

## HAMARTOMA MESENQUIMATOSO HEPÁTICO EN UN ANCIANO

ALEJANDRO GIUNIPPERO<sup>1</sup>, ANTONIO M. MAYA<sