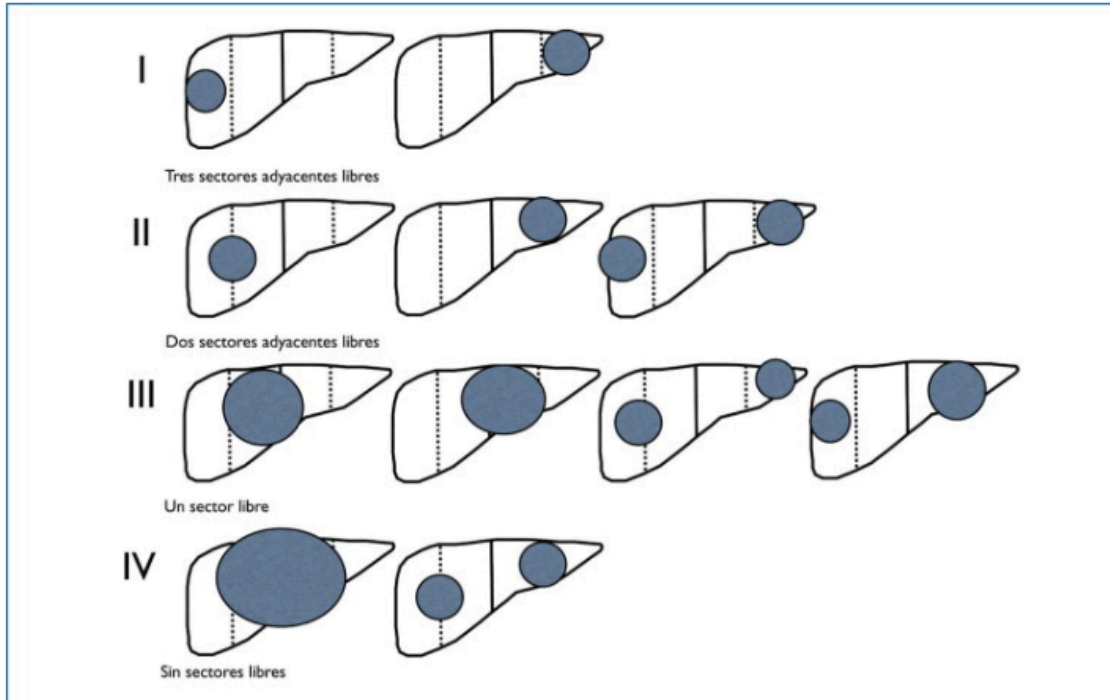


Figura 6. Clasificación PRETEXT¹⁵

A la clasificación PRETEXT se agregan las anotaciones que correspondan en caso de afección de las siguientes estructuras:

- V: VCI o afectación de la vena hepática
- P: afectación de la vena porta
- E: enfermedad abdominal extrahepática
- F: focalidad tumoral
- R: ruptura tumoral
- N: metástasis en los ganglios linfáticos
- C: afectación del lóbulo caudado
- M: metástasis a distancia

A través de la Children's Hepatic Tumor International Collaboration (CHIC) global se ha elaborado un nuevo sistema de estratificación del riesgo para determinar los factores pronósticos que mejor se correlacionaron con la evolución clínica. Los factores con una correlación más alta fueron el grupo de PRETEXT, la edad (< 3, 3-7 y > 7), la AFP (< 100 ng/ml y 101-1.000 ng/ml) en el momento del diagnóstico y la presencia/ausencia de factores de anotación de PRETEXT (V, P, E, F, R). Se combinaron estos factores para crear cuatro grupos de «base» de interés clínico: riesgo muy bajo, bajo, intermedio y alto.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La piedra angular del tratamiento consiste en la resección primaria completa del tumor con un margen libre y una masa hepática residual suficiente. Sólo el 30-50% de los pacientes logran la resección completa del tumor en la intervención inicial.

En aquellos que no se pueda lograr la resección segura de manera inicial se inicia quimioterapia y posteriormente se evalúa el tratamiento quirúrgico requerido. Si una resección anatómica completa no es posible de ninguna manera, se recomienda que los pacientes sean tenidos en cuenta para un trasplante hepático después del segundo ciclo de quimioterapia.

Al hacer una hepatectomía deben respetarse las siguientes reglas:

- a. Adaptar la exéresis a la lesión y no al cirujano
- b. Evitar complicaciones técnicas de la hepatectomía
- c. Dejar suficiente parénquima para evitar una insuficiencia hepática postoperatoria

La exposición adecuada es esencial, en particular en el contexto de los tumores hepáticos. Existen varias vías de acceso posibles para realizar una hepatectomía: laparotomía subcostal derecha, más o menos extensa, laparotomía medial, incisión en J de Makuuchi o Cherney, acceso laparoscópico, etc., la cual se determina dependiendo del tipo de hepatectomía a realizar (figura 10).

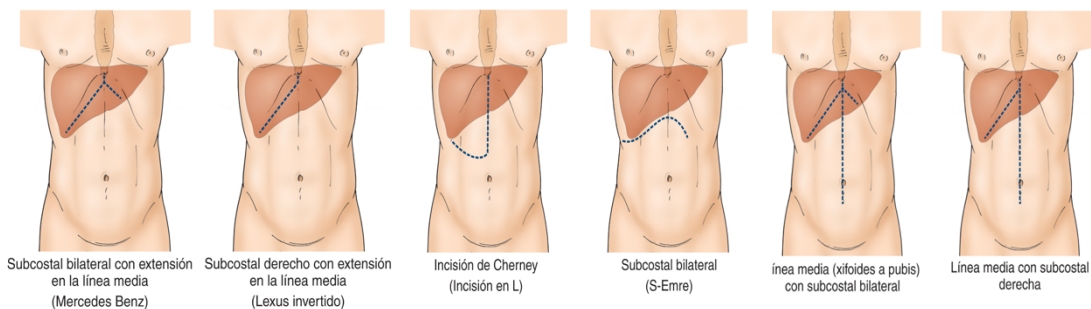


Figura 7. Abordaje abierto para hepatectomías.¹⁶

Una vez dentro de cavidad, el hígado debe liberarse para realizar una exploración completa (manual y por ecografía intraoperatoria). La sección parenquimatosa avanza hasta descubrir los pedículos vasculares y biliares con el fin de ligarlos de forma selectiva.

ANATOMÍA HEPÁTICA HABITUAL Y VARIANTES ANATÓMICAS

Una cirugía eficaz y segura sólo puede llevarse a cabo con un conocimiento perfecto de la anatomía quirúrgica, la cual corresponde a una anatomía funcional de la irrigación hepática basada en el concepto de la división anatómica vascular de Couinaud que divide al hígado en porciones independientes que pueden tratarse por separado sin comprometer la función del resto del hígado (figura 8).

En la siguiente figura se esquematiza la anatomía vascular hepática habitual descrita por Claude Couinaud. En esta imagen se puede observar que a cada segmento hepático corresponde un elemento vascular y biliar individual

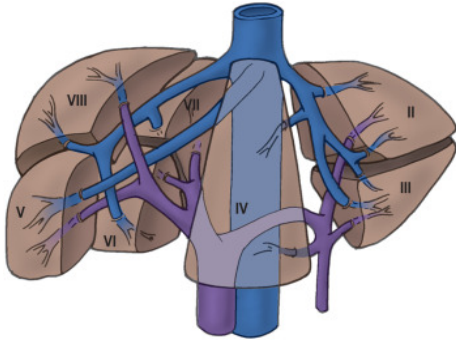


Figura 8. Anatomía vascular hepática de Claude Couinaud.¹⁶

Variantes arteriales

Las variantes anatómicas son importantes para la prevención y reducción de riesgo quirúrgicos por lo que en 1966 se realizó por Michels la descripción de estas variables, de las cuales las clasifica en 10 grupos básicos, siendo la Michels tipo I la más común, considerada clásicamente como normal, en la que la arteria hepática se origina del tronco celíaco y da dos ramas, la gastroduodenal y la propia arteria hepática, que posteriormente se divide en las ramas derecha e izquierda (55%). La arteria hepática media que vasculariza el segmento IV puede surgir de la rama principal, de la derecha o de la izquierda.¹⁷

Michels tipo II: La arteria hepática izquierda se origina de la arteria gástrica izquierda (10%).

Michels tipo III: La arterial hepática derecha se origina de la arteria mesentérica superior (11%).

Michels tipo IV: La arteria hepática derecha se origina de la arteria mesentérica superior y la arteria hepática izquierda de la arteria gástrica izquierda (11%).

Michels tipo V: La arteria hepática común da sus ramas derechas e izquierdas y existe otra arteria accesoria para el lóbulo izquierdo que se origina de la arteria gástrica izquierda (8%).

Michels tipo VI: La arteria hepática común da sus ramas derecha e izquierda y existe otra arteria accesoria para el lóbulo derecho que se origina de la arteria mesentérica superior (7%).

Michels tipo VII: Combina los tipos V y VI: a las arterias hepáticas derecha e izquierda se suman una accesoria para el lóbulo izquierdo que se origina de la arteria gástrica izquierda y otra para el derecho que se origina de la arteria mesentérica superior (1%).

Michels tipo VIII: El lóbulo derecho está irrigado por una rama proveniente de la arteria mesentérica superior y el lóbulo izquierdo por dos ramas, una proveniente de la arteria hepática y otra de la gástrica izquierda (4%).

Michels tipo IX: La arteria hepática común se origina en la arteria mesentérica superior (4.5%).

Michels tipo X: La arteria hepática común se origina de la arteria gástrica izquierda (0.5%).

Variantes portales

Morfología en Z: La rama posterior de la porta derecha es la primera rama que sale de la porta principal, y de una rama común posterior salen la rama anterior de la porta derecha y la rama portal izquierda.

VARIANTES DE LA VÍA BILIAR

Variantes anatómicas del conducto cístico:

- a) Implantación baja del cístico: se refiere a la implantación del conducto cístico en el tercio distal del colédoco.
- b) Espiral del cístico antes de unirse al hepático común: cuando el conducto cístico en su trayectoria describe una curva anterior o posterior antes de su implantación en la cara medial del conducto hepático común.
- c) Implantación baja del cístico con espiral: combinación de las dos variantes anteriores.
- d) Conducto cístico largo y paralelo al colédoco: se presenta cuando el conducto cístico describe una trayectoria paralela al conducto hepático y la implantación es usualmente baja en el conducto hepático común.



Figura 9. Variantes anatómicas del conducto cístico. ¹⁶

Variantes de los conductos hepáticos:

- a. Conductos hepáticos accesorios con drenaje al conducto cístico: se refiere a la presencia de un conducto hepático que provee de un drenaje secundario y que desembocan en el conducto cístico.
- b. Conductos hepáticos accesorios con drenaje al colédoco: se refiere a la presencia de un conducto hepático que provee de un drenaje secundario y que desembocan en el conducto colédoco.

CLASIFICACIÓN DE LAS HEPATECTOMÍAS

CLASIFICACIÓN ANATÓMICA

Las hepatectomías se dividen en tres grupos principales;

- 1) Hepatectomías anatómicas o típicas: se definen por la exéresis de una parte del parénquima hepático limitada por una cisura anatómica. Dependiendo del sitio de transección se habla de hemihepatectomías (derecha e izquierda), sectoriectomía o segmentectomía.

2) Hepatectomías no anatómicas o atípicas: consisten en la exéresis de una porción de parénquima hepático que no corresponde a una parte anatómica del hígado y cuyo plano de sección no pasa, por consiguiente, por una cisura anatómica.

3) Tumorectomías: sólo afectan al tumor sin reseca parénquima hepático; no son hepatectomías propiamente dichas, sino exéresis de tejido tumoral que ha sustituido al parénquima hepático sin tocar el parénquima funcional.

Las hepatectomías anatómicas pueden designarse en función del número de segmentos hepáticos contiguos que resecan. Sin embargo, la costumbre ha consagrado tres términos:

- Hepatectomía derecha con resección de los segmentos 5, 6, 7 y 8, es decir, el hemi hígado derecho, y que difiere de la lobectomía derecha
- Hepatectomía izquierda con resección de los segmentos 2, 3 y 4, que corresponde al hemi hígado izquierdo;
- Lobectomía izquierda, que corresponde a una denominación morfológica: resección del lóbulo izquierdo, es decir, de los segmentos 2 y 3.

Así, se denomina hepatectomía mayor a cualquier hepatectomía con resección de tres o cuatro segmentos, como la hepatectomía derecha (cuatro segmentos) y la hepatectomía izquierda (tres segmentos). Las hepatectomías con resección de más segmentos que una hepatectomía mayor se denominan ampliadas. Son las hepatectomías en las que se resecan cinco segmentos (hepatectomía derecha ampliada al segmento 4 o al segmento 1, hepatectomía izquierda ampliada a los segmentos 5 y 8), así como la hepatectomía izquierda ampliada al segmento 1 (cuatro segmentos). Si incluyen seis segmentos, se las llama superampliadas.

CLASIFICACIÓN SEGÚN LA TÉCNICA QUIRÚRGICA

Para las hepatectomías típicas existen varias posibilidades técnicas.

1) Hepatectomía con sección vascular inicial: Los elementos vasculares portales y suprahepáticos se ligan y se cortan antes de efectuar cualquier sección parenquimatosa. Esta técnica fue descrita por primera vez en 1952 por Lortat-Jacob para la realización de una hepatectomía derecha ampliada al lóbulo cuadrado. La maniobra inicial de la hepatectomía consiste en la ligadura y la sección del pedículo portal derecho (vena porta, arteria y conducto biliar) en el hilio, seguida por la ligadura y la sección de la vena hepática derecha y, finalmente, la sección parenquimatosa. La disección de la vena hepática derecha en su trayecto extraparenquimatoso puede ser difícil. Implica dos grandes riesgos en caso de desgarro de la vena durante la disección: la hemorragia y la embolia gaseosa. Por estas razones, en la técnica original de Lortat-Jacob et al se había sugerido anteponer a la disección de la vena hepática el control de la vena cava inferior supra e infrahepática (Figura 14).

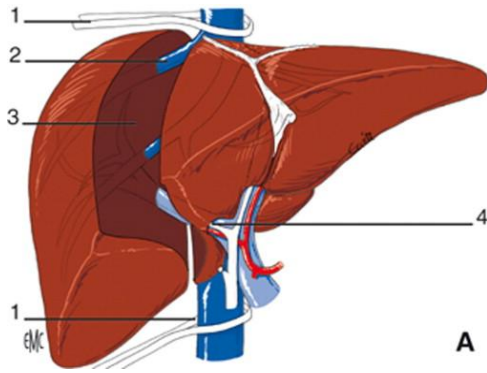


Figura 10. Hepatectomía con ligadura vascular primaria
 1. Control de la vena cava inferior supra e infrahepática;
 2. sección extraparenquimatosa de la vena suprahepática derecha; 3. sección parenquimatosa; 4. sección extraparenquimatosa del pedículo derecho.¹⁶

A Esta técnica presenta dos ventajas: el control vascular inicial pone de manifiesto el límite de sección entre los territorios sano e isquémico y además reduce la hemorragia en el momento de la sección parenquimatosa.

Sin embargo, tiene dos inconvenientes: por un lado, el riesgo de traumatismo de la vena hepática y, por tanto, de comprometer repentinamente el pronóstico vital y, por otro lado, la posibilidad de desvascularizar una porción hepática que sea necesario conservar a raíz de una variación anatómica. En la hepatectomía derecha, la ligadura del pedículo derecho en situación extrahepática expone al riesgo de ligadura de la convergencia biliar, situada enfrente del origen de la rama portal derecha.

2) Hepatectomía con sección parenquimatosa inicial. El principio de esta técnica, descrita inicialmente por Tung y Quang (figura 14), es empezar la hepatectomía cortando el parénquima en la línea de proyección de una cisura. Se descubren los elementos glissonianos y se ligan por vía transparenquimatosa. La vena hepática se corta al final de la hepatectomía en el corte de sección parenquimatosa.

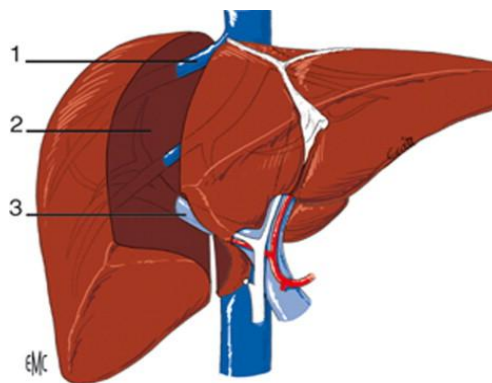


Figura 11. Hepatectomía con sección parenquimatosa primaria. 1. Sección intraparenquimatosa de la vena suprahepática derecha. 2. sección parenquimatosa; 3. Ligadura intraparenquimatosa del pedículo derecho.¹⁶

Esta técnica tiene dos ventajas: permite la ablación de una cantidad de parénquima hepático adecuada al sitio de la lesión y protege de posibles variaciones anatómicas en lo que se refiere a las ligaduras vasculares, en la medida en que los vasos son alcanzados por encima del hilio. También tiene dos inconvenientes: su carácter extremadamente hemorrágico por la falta de control vascular y el hecho de que éste sólo puede limitarse a un procedimiento muy rápido y/o un pinzamiento del pedículo hepático, ya sea durante todo el procedimiento o bien de forma intermitente.

3) Combinación de ambos métodos: Esta modalidad de hepatectomía, descrita por Bismuth, combina las ventajas de las dos técnicas precedentes y prescinde de sus inconvenientes. Su principio es comenzar por una fase de disección hiliar

para controlar los elementos arterial y portal (que se pinzan pero no se ligan), sin alcanzar el conducto biliar. La vena hepática derecha puede controlarse si se la puede alcanzar fácilmente por vía extrahepática, pero esto no es indispensable. Llegado el caso, no se liga. A continuación, se corta el parénquima hepático en el plano de la cisura y se alcanzan los elementos del pedículo portal por vía transparenquimatoso, en el hígado, y se los liga a este nivel, es decir, encima de las pinzas. Al finalizar el corte parenquimatoso se liga la vena hepática, también dentro del hígado.

Esta técnica tiene la ventaja de anteponer al corte parenquimatoso un control vascular arterioportal (como en la técnica de Lortat-Jacob) y de ligar los vasos en el parénquima hepático, previniendo las anomalías anatómicas (como en la técnica de Tung).

CLASIFICACIÓN SEGÚN LAS MODALIDADES DE PINZAMIENTO VASCULAR

El control vascular forma parte de las primeras maniobras de las hepatectomías, después de la exploración de la cavidad abdominal y de la ecografía intraoperatoria. La hemorragia intraoperatoria es un factor pronóstico importante de morbilidad y mortalidad por cirugía hepática. Para disminuirla se han creado numerosas técnicas de interrupción de la vascularización hepática que, antes de aplicarse, obligan a considerar algunos parámetros:

- Los vasos sobre los que va a aplicarse el pinzamiento o pinzamientos: pedículos glissonianos, venas hepáticas o vena cava;
- El carácter selectivo o no del pinzamiento;
- La duración del pinzamiento y su carácter continuo o intermitente;
- La calidad del parénquima hepático que va a someterse a la hepatectomía y la cantidad de hígado restante;
- Las posibles medidas suplementarias, tanto para mejorar la tolerancia del parénquima a la isquemia (enfriamiento, líquido de conservación), como para restringir las consecuencias sobre los vasos en sentido proximal (circulación extracorpórea o derivación).

A continuación, se expone un resumen en forma de cuadro (tabla 1) de las distintas formas de pinzamiento vascular.

Tipo de pinzamiento	Duración máxima comunicada	Particularidades
Pedicular	<ul style="list-style-type: none"> ● Hígado sano ● Pinzamiento continuo: 60 min ● Pinzamiento intermitente: (20 min y 5 min de despinzamiento) hasta 300 min 	Asociar el pinzamiento de una posible arteria hepática izquierda
	<ul style="list-style-type: none"> ● Hígado cirrótico ● Pinzamiento continuo: debe evitarse ● Pinzamiento intermitente: (10 min y 5 min de despinzamiento) hasta 200 min 	

Selectivo	Ilimitada.*	Distintos niveles de aplicación: <ul style="list-style-type: none"> • hemihepática: hiliar • sectorial: hiliar o suprahiliar • segmentaria: intraparenquimatosa
Exclusión Vascular del Hígado	<ul style="list-style-type: none"> • Hígado sano: 60-90 min • Hígado cirrótico: 30-60 min 	<ul style="list-style-type: none"> • Indicaciones en función de las características tumorales • Posibilidad de circulación extracorpórea en caso de mala tolerancia hemodinámica • No usada por los autores en las cirrosis
Exclusión Vascular del Hígado con perfusión refrigerada	<ul style="list-style-type: none"> • In situ: 90-120 min • Ex situ - in vivo: 3-5 horas • Ex vivo: fase anhepática de 9 horas 	<ul style="list-style-type: none"> • Indicaciones en función de las características tumorales • circulación extracorpórea obligatoria para la cirugía ex situ - in vivo y ex vivo • Técnicas contraindicadas en caso de cirrosis • Deben evaluarse las indicaciones en caso de esteatosis, hepatopatías crónicas e hígado de quimioterapia

Tabla 1. Distintas formas de pinzamiento vascular en las hepatectomías. * Con excepción de los pinzamientos sectoriales para la exéresis de un solo elemento del sector pinzado. ¹⁶

Los pinzamientos del aporte venoso y arterial hepático incluido todo el pedículo hepático y los pinzamientos selectivos de un pedículo glissoniano determinado: hemi hígado, sector o segmento. En función de la zona anatómica de su aplicación, se los llama hiliares, suprahiliares o intraparenquimatosos;

La exclusión vascular del hígado (EVH) en la que, además del pinzamiento del aporte venoso portal y arterial, se bloquea el drenaje sanguíneo por las venas hepáticas. Esto puede efectuarse pinzando o no la vena cava inferior retrohepática.

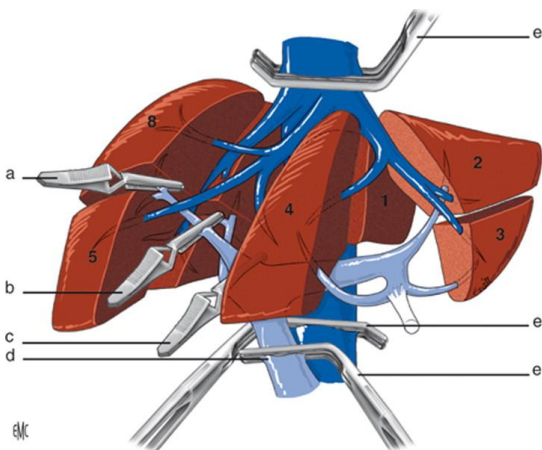


Figura 12. Diversas modalidades de pinzamiento de la circulación arterioportal y cava. 1 a 8: Segmentos del hígado según la clasificación de Couinaud. a. Pinzamiento vascular intrahepático; b. pinzamiento vascular suprahiliar; c. pinzamiento vascular selectivo; d. pinzamiento del pedículo o maniobra de Pringle; e. exclusión vascular total. ¹⁶

El pinzamiento del pedículo hepático (Maniobra de Pringle) se efectúa tomando en bloque la tríada portal con una pinza vascular atraumática o con una lazada que se ajusta en una presilla. Para esto es necesario abrir el epiplón menor. La falta de disección en la parte baja del pedículo permite aplicar la pinza o la presilla sobre tejidos celuloadiposos, que de este modo protegen las paredes vasculares y biliares de las lesiones traumáticas de un pinzamiento directo. El pinzamiento del pedículo hepático puede realizarse de forma continua o intermitente. En el primer caso, la pinza se aplica desde el principio hasta el final de la sección parenquimatosa, mientras que en la forma intermitente se intercalan fases de pinzamiento de 10 minutos (hígados cirróticos) y 15 minutos (hígados no cirróticos) con períodos de despinzamiento de 5 minutos. El carácter intermitente del pinzamiento se justifica por la intención de proteger el parénquima hepático de las consecuencias de la isquemia y la estasis esplácnica prolongadas. Por lo general, el despinzamiento se

acompaña de una interrupción de la hepatectomía y el plano de corte se comprime para inducir la hemostasia.

El pinzamiento del pedículo hepático reduce el retorno sanguíneo hacia el corazón y, en consecuencia, produce una caída del 5% de la presión en la arteria pulmonar, del 10% del índice cardíaco y del 40% de las resistencias sistémicas. De forma paradójica, estas disminuciones se asocian a un aumento del 10% de la presión arterial. Esto se relaciona probablemente con un reflejo peritoneal y una activación del sistema nervioso simpático. La infiltración de la base del pedículo hepático con lidocaína disminuye este efecto, de modo de que se debe aplicar cada vez que el paciente presente una hipertensión arterial mal controlada.

En un hígado no cirrótico se han comunicado pinzamientos pediculares continuos de más de 1 hora. Sin embargo, en la práctica se prefiere evitar los pinzamientos continuos ante la posibilidad de que la sección parenquimatosa supere los 30 minutos. La duración total de un pinzamiento pedicular intermitente puede alcanzar 300 minutos en un hígado sano y 200 minutos en un hígado cirrótico.

SEGMENTECTOMÍAS

El conocimiento de cada una de estas hepatectomías presenta un interés creciente en el tratamiento de los tumores hepáticos, siempre que se desee realizar una resección anatómica o conservar el máximo de parénquima posible. Estos dos requisitos convergen sobre todo en el tratamiento de los pequeños carcinomas hepatocelulares en pacientes con cirrosis. En el marco de un tratamiento de metástasis hepáticas, la perspectiva de hepatectomías iterativas hace que la realización de resecciones segmentarias sea menos pertinente.

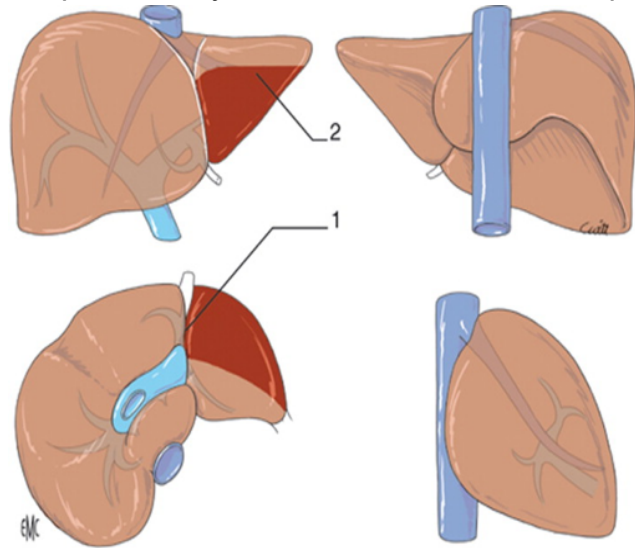
Resección del segmento 1 se asocia en la mayoría de los casos a una hepatectomía mayor, sobre todo en el tratamiento de los tumores de la confluencia biliar, donde está indicada por motivos oncológicos.

Resección de segmento 2 ofrece pocas ventajas respecto a la lobectomía izquierda, salvo si la conservación del parénquima funcional es fundamental. En realidad, se utiliza muy poco.

Resección del segmento 3 corresponde a la ablación de la parte anterior del lóbulo izquierdo. Al igual que la segmentectomía del segmento 2, ofrece pocas ventajas respecto a la lobectomía izquierda, salvo si la conservación del parénquima funcional es fundamental. Las otras indicaciones son la ablación de una masa anterior del hígado, en especial de un quiste hidatídico o un tumor benigno bien

localizado. En caso de tumor maligno, es preferible, y además más sencillo, extirpar todo el lóbulo izquierdo.

Figura 13. Segmentectomía 3. 1. Abertura del puente parenquimatoso y sección del pedículo del 3; 2. sección parenquimatosa por delante de la vena suprahepática derecha.¹⁶



Resección del segmento 4 es bastante infrecuente resecar todo el segmento y, por lo general, sólo se extirpa la parte anterior y móvil o lóbulo cuadrado, en cuyo caso se trata de una subsegmentectomía

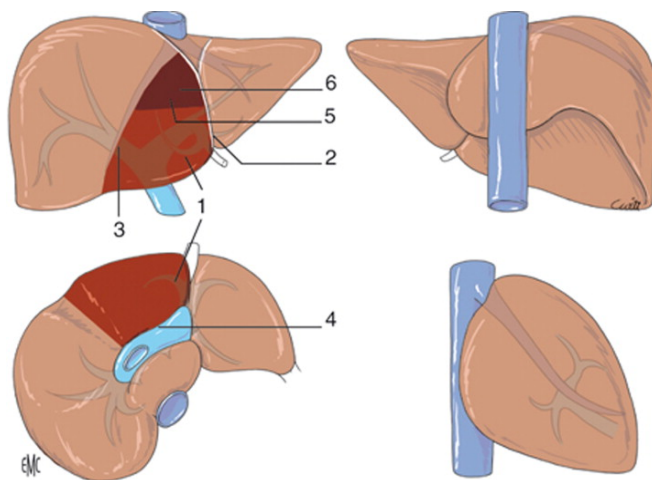


Figura 14. Segmentectomía 4 (anterior en marrón oscuro, total en negro). 1. Sección del puente parenquimatoso y sección del pedículo del 4; 2. sección parenquimatosa entre el 4 y el 3; 3. sección parenquimatosa a lo largo de la cisura principal; 4. sección parenquimatosa a nivel del hilio; 5. sección parenquimatosa en la vertical del hilio (segmentectomía 4 anterior); 6. la sección se continúa a la derecha y a la izquierda hasta la vena cava (segmentectomía 4 total).¹⁶

Champeau ha descrito en detalle la subsegmentectomía anterior y ha ampliado sus indicaciones a la cirugía biliar: movilización y resección del lóbulo cuadrado para acceder a la confluencia por su cara superior en las reparaciones biliares y realizar dobles colangioanastomosis intrahepáticas. El lóbulo cuadrado es un segmento con unos límites bien definidos: a la izquierda, la cisura del ligamento redondo y del ligamento suspensor, a la derecha la vesícula y el plano de la cisura principal, y a nivel inferior por el borde anterior del hilio. La sección pasa por la vertical del hilio.

VALORACIÓN PREOPERATORIA

Una buena valoración preoperatoria y la planificación lo más exacta posible de la intervención son los factores fundamentales para reducir la morbilidad y la mortalidad de la cirugía hepática.

Las pruebas complementarias previas a una hepatectomía tienen, por regla general, tres objetivos:

- El estudio de la anatomía quirúrgica para el caso en cuestión, es decir, la apreciación de las relaciones exactas de la lesión con las estructuras contiguas;
- El estudio de la reserva funcional hepática, es decir, la viabilidad de la hepatectomía en función de la naturaleza del parénquima hepático y del sacrificio parenquimatoso previsto;
- El estudio, en caso de lesión tumoral maligna, de la diseminación tumoral a distancia.

ECOGRAFÍA PREOPERATORIA Y TRANSOPERATORIA

La ecografía localiza la o las lesiones respecto a los pedículos glissonianos y a las venas hepáticas. En este sentido, los vasos son bastante fáciles de encontrar y de seguir dentro del parénquima hepático, lo cual permite situar las lesiones a nivel de los segmentos y orienta hacia el tipo de hepatectomía que se va a realizar. La semiología ecográfica de la lesión (iso, hiper o hipoecogénica), en comparación con el parénquima no tumoral, es una ayuda a la orientación diagnóstica. En el caso de una lesión tumoral maligna, la ecografía precisa la extensión locoregional por:

- La búsqueda de adenopatías pediculares o celíacas cuyos criterios morfológicos (tamaño, aspecto redondeado) pueden hacer sospechar el carácter metastásico;
- Un derrame intraperitoneal puede sugerir una ascitis carcinomatosa;
- Además, la ecografía puede sugerir la existencia de una hepatopatía subyacente (cirrosis, esteatosis) mediante la demostración de anomalías de la morfología hepática (aspecto abollado de la superficie del hígado, lesiones de atrofia-hipertrofia), la observación de anomalías del flujo portal (inversión del flujo, permeabilización de una vena umbilical) o el aspecto hiperecogénico del parénquima hepático.

La ecografía intraoperatoria (IOUS) es una valiosa herramienta complementaria que nos puede proporcionar diagnóstica en tiempo real durante la cirugía, no utiliza radiación ionizante y no requiere preparación del paciente, tiene el potencial de alterar el manejo del paciente y disminuir las complicaciones. La IOUS se considera el mejor método para evaluar la relación entre las lesiones hepáticas y las estructuras vasculares y los conductos biliares cercanos. En muchos casos también se puede utilizar de forma intraoperatoriamente para ampliar los límites de la cirugía hepática, por ejemplo, la ablación más cirugía puede permitir el control local del tumor en pacientes con enfermedad técnicamente irresecable.¹⁸

Las inconveniencias del ultrasonido transoperatorio son: obesidad, se requiere un buen conocimiento de la anatomía segmentaria, manejo adecuado de los transductores, la técnica y el rango de resultados normales y anormales en este órgano.

COMPLICACIONES PRINCIPALES

La complicación intraoperatoria más frecuente es la hemorragia por sangrado durante la sección del parénquima o por desgarro durante la disección de los vasos portales, la vena cava y/o venas suprahepáticas. La hemorragia aumenta con la hepatectomía extendida o la proximidad del tumor a la VCI. Las complicaciones posquirúrgicas incluyen absceso subfrénico, fuga de bilis, sangrado u obstrucción de intestino delgado.¹⁹

El factor pronóstico más importante para la supervivencia es la resección quirúrgica total. En segundo lugar, la presencia de enfermedad metastásica al diagnóstico, aunque este ha sido modificado por el tratamiento con QT neoadyuvante. El tercer factor es la histología, donde la variedad fetal tiene mejor pronóstico. Utilizar QT como único tratamiento lleva a recaídas en un 40 a 64%. La radioterapia no juega un papel claro en el hepatoblastoma y no está indicada en la mayoría de los casos, pero puede considerarse su uso después de recaída.

Por último, el trasplante hepático es una excelente alternativa para el tratamiento definitivo de los tumores hepáticos, por desgracia escasamente está disponible en nuestro país por lo que la experiencia es limitada y las recomendaciones se basan en consensos internacionales.²⁰

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los tumores hepáticos representan el 0.5 al 2% de todos los tumores malignos en Pediatría a nivel mundial, en México se encuentra una incidencia de 1.6%, en el Instituto Nacional de Pediatría no existe bibliografía publicada acerca de los casos pediátricos de tumores hepáticos sin embargo es un centro de referencia por lo que es relativamente frecuente.

El abordaje diagnóstico, el manejo médico y el tratamiento quirúrgico ha ido cambiando en los últimos años, así como el uso de tecnologías ha mejorado la supervivencia de los pacientes. En este estudio pretendemos describir las características clínicas, anatomopatológicas y postquirúrgicas de los pacientes con tumores hepáticos que fueron sometidos a manejo quirúrgico en el Instituto esperado que los resultados nos permitan identificar cuáles son las variables asociadas a mejor pronóstico en cuanto a la supervivencia de estos pacientes.

4. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.

¿Cuáles son las características clínicas, anatomopatológicas y posquirúrgicas de los pacientes, que se someten a una hepatectomía por tumores hepáticos primarios en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo del primero de enero 2017 al primero de septiembre del 2022?

5. JUSTIFICACIÓN

Los tumores hepáticos son poco frecuentes en la población pediátrica, sin embargo, en el Instituto Nacional de Pediatría es una patología vista con relativa frecuencia, siendo un reto terapéutico para el equipo multidisciplinario de médicos que lo enfrentan por lo que justifica el desarrollo de acciones que mejoren el conocimiento de esta patología para afrontar y adecuar su asistencia.

Por lo que realizar este estudio retrospectivo permitirá analizar las variables que se asocian a mejores desenlaces, esto contribuirá a mejorar las prácticas de atención para mejorar el pronóstico y la calidad de vida en los estos pacientes atendidos en el Instituto.

6. OBJETIVOS.

a) Objetivo General

Describir los aspectos clínicos, el tipo anatomopatológico, y los resultados postoperatorios de los pacientes pediátricos con tumores hepáticos primarios en el Instituto Nacional de Pediatría (INP) a partir del primero de enero de 2017 al primero de septiembre de 2022.

b) Objetivos Específicos

- Describir las características clínicas en la población pediátrica del INP con tumores hepáticos como son sexo, edad de presentación, comorbilidades, esquema de vacunación, lugar de nacimiento.
- Describir las características de los tumores hepáticos en nuestra población acerca del tipo histológico de tumor, principales manifestaciones clínicas y la clasificación PRETEXT.
- Describir el tratamiento médico: el tipo de quimioterapia utilizada.
- Describir los resultados posquirúrgicos de la hepatectomía como el sangrado, tipo de hepatectomía, duración de la intervención, presentación de variantes anatómicas vasculares y/o de la vía biliar con ayuda del USG transoperatorio, incidentes postoperatorios (fuga biliar, lesión portal, lesión arterial, oclusión intestinal) y principales complicaciones postquirúrgicas.

7. MATERIAL Y MÉTODO.

A. Clasificación de la investigación (tipo de estudio).

Se propone un estudio de tipo observación, retrospectivo, trasversal y descriptivo.

B. Universo de estudio (población a estudiar):

Población: pacientes pediátricos con diagnóstico tumor hepático entre un día de vida hasta los 17 años con 11 meses con diagnóstico de tumores hepático, confirmados por imagen o biopsia, con o sin metástasis, que recibieron tratamiento quirúrgico asociado o no quimioterapia registrados en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo del primero de enero 2017 al primero de septiembre del 2022

Poblacion objetivo: se compone de un registro de 45 pacientes de rango de edad desde un día hasta 17 años con 11 meses, en el periodo del primero de enero de 2017 al primero de septiembre del 2022 con diagnóstico tumoración hepática disponible en los archivos del departamento de cirugía pediátrica del INP.

Población elegible: se eligen 35 pacientes que cumplen con los criterios de edad de un día hasta 17 años con 11 meses, con diagnóstico de tumor hepático primario confirmados por imagen o biopsia, excluyendo los tumores hepáticos secundarios a metástasis de cualquier otro tipo de tumor no hepático o enfermedad quística, en el periodo del primero de enero de 2017 al primero de septiembre del 2022, que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico en el INP.

Criterios de inclusión:

- Pacientes pediátricos de un día a 17 años con expediente en el INP, con diagnóstico de tumor hepático primario, confirmado por medio de imagen o biopsia sometidos a tratamiento quirúrgico.

Criterios de exclusión:

- Pacientes que hayan presentado metástasis a nivel hepático, es decir que el tumor primario no sea hepático sino de otro tipo.
- Pacientes quienes el reporte histopatológico no refleje tumor hepático primario sino alguna otro hallazgo o malformación diferente como puede ser quistes simples, enfermedad poliquística o quistes parasitarios.

Explicación de selección de los sujetos que participarán en la investigación: Se seleccionarán paciente pediátricos que cumplan la edad de un día de vida hasta 17 años, que cuente con expediente en el INP, y tengan establecido el diagnóstico de tumor hepático primario ya sea por medio de estudio de imagen o por biopsia, que fueron tratados quirúrgicamente por el servicio de Cirugía Pediátrica.

Nombre de la Variable	Definición Conceptual	Tipo de Variable	Medición de la Variable
Edad	Es el tiempo de vida desde el nacimiento hasta la fecha actual. La importancia de esta variable es que a menor edad de aparición de la EI en el paciente la enfermedad es más deformante y limitante Al diagnostico Años cumplidos	Intervalo	Años
Sexo	Estará acorde a los genitales externos del paciente. Esta variable es importante para determinar la frecuencia en el genero	Nominal	1= Femenino 2= Masculino
Comorbilidades	Presencia de uno o más trastornos o enfermedades coexistentes además de la enfermedad primaria en este caso el tumor hepático primario.	Nominal	1=Sí ¿Cuál? 2=No
Tipo de Tratamiento	El tratamiento se define como el conjunto de medios que se utilizan para aliviar o curar una enfermedad o deformidad	Nominal	1. QT + Quirúrgico 2. Quirúrgico
Tipo de tumor	Clasificación del tumor según su histopatología	Nominal	1=Hepatoblastoma 2=Carcinoma 3=Sarcoma Embrionario indiferenciado 4=Linfoma 5=Adenoma 6=Rabdomiosarcoma embrionario 7= Angiosarcoma

Clasificación PRETEXT	Integración del paciente a un grupo específico de acuerdo a los segmentos hepáticos libres de tumor previo a la administración de neoadyuvancia	Ordinal	1=I 2=II 3=III 4=IV
Tipo de quimioterapia	Tratamiento con medicamentos para interrumpir la formación de células cancerosas, ya sea mediante su destrucción o al impedir su multiplicación.	Nominal	1=Cisplatino y Doxorubicina 2=Doxorubicina exclusiva 3=Alternos 4=Ninguna
Inmunizaciones	Esquema de vacunación completo de México para la edad del paciente	Nominal	1=Si 2=No
Biopsia prequirúrgica	Toma de tejido para estudio patológico previo a la hepatectomía	Nominal	1=Sí 2=No
VARIABLES TRASOPERATORIAS			
Tiempo quirúrgico	El lapso de tiempo que transcurre desde la incisión en piel hasta el cierre de heridas	Cuantitativa	Minutos
Sangrado transoperatorio	Cuantificación de las pérdidas sanguíneas durante la cirugía en ml/kg.	Cuantitativa	mililitros

Incidentes transoperatorios	Suceso que transcurre durante el procedimiento quirúrgico que lo altera o interrumpe. Se desglosarán más adelante como lesión portal, arterial y intestinal.	Nominal	1=Si 2=No
USG transoperatorio	Estudio de imagen con ultrasonido portátil en tiempo real no invasivo que se realiza durante el periodo transoperatorio.	Nominal	1= Si 2= No
Lesión portal	Daño en las estructuras del sistema porta sea por lesión perforación, desgarró o quemadura	Nominal	1= Si 2= No
Lesión arterial	Daño en las estructuras de arteriales sea por lesión tipo perforación, desgarró o quemadura	Nominal	1= Si 2= No
Lesión intestinal	Daño en las estructuras del aparato gastrointestinal sea por lesión tipo perforación, desgarró o quemadura	Nominal	1= Si 2= No
Cirujano	Médico especialista quien es capaz de prevenir, diagnosticar y curar enfermedades ejerciendo la cirugía.	Nominal	1=Cirujano pediatra oncólogo 2=Cirujano pediatra oncólogo + cirujano pediatra especialista en hígado y vías biliares
VARIABLES POSTOPERATORIAS			
Muerte	Pérdida de la vida por el proceso quirúrgico o por complicaciones relacionadas.	Nominal	1= Si 2= No
Fuga biliar	Presencia de líquido biliar a través del drenaje posterior al evento quirúrgico	Nominal	1=Si 2=No

Oclusión intestinal	Bloqueo parcial o completo del intestino delgado o el intestino grueso que impide que los alimentos, los líquidos, los gases y la materia fecal avancen normalmente a través de los intestinos.	Nominal	1=Si 2=No
Biopsia postquirúrgica	Toma de tejido para estudio patológico previo a la hepatectomía	Nominal	1=Sí 2=No
Clasificación POSTEXT	Integración del paciente a un grupo específico de acuerdo a los segmentos hepáticos libres de tumor posterior a la administración del segundo ciclo de neoadyuvancia	Ordinal	1=I 2=II 3=III 4=IV
Sangrado postoperatorio	Cuantificación de las pérdidas sanguíneas después de la cirugía.	Nominal	1= Si 2= No
Necrosis hepática	Muerte de los hepatocitos que puede ser causa por daño en las estructuras arteriales	Nominal	1=Si 2=No
Trombosis portal	La trombosis de la vena porta es la obstrucción o estrechamiento de dicha vena, que es la que lleva sangre al hígado desde el intestino, a causa de un coágulo de sangre.	Nominal	1=Si 2=No
Resección incompleta	Cirugía de tipo hepatectomía no completada debido a cualquier causa	Nominal	1=Si 2=No

Trombosis suprahepática	La trombosis de las suprahepáticas es la obstrucción o estrechamiento a causa de un coágulo de sangre.	Nominal	1=Si 2=No
Trombosis hepática	La obstrucción de la vena hepática impide que la sangre salga del hígado y regrese al corazón. La obstrucción de esta vena puede ser causada por un tumor o crecimiento que ejerce presión sobre el vaso o por un coágulo en el vaso (trombosis de la vena hepática).	Nominal	1=Si 2=No
Falla hepática transitoria	El fallo hepático transitorio se caracteriza por un deterioro grave de las funciones del hígado sin un daño en los hepatocitos	Nominal	1=Si 2=No
Tromboembolismo	La trombosis venosa profunda es una afección que ocurre cuando se forma un coágulo de sangre en una vena profunda	Nominal	1=Si 2=No
Coagulopatía	Las coagulopatías son enfermedades de la sangre que afectan a los cambios en el proceso de coagulación.	Nominal	1=Si 2=No
Pérdida vascular	Es una pérdida de la solución de continuidad vascular	Nominal	1=Si 2=No
Embolismo	Es la formación de trombos en el sistema circulatorio venoso que pueden ser liberados en la circulación general y llegar a las arterias pulmonares.	Nominal	1=Si 2=No

Infección	Invasión y multiplicación de agentes patógenos en los tejidos de un organismo.	Nominal	1=Si 2=No
Dehiscencia de la herida	Es la separación posoperatoria de la incisión.	Nominal	1=Si 2=No
VARIANTES ANATÓMICAS			
Variantes arteriales	Clasificación según las variantes arteriales tipo MICHELS	Nominal	1=I 2=II 3=III 4=IV 5=V 6=VI
Variantes vena porta	Tipo de morfología de la vena porta	Nominal	1=Porta única 2=En Z 3= Trifurcación
Retorno venoso	Disposición de las venas suprahepáticas	Nominal	1=Tronco común 2=Media accesoria 3=Derecha accesoria
Variantes del Conducto cístico	Tipo de morfología del conducto cístico que comunica con el colédoco	Nominal	1= Implantación baja del cístico 2= Espiral del cístico antes de unirse al hepático común. 3= Implantación baja del cístico con espiral. 4= Conducto cístico largo y paralelo al colédoco
Variantes del los Conductos hepáticos	Morfología de los conductos hepáticos	Nominal	1= Conductos hepáticos accesorios con drenaje al conducto cístico 2=Conductos hepáticos accesorios con drenaje al colédoco.

TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se realizará un muestreo por conveniencia en el que se incluyen pacientes pediátricos desde el primer día de vida hasta 17 años con 11 meses de edad, femeninos y masculinos, diagnosticados con tumores hepáticos primarios, confirmados por estudios de imagen o por toma de biopsia, que recibieron tratamiento quirúrgico aunado o no a quimioterapia en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo de tiempo del primero de enero del 2017 a primero de noviembre 2022. Se espera que se localicen 35 pacientes.

PLAN DE ANALISIS ESTADISTICO

Se describirá a través de tablas de frecuencia, porcentajes y gráficos de las variables: edad de presentación de los tumores pediátricos, el género, el lugar de nacimiento, las comorbilidades asociadas, esquema de vacunación, las principales manifestaciones clínicas asociadas, el tipo histológico, la clasificación PRETEXT, el tipo de quimioterapia, y los resultados posoperatorios como son el tiempo quirúrgico, cuantificación del sangrado, incidentes, el resultado de la biopsia, complicaciones postquirúrgicas, variables anatómicas y el uso del USG trasoperatorio. Los resultados anteriores serán estratificados según grupos etarios, los cuadros y tablas serán diseñados en respuesta a la pregunta de investigación, el objetivo general y los objetivos específicos.

8. CONSIDERACIONES ÉTICAS

El presente estudio de tipo retrospectivo en el cual se analizan los expedientes de los pacientes, usaremos el expediente clínico electrónico para obtener la información requerida pero resguardando la confidencialidad de nuestros pacientes como lo indica el reglamento de la Ley General de Salud prevaleciendo el criterio de respeto a su dignidad y protección de sus derechos y bienestar.

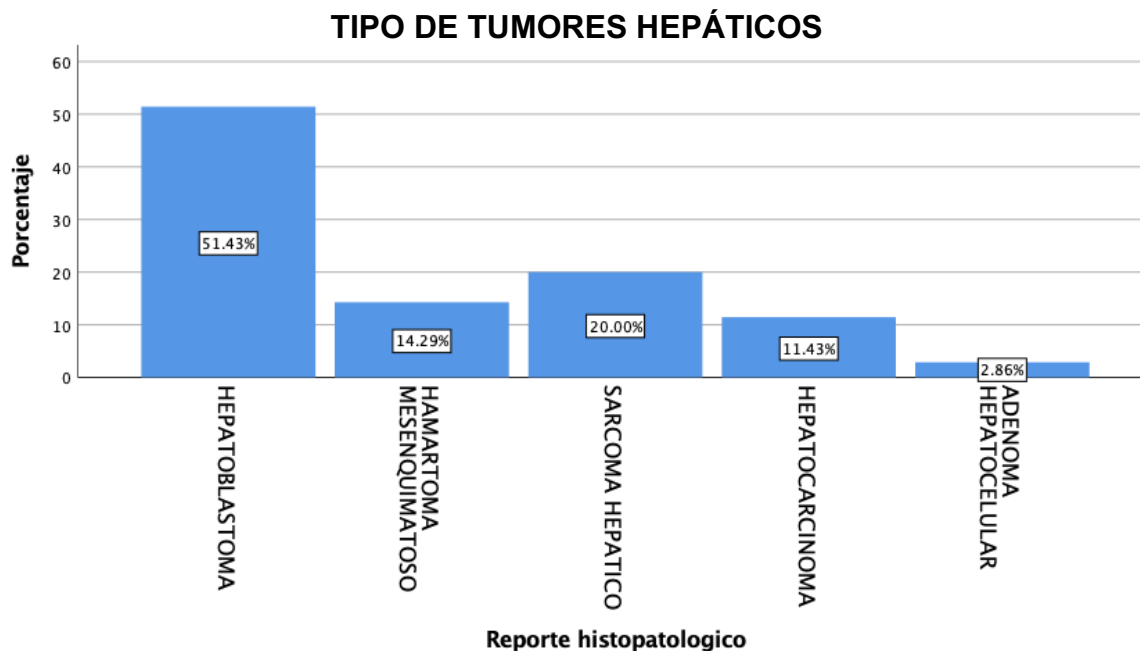
Con base al “Reglamento de la Ley General en Materia de Investigación para la Salud” publicado el 8 de enero de 1987 en el Diario Oficial de la Federación de la Ley General de Salud, con última reforma publicada el 2 de abril de 2014, la cual establece los lineamientos y principios generales de los cuales deberá someterse la investigación científica y tecnológica destinada a la salud, para mejorar las acciones encaminadas a promover, proteger y restaurar la salud del individuo de la sociedad en general.

9. RESULTADOS

Al realizar un análisis de frecuencias se encontraron los siguientes resultados:

Se recopiló un total de 38 expedientes con diagnóstico de tumor hepático en un periodo de 5 años, del primero de enero del 2017 a primero de noviembre 2022, de los cuales se excluyeron 3 expedientes por ser tumores hepáticos no primarios.

Los 35 restantes se incluyeron en el estudio por ser tumores hepáticos primarios. De éstos se reporta en la tabla 2 la distribución de acuerdo con la estirpe tumoral, siendo el Hepatoblastoma el principal tipo de tumor hepático con un 51.4% de los casos.



Gráfica 1: Tipo de tumores hepáticos en población pediátrica, en el Instituto Nacional de Pediatría.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Con respecto a las características clínicas, se observa que la edad de presentación más frecuente es de 2 a 5 años con un 37%, sin embargo, llama la atención que en menores de 24 meses el porcentaje acumulado es del 43% lo que corresponde a un número más elevado de lo esperado.

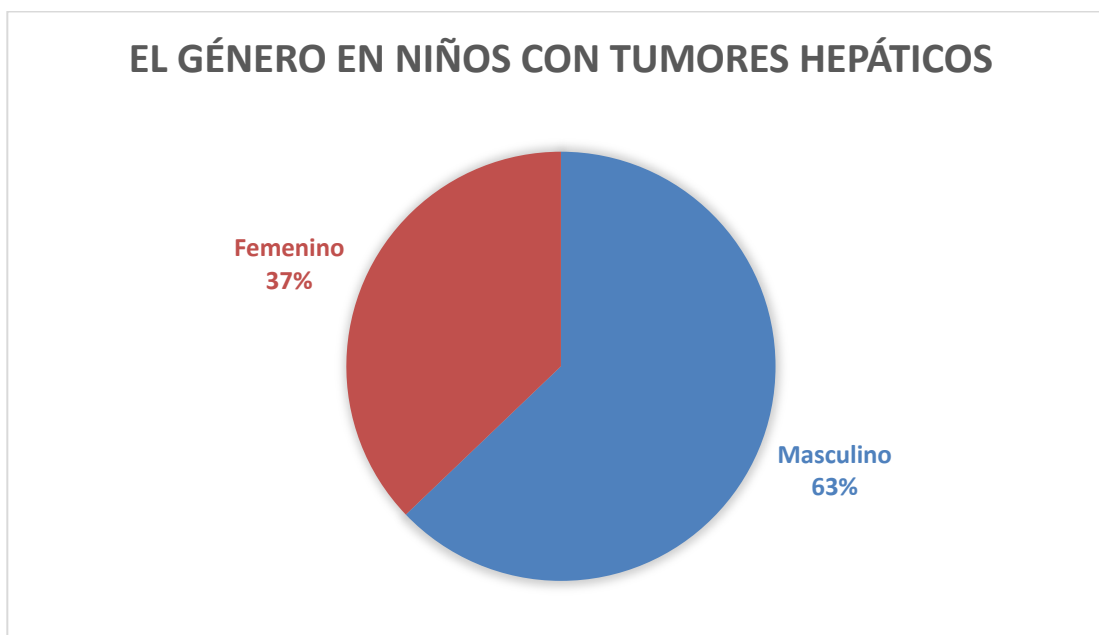
En la tabla 3 se desglosan los pacientes correspondientes por grupo de edad.

EDAD DE PRESENTACIÓN

Edad	Número de pacientes	Porcentaje
0-12 meses	8	23%
13-24 meses	7	20%
2-5 años	13	37%
6-10 años	5	14%
14-17 años	2	6%
Total	35	100%

Tabla 2: Edad de presentación de los tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría.

Según los datos recopilados, se observó que el género masculino predominó con un 63% de los pacientes incluidos en este estudio.



Gráfica 2: Género en niños con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría.

La localidad de donde provenían los niños con tumores hepáticos en promedio es el Estado de México (31.3%) los cuales se relacionan con un PRETEXT más avanzado (PRETEXT III-IV).

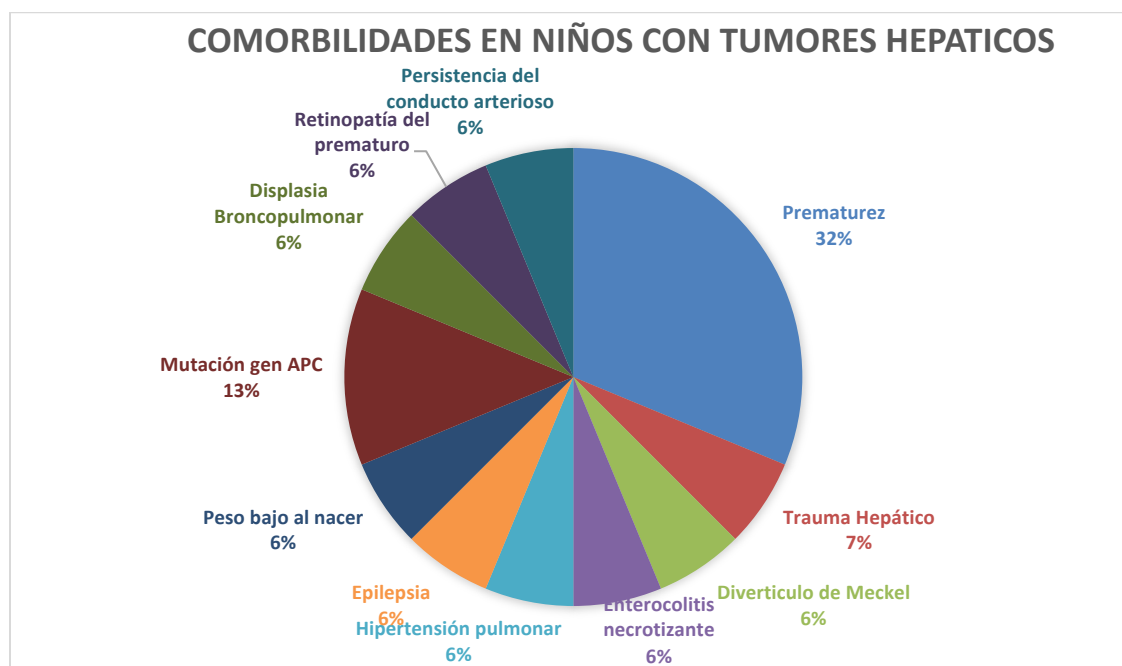
LUGAR DE NACIMIENTO DE LOS PACIENTES CON TUMORES HEPATICOS

ESTADO DE LA REPUBLICA	PACIENTES	Porcentaje
CDMX	8	22.8%
Veracruz	1	2.9%
Oaxaca	2	5.7%
Guerrero	3	8.5%
EDOMEX	11	31.3%
Puebla	3	8.5%
Michoacán	1	2.9%
Chiapas	1	2.9%
Campeche	1	2.9%
Tlaxcala	1	2.9%
Tamaulipas	1	2.9%
Toluca	1	2.9%
Quintana Roo	1	2.9%
Total	35	100%

Tabla 3: Lugar de nacimiento de los pacientes con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría

Las patologías asociadas a nuestra población incluyen la prematuridad (32%) y sus derivados como son; la retinopatía del prematuro (6%), displasia broncopulmonar (6%), peso bajo al nacer (6%), hipertensión pulmonar (6%) y enterocolitis necrotizante (6%).

El resto de las patologías asociadas y sus porcentajes correspondientes se pueden visualizar en la gráfica 2.



Gráfica 3: Comorbilidades asociadas en niños con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría.

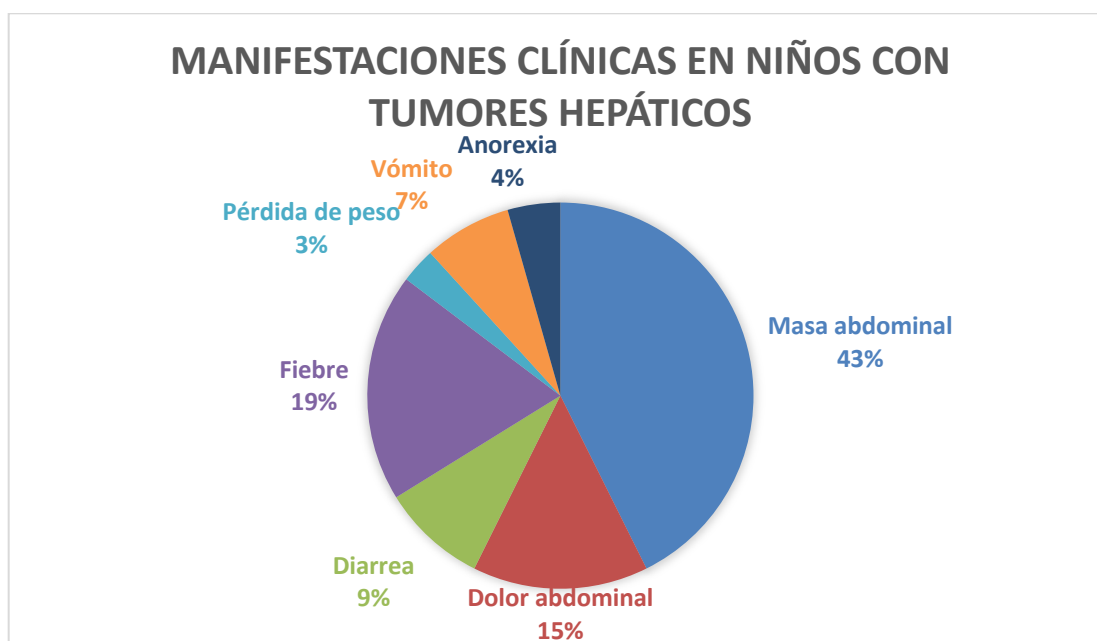
Durante la revisión bibliográfica, se encontró una asociación relevante entre el hepatocarcinoma, y el virus de la Hepatitis B. Se analizó el esquema de vacunación registrado en los expedientes, aunque debido a la naturaleza retrospectiva del estudio, no fue posible obtener la cartilla de vacunación, sólo se mencionaba que el esquema de vacunación era "completo o incompleto". Sin embargo, es importante destacar que en el 100% de los pacientes con hepatocarcinoma exclusivamente, se observó que el esquema de vacunación estaba completo según la edad correspondiente. Por lo tanto, no se consideró que el esquema de vacunación incompleto fuera un factor de riesgo asociado en este grupo de pacientes.

RELACIÓN ENTRE EL ESQUEMA DE VACUNACIÓN Y EL TIPO DE TUMOR

		HEPATOBL ASTOMA	HAMARTO MA MESENQUI MATOSO	SARCOMA HEPÁTICO	HEPATOCA RCINOMA	ADENOMA HEPATOCE LULAR
Esquema de vacunación completo para la edad	COMPLETO	13	4	7	4	1
	INCOMPLETO	5	1	0	0	0
Total		18	5	7	4	1

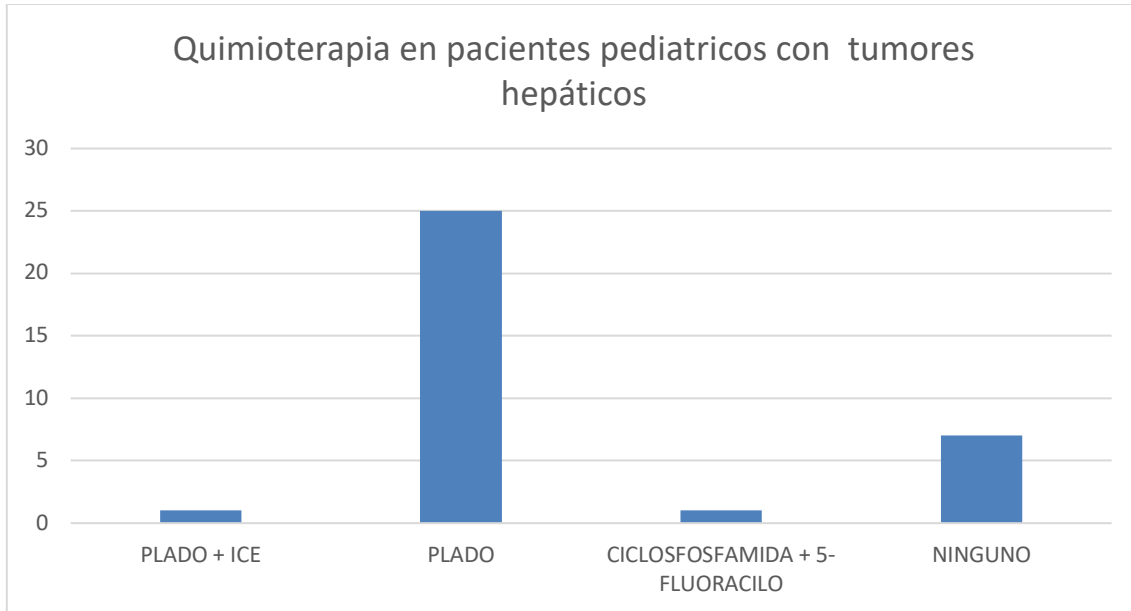
Tabla 4: Esquema de vacunación de los pacientes con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría

La manifestación clínica más común que lleva a los niños con tumores hepáticos a buscar atención médica es la presencia de una masa abdominal según el 43% de los pacientes en este estudio, otros síntomas que se pueden presentar en los niños con tumores hepáticos son la fiebre y el dolor abdominal. En menor proporción, se pueden encontrar síntomas inespecíficos como diarrea, vómito, anorexia (pérdida de apetito) y pérdida de peso.



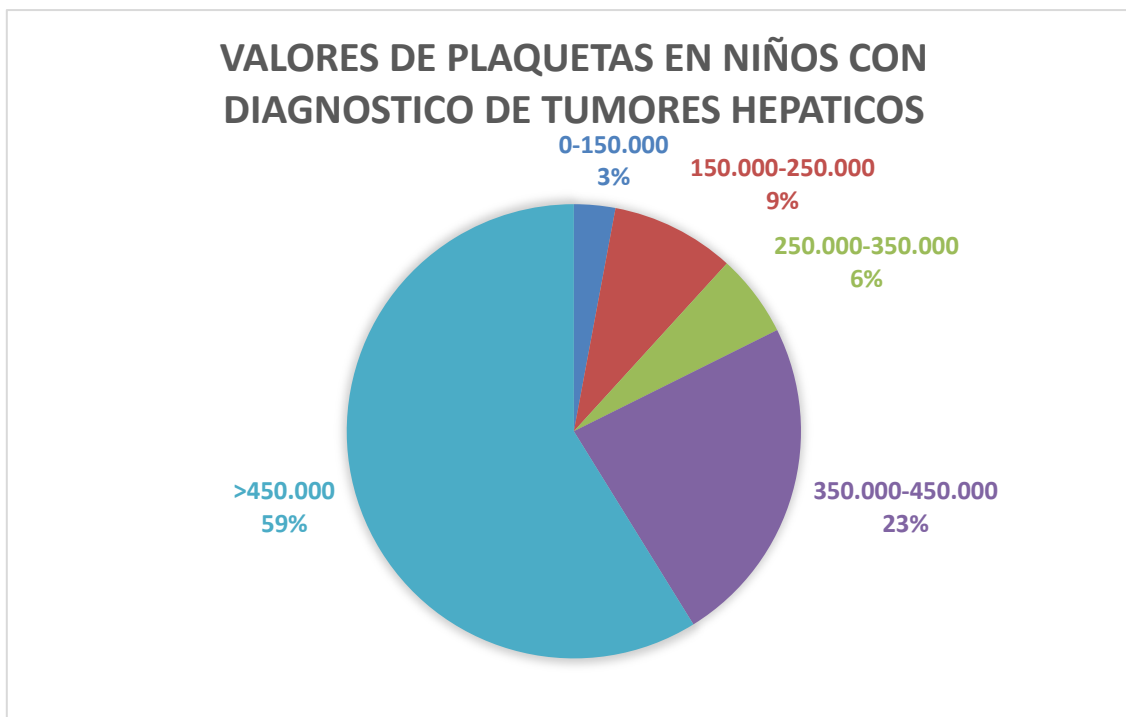
Gráfica 4: Manifestaciones clínicas en niños con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría.

En el tratamiento de tumores hepáticos malignos en niños en el Instituto Nacional de Pediatría, se ha observado que el esquema más utilizado es el PLADO, que consiste en la combinación de doxorubicina y cisplatino. Este esquema terapéutico se ha mantenido de elección.



Gráfica 5: Quimioterapia en niños con tumores hepáticos malignos en el Instituto Nacional de Pediatría.

Durante el estudio a nivel hematológico en la población pediátrica con tumores hepáticos, se analizó el nivel de plaquetas como parte de la biometría hemática al momento del ingreso de los pacientes. Los resultados revelaron que un 59% de los casos presentaba trombocitosis.



Gráfica 6: Valores de plaquetas en niños con tumores hepáticos malignos en el Instituto Nacional de Pediatría.

Los tumores hepáticos malignos se clasificaron de acuerdo con la Clasificación PRETEXT encontrando que el 53% de todos los pacientes corresponden a un PRETEXT III lo que requiere un abordaje quirúrgico más extenso, por ello más riesgo de complicaciones. Los tumores “no clasificables” corresponden a los tumores benignos como el Hamartoma Mesenquimatoso que no requieren de esta clasificación.

CLASIFICACIÓN PRETEXT EN PACIENTES CON TUMORES HEPATICOS

PRETEXT	PACIENTES	PORCENTAJES
I	2	5.8%
II	4	11.4%
III	18	51.4%
IV	6	17.2%
No clasificable	5	14.2%
TOTAL	35	100%

Tabla 5: Clasificación PRETEXT de los pacientes con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría

En tabla 6 se observa que los niveles de Alfafetoproteína (AFP) no se correlacionan con la clasificación PRETEXT. Esto significa que los niveles de AFP pueden estar elevados o normales independientemente del estadio o extensión del tumor hepático.

NIVELES DE ALFAFETOPROTEÍNA SEGÚN LA CLASIFICACIÓN PRETEXT

		Clasificación pretext				NO CLASIFI CABLE
		PRETEXT I	PRETEXT II	PRETEXT III	PRETEXT IV	
AFP	0.1- 50 000	1	2	4	1	4
	50 001 -100 000	1	1	2	0	0
	101 000- 200 000	0	0	1	0	0
	201 000 - 300 000	0	1	0	0	1
	>300 000	0	1	10	4	1
Total		2	5	17	5	6

Tabla 6: Niveles de alfafetoproteína según la Clasificación PRETEXT de los pacientes con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría.

RESULTADOS POSTOPERATORIOS

En este estudio se reportaron diferentes tipos de cirugías, se realizó principalmente Hemihepatectomía derecha en el 28.6% de los casos, seguida de la hemihepatectomía derecha extendida en el 22.8% lo cual demuestra el sitio anatómico predilecto para los tumores hepáticos en los segmentos derechos.

TIPO DE CIRUGÍA DE RESECCIÓN DE TUMORES HEPÁTICOS

TIPO DE CIRUGÍA	PACIENTES	PORCENTAJES
HEMIHEPATECTOMÍA DERECHA	10	28.6%
HEMIHEPATECTOMÍA DERECHA EXTENDIDA	8	22.8%
MESOHEPATECTOMÍA	3	8.5%
BISEGMENTECTOMÍA	2	5.7%
HEMIHEPATECTOMÍA IZQUIERDA	4	11.4%
RESECCIÓN NO ANATÓMICA DE UN SEGMENTO	5	14.3%
RESECCIÓN NO ANATOMICA DE TRES SEGMENTOS	1	2.9%
HEMIHEPATECTOMÍA IZQUIERDA EXTENDIDA	1	2.9%
TRASPLANTE HEPÁTICO	1	2.9%
TOTAL	35	100%

Tabla 7: Tipo de cirugía de los pacientes con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría.

Durante el análisis de los resultados, se encontraron diferencias en los valores dependiendo del equipo quirúrgico encargado de realizar las hepatectomías. En respuesta a esto, se dividió a los pacientes en dos grupos: el Grupo 1, compuesto por cirujanos pediatras oncólogos exclusivamente, y el Grupo 2, conformado por un equipo multidisciplinario que incluye cirujanos pediatras oncólogos, cirujanos hepatobiliopancreáticos y cirujanos de trasplante hepático pediátrico.

Esta división en grupos permitió evaluar y comparar los resultados obtenidos por cada equipo quirúrgico, con el objetivo de determinar si la inclusión de un equipo multidisciplinario tenía algún impacto en los resultados de las hepatectomías. Al analizar los datos de ambos grupos, se podrán obtener conclusiones sobre la eficacia y seguridad de cada enfoque quirúrgico y su influencia en los resultados clínicos.

De acuerdo a estos rubros, se comparó el tiempo quirúrgico según el PRETEXT, en este caso se realizó un promedio del tiempo de las cirugías según la categoría. Podemos observar que en el Grupo 2 incrementa el tiempo quirúrgico de acuerdo con la complejidad del tumor, en cambio en el Grupo 1 prácticamente no hay diferencia entre tumores PRETEXT I, II, III, IV y no clasificable.

TIEMPO QUIRÚRGICO SEGÚN EL PRETEXT Y GRUPO QUIRÚRGICO

PRETEXT	Pacientes Grupo 1	Tiempo Quirúrgico	Pacientes Grupo 2	Tiempo Quirúrgico
I	1	6:00	1	2:25
II	3	4:50	2	3:10
III	12	5:00	6	6:30
IV	6	6:20	1	10:45
No clasificable	3	3.30	0	-

Tabla 8: Clasificación PRETEXT de los pacientes con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría en comparación con dos grupos.

Durante la comparación del sangrado transoperatorio, se observaron diferencias entre el Grupo 1 y el Grupo 2. En el Grupo 1, el 75% de los casos presentó un sangrado reportado entre 10-100ml/kg, con una media de 76.7ml/kg (M=76.76, DE= 59.42). Sin embargo, se destacó que también hubo 2 pacientes que experimentaron un sangrado entre 201-250ml/kg, lo cual está fuera de los rangos esperados.

En contraste, en el Grupo 2, se observó que el 70% de los casos presentó un sangrado entre 10-50ml/kg, con una media de 51.6ml/kg (M=51.61, DE= 41.67). Estos resultados indican que el grupo multidisciplinario mostró un menor sangrado transoperatorio en comparación con el Grupo 1, lo que sugiere que la incorporación de un equipo multidisciplinario puede tener un impacto positivo en la reducción del sangrado durante la cirugía.

COMPARACIÓN ENTRE DOS GRUPOS DEL SANGRADO TRANSQUIRÚRGICO

Sangrado ml/kg	Pacientes Grupo 1	%	Pacientes Grupo 2	%
10-50mlkg	9	37.5%	7	70%
51-100mlkg	9	37.5%	2	20%
101-150mlkg	4	17%	1	10%
151-200mlkg	0	0	0	0
201-250mlkg	2	8%	0	0
TOTAL	25	100%	10	100%

Tabla 9. Sangrado transoperatorio en pacientes con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría en comparación con dos grupos.

A pesar de mostrar diferencias clínicamente significativas tanto en el tiempo quirúrgico como en el sangrado transoperatorio, la muestra evaluada reporto no se encuentran diferencias estadísticamente significativas, en el primer caso se reporta el tiempo quirúrgico en el Grupo 1 (M=4.85, DE=1.33) fue menor que el Grupo 2 ($t_{(33)}=-1.56$, $p=.127$).

En cuanto al sangrado transoperatorio, en el grupo 1 (M= 76.7, DE= 59.42) fue mayor que el grupo 2, esta diferencia tampoco fue estadísticamente significativa ($t_{(33)}=1.21$, $p=.231$). Es importante tener en cuenta que estos resultados pueden estar sesgados debido a la desigualdad del tamaño de la muestra entre los dos grupos (Grupo 1 con 25 pacientes, Grupo 2 con 10 pacientes). Para obtener resultados más confiables, se recomienda realizar un estudio con una muestra más equilibrada en términos de tamaño de grupo, para una comparación más precisa.

ESTADÍSTICAS DE GRUPO

	Cirujano que intervino	N	Media	Desv. Desviación	Desv. Error promedio
Sangrado transoperatorio en ml/kg	EQUIPO 1	25	76.768	59.4295	11.8859
	EQUIPO 2	10	51.610	41.6747	13.1787
Tiempo quirúrgico	EQUIPO 1	25	4.8532	1.33551	.26710
	EQUIPO 2	10	5.9540	2.86761	.90682

Tabla 10. Comparación del Sangrado transoperatorio y tiempo quirúrgico según grupos.

PRUEBA DE MUESTRAS INDEPENDIENTES

		Prueba de Levene de igualdad de varianzas		prueba t para la igualdad de medias		
		F	Sig.	t	gl	Sig. (bilateral)
Sangrado transoperatorio en ml/kg	Se asumen varianzas iguales	.794	.379	1.219	33	.231
	No se asumen varianzas iguales			1.418	23.71 3	.169
Tiempo quirúrgico	Se asumen varianzas iguales	9.522	.004	-1.564	33	.127
	No se asumen varianzas iguales			-1.164	10.59 9	.270

Tabla 11. Comparación del Sangrado transoperatorio y tiempo quirúrgico según grupos para prueba t.

Durante el análisis de los datos, se encontró una asociación significativa entre la presencia de lesiones vasculares y la cantidad de sangrado transoperatorio. Al comparar los dos grupos, se observó que en el Grupo 1, el 48% de los pacientes presentaba lesiones vasculares, mientras que en el Grupo 2, solo el 20%.

Es interesante destacar que aproximadamente el 40% de los pacientes incluidos en el estudio presentaron alguna forma de lesión vascular. Este hallazgo subraya la importancia de buscar nuevas tecnologías y enfoques para el control y la minimización del sangrado intraoperatorio en la cirugía de tumores hepáticos pediátricos.

LESIÓN VASCULAR EN COMPARACIÓN DE DOS GRUPOS

GRUPO	Lesión arterial	
	SI	NO
1	12	13
2	2	8
Total	14	21

Tabla 12. Lesión arterial de los pacientes con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría en comparación con dos grupos.

Lamentablemente, no se pudo obtener información sobre las variables anatómicas debido a la falta de reportes en la nota posquirúrgica del expediente clínico electrónico. Esto limita la capacidad de analizar y evaluar la relación entre las variables anatómicas y los resultados quirúrgicos en los pacientes pediátricos sometidos a cirugía de tumores hepáticos. La disponibilidad de información detallada sobre las características anatómicas puede ser crucial para el plan quirúrgico y la toma de decisiones durante la cirugía. Estos datos pueden proporcionar información valiosa sobre la complejidad de la intervención y ayudar a predecir los posibles desafíos intraoperatorios.

La principal complicación postquirúrgica de la resección de tumores hepáticos en ambos grupos analizados es el choque hipovolémico, seguido de la coagulopatía. Estos hallazgos resaltan la necesidad de comprender y estar preparados para enfrentar los riesgos asociados con este tipo de cirugía en pacientes pediátricos.

PRINCIPALES COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS EN COMPARACIÓN DE DOS GRUPOS

COMPLICACIONES	GRUPO 1	GRUPO 2
	PACIENTES	PACIENTES
CHOQUE SEPTICO	3	0
CHOQUE HIPOVOLEMICO	11	6
NEUMOTORAX	3	0
PARO CARDIORESPIRATORIO	2	3
BACTEREMIA	1	0
SEPSIS	2	0
FISTULA BILIAR	1	0
BILIOMA/FUGA BILIAR	2	1
HIPERKALEMIA	1	0
FALLA RENAL AGUDA	1	0
FALLA MULTIORGANICA MULTIPLE	2	2

SINDROME COMPARTIMENTAL ABDOMINAL	1	0
TROMBOSIS DE LA ARTERIA HEPATICA	0	1
FALLA HEPATICA PRIMARIA	4	3
TROMBOEMBOLISMO	1	1
COAGULOPATIA	9	9
SANGRADO POSTOPERATORIO	4	4

Tabla 13. Complicaciones postquirúrgicas de los pacientes con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría en comparación con dos grupos.

En relación con la mortalidad en el conjunto total de nuestra población, esta alcanzó un porcentaje del 20%. Asimismo, para llevar a cabo el estudio, se procedió a realizar una división en dos grupos comparativos. Al analizar los resultados en la tabla adjunta, se observa que el grupo 2 no reportó ningún fallecimiento, en contraste con el grupo 1 que representa el 28% de sus pacientes.

MORTALIDAD EN PACIENTES CON TUMORES HEPATICOS

MORTALIDAD	Pacientes Grupo 1	Pacientes Grupo 2
QUIROFANO	2	0
A LOS 5 DÍAS	5	0
TOTAL	7	0

Tabla 14. Mortalidad de los pacientes con tumores hepáticos en el Instituto Nacional de Pediatría en comparación con dos grupos.

10. DISCUSIÓN

En el Instituto Nacional de Pediatría se encontró que en la población pediatría con tumores hepáticos se encuentra más frecuentemente está el Hepatoblastoma. La edad al diagnóstico más frecuente es en menores de 5 años, como se ha reportado en bibliografías internacionales, llama la atención la presentación de casos atípicos, en nuestra serie se encontró 2 pacientes mayores de 15 años. Respecto al género fue de predominio masculino en el 63%.

La localidad más afectada por los factores mencionados es el Estado de México, el cual se caracteriza por tener un alto índice delictivo y una baja escolaridad. Estas condiciones se relacionan con los factores de riesgo encontrados en la bibliografía, tales como la exposición de las madres al alcohol, metales, petróleo, pinturas, el tabaquismo materno y la prematurez, que a menudo se asocian con un control prenatal deficiente y embarazos en la adolescencia.

Con relación a las comorbilidades en niños con tumores hepáticos se encontró principalmente la prematurez y secundariamente complicaciones asociadas a la prematurez como son retinopatía del prematuro, displasia broncopulmonar, peso bajo al nacer, hipertensión pulmonar, enterocolitis necrotizante.

Se encontró en segundo lugar la mutación del gen APC el cual es una mutación que se ha encontrado en los hepatoblastomas. Los pacientes con mutación del APC tiene un riesgo de 750 a 7500 veces más que la población en general de presentar poliposis adenomatosa familiar, por eso su importancia para el diagnóstico oportuno. Respecto a la vacunación, se encontró que todos los pacientes con hepatocarcinoma se encontraban con el esquema de vacunación completo, por lo que no lo asociamos a un factor de riesgo, contrariamente a lo que se encontró en la bibliografía internacional.

Dentro de la bibliografía consultada, se han identificado varios factores de riesgo como son tabaquismo materno, obesidad materna durante el embarazo, tratamiento de la fertilidad previo a la concepción, anticonceptivos orales, gonadotrofinas, síndrome alcohol-fetal, exposición a metales, petróleo, pinturas, deficiencia de alfa antitripsina glucosa 6 fosfato, uso prolongado de andrógenos y síndrome de Beckwith Wiedemann sin embargo en este estudio no se encontraron asociaciones significativas, es posiblemente que esto se deba a que no se realizaron preguntas específicas sobre estos padecimientos durante la historia clínica de los pacientes, lo cual limita nuestra capacidad para detectar posibles asociaciones.

A partir de estos hallazgos, se puede concluir que sería importante incluir preguntas dirigidas sobre estos factores de riesgo en la evaluación clínica de pacientes con sospecha diagnóstica de tumores hepáticos. De esta manera, se podrían obtener datos más completos y precisos sobre la presencia y la relación de estos factores con la enfermedad, lo que contribuiría a una mejor comprensión de los factores de riesgo asociados a los tumores hepáticos y permitiría implementar medidas preventivas adecuadas en el futuro.

En la población pediátrica estudiada, se observó que la principal manifestación clínica de los tumores hepáticos fue la presencia de una masa abdominal. Sin embargo, al revisar los expedientes electrónicos de los pacientes, se encontró que inicialmente habían presentado síntomas como dolor abdominal, fiebre, diarrea y vómito. Estos síntomas llevaron a que los familiares o los médicos palpáran una masa abdominal o remitieran al paciente con la sospecha de una masa abdominal palpable al hospital.

En la población pediátrica estudiada, se observó que la principal manifestación clínica de los tumores hepáticos fue la presencia de una masa abdominal. Sin embargo, al revisar los expedientes electrónicos de los pacientes, se encontró que inicialmente habían presentado síntomas como dolor abdominal, fiebre, diarrea y vómito. Estos síntomas llevaron a que los familiares o los médicos palpáran una masa abdominal o remitieran al paciente con la sospecha de una masa abdominal palpable al hospital.

Por lo tanto, se sugiere que se realice una revisión exhaustiva a todos los niños menores de 5 años que presenten fiebre, dolor abdominal y diarrea, especialmente si se detecta una masa abdominal palpable. Además, se deben tener en cuenta los factores de riesgo asociados a los tumores hepáticos. Es importante solicitar estudios complementarios, como una biometría hemática, que puede mostrar una

característica común en estos casos, que es la trombocitosis. También se recomienda solicitar marcadores tumorales, siendo el nivel de alfa fetoproteína el más específico en este contexto. Sin embargo, es importante destacar que en el estudio realizado no se encontró una relación proporcional entre los niveles de alfa fetoproteína y el grado de PRETEXT, lo que indica que su utilidad puede ser limitada en este sentido.

Una vez realizado el diagnóstico de una tumoración hepática se realiza un estudio de tomografía y se clasifica según el PRETEXT, en nuestro estudio se encontró un PRETEXT III más frecuentemente, el cual abarca que el tumor se encuentra en casi toda la totalidad del hígado dejando solamente un sector libre adyacente, lo dificultará el abordaje quirúrgico, sin embargo, no se encontró una asociación entre mayor PRETEXT mayor tiempo quirúrgico, pero si mayor sangrado transoperatorio. No se cuenta con estadística fiable respecto a esta patología a nivel Nacional, sin embargo, en la República Mexicana existen múltiples hospitales de segundo nivel con atención de pacientes oncológicos pediátricos, que generalmente resuelven las patologías en estadios iniciales (PRETEXT I y II), por lo que es de esperarse que en el Instituto se reciban en su mayoría estadios más altos.

En cuanto a las complicaciones postquirúrgicas, se encontró que la principal fue el choque hipovolémico secundario a hemorragia principalmente, seguido de la coagulopatía. Además, la tasa de mortalidad general fue del 20%, siendo más alto en comparación con lo reportado en la bibliografía. En respuesta a esta situación, a principios de 2020 se implementó un cambio en el enfoque de estas cirugías, introduciendo la participación de un equipo multidisciplinario. Este equipo incluye a cirujanos pediatras, cirujanos oncólogos pediátricos y cirujanos especializados en hígado y vías biliares.

Para evaluar los resultados de la nueva estrategia implementada, se dividió a los pacientes en dos grupos. El grupo 1 fue intervenido únicamente por los cirujanos oncólogos pediátricos, mientras que el grupo 2 fue tratado por el equipo multidisciplinario mencionado anteriormente. Los resultados obtenidos en el grupo 2 fueron alentadores, ya que se observó un menor sangrado transoperatorio, con una media de 51.6 ml/kg, en comparación con el grupo 1. Además, se registró una menor incidencia de lesiones vasculares y se reportó una tasa de mortalidad del 0% en este grupo vs el grupo 1 con el 28% de mortalidad. Estos resultados indican una mejora en la atención y una reducción en la estancia hospitalaria de los pacientes.

A pesar de los avances logrados, todavía existen áreas de oportunidad para seguir mejorando. Se mencionan dos tecnologías específicas, como el aspirador ultrasónico CUSA y el Hydrojet, que podrían ser de utilidad en casos de transecciones hepáticas cercanas a los pedículos y vasos principales. Estas herramientas podrían permitir un mejor control del sangrado y reducir el tiempo de isquemia hepática, lo que se traduciría en una mejora adicional en los resultados quirúrgicos.

11. CONCLUSIONES

Durante nuestra investigación en el Instituto Nacional de Pediatría, hemos observado un constante crecimiento y desarrollo. Como parte de este progreso, se implementó un grupo multidisciplinario dedicado al apoyo quirúrgico de pacientes con tumores hepáticos. Esta iniciativa ha demostrado ser beneficiosa, ya que se ha asociado con una reducción en el sangrado transoperatorio y en las complicaciones postquirúrgicas reportadas.

Es importante destacar que los pacientes que son referidos a nuestra institución suelen encontrarse en estadios clínicos avanzados de la enfermedad. Esto implica que las intervenciones quirúrgicas que se realizan son de mayor complejidad y requieren un enfoque multidisciplinario para garantizar la mejor atención posible.

En resumen, las conclusiones de este estudio son las siguientes:

1. Es necesario realizar futuros estudios con muestras más equilibradas en términos de tamaño de grupo, para obtener comparaciones más precisas y confiables estadísticamente.
2. El choque hipovolémico secundario a hemorragia fue la principal complicación postquirúrgica, por lo que se recomienda establecer una norma institucional que garantice la disponibilidad de un mínimo de 50ml/kg de concentrado eritrocitario y plasma fresco congelado. Al mantener una reserva adecuada, se facilitaría una respuesta rápida y eficaz ante situaciones de sangrado intraoperatorio y se contribuiría a mejorar la atención y seguridad de los pacientes.
3. La incorporación de un Grupo Multidisciplinario ha demostrado beneficios, como menor daño vascular, menor sangrado transoperatorio y una mortalidad nula. Sin embargo, como se ha mencionado antes, el Instituto Nacional de Pediatría recibe pacientes con tumores hepáticos en estadios avanzados, lo que aumenta la complejidad de las cirugías. La adquisición de tecnologías como el aspirador ultrasónico CUSA podría mejorar aún más los resultados quirúrgicos.
4. La ausencia de mortalidad en el grupo 2 plantea la necesidad de realizar seguimientos a largo plazo en los pacientes, para evaluar recidivas, niveles de AFP u otros factores relevantes.
5. Se identificaron múltiples factores de riesgo para el desarrollo de tumores hepáticos, pero en este estudio se destacó la prematurez. Sin embargo, la falta de información completa en los expedientes clínicos electrónicos limitó el análisis de otros posibles factores de riesgo. Se enfatiza la importancia de una documentación adecuada en los expedientes clínicos para futuros estudios y análisis.

12. BIBLIOGRAFÍA.

1. Valdés GR, Valdés-Blanco M, Rodríguez-Venegas EC, et al. Tumores hepáticos en edad pediátrica. *Rev Cubana Pediatr.* 2020;92(3):1-16.
2. Palomo-Colli, M. et al. Resultados del tratamiento del hepatoblastoma en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. *GAMO*, 2013; 12: 10-19.
3. Verdecia, Caridad. Tumores hepáticos en pediatría. *Rev Cubana Pediatr.* 2020; 92(3):1188
4. Pascasio Acevedo J. M. Figueruela López B. Tumores hepáticos benignos. *Rev. esp. enferm. dig.* [Internet]. 2009 Nov [citado 2022 Abr 26]; 101(11):812-812. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S113001082009001100010&lng=es.
5. Lincona Rivera T, Aguilera Felipe. Hepatoblastoma en niños. *Acta Pediátrica Hondureña.* 2011; 2 (1): 117-121.
6. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento del hepatoblastoma; México: Secretaría de Salud; 2010. Secretaría de Salud; 2010.
7. Navarrete Bolaños, K. A., Andrade Villarreal, J. C., Jacho Oña, D. Met al. Carcinoma hepatocelular. Diagnóstico diferencial. *RECIAMUC.* 2021; 5(4), 129-138.
8. Paredes Guerra, Gloria, Hepatocarcinoma en niños: 15 años de experiencia del Grupo Oncológico Pediátrico EsSalud Rebagliati–Almenara, Lima Perú. *Horizonte Médico* [Internet]. 2013;13(4):6-14. Recuperado de: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=371637131002>
9. Ferris I., Tortajada J., et al. Factores de riesgo para los tumores hepáticos malignos pediátricos. *An Pediatr.* 2008; 68 (4):377-84
10. Instituto Nacional del Cáncer (NCI). Tratamiento del cáncer de hígado infantil. NCI junio de 2018.
11. Lecuna Aguerrevere Pablo. Hepatocarcinoma. *Gen* [Internet]. 2009 Dic [citado 2021 Oct 22]; 63(4) 298-301. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0016-35032009000400013&lng=es.
12. Encalada Calero FE, Campos Venegas O, Intriago Cevallos V. Carcinoma hepatocelular. Diagnóstico diferencial. *RECIAMUC* [Internet]. 8sep.2021 [citado 27abr.2022];5(3):54-2. Recuperado de: <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/691>
13. Jones J. [Internet]. *Radiopaedia.org.* 2021 [citado 15 noviembre 2021]. Disponible en: <https://radiopaedia.org/articles/hepatoblastoma>
14. Roebuck DJ, Aronson D, Clapuyt P, et al. 2005 PRETEXT: a revised staging system for primary malignant liver tumours of childhood developed by the SIOPEL group. *Pediatr Radiol.* 2007;37(2):123-250.
15. González G. Tumores sólidos en niños: diagnóstico y terapéutica quirúrgica. *Rev. Med. Clind. CONDES:* 2010; 21 (1): 120-129.
16. Skandalakis John, Skandalakis Lee, et al. Hepatic surgical anatomy. *Surgical Clinics of North America.* 2004; 84: 413-435.
17. Fonseca Figuera J, Alvarado Rodríguez V., et al. Variantes anatómicas de la arteria hepática común. *Rev Arg de Anat Clin.* 2020; 12 (3): 137-143.
18. Lubner M, Mankowski L, Kim D. Diagnostic and procedural intraoperative ultrasound: technique, tips and tricks for optimizing results. *British Institute of Radiology.* 2021; 94: 5-10.
19. Robles R. Abellán B. Resección de tumores hepáticos sólidos por laparoscopia. Presentación de nuestra experiencia, España, *Cir Esp.* 2005;78(4):238-4

20. Reig M, et al. Diagnóstico y tratamiento del carcinoma hepatocelular. Actualización del documento de consenso de la AEEH, AEC, SEOM, SERAM, SERVEI y SETH. Med Clin. 2020; 1-30.

13. ANEXOS

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES 2021-2023

Actividades	Oct	Nov	Dic	Ene-Feb	Mar-abr	Mar jun	Jul-Ago	Sep Oct	Nov Dic	Ene	Feb	Mar	Abril
Búsqueda bibliográfica	X	X	X										
MARCO TEORICO Antecedentes Planteamiento del Problema				X	X								
Justificación, Objetivos (General y Específicos)						X	X						
MATERIAL Y METODOS								X	X				
Plan de análisis									X	X			
Recolección de la información										X	X		
Procesamiento de la información												X	
Análisis de la información												X	
Redacción de la Tesis												X	
Presentación de tesis													X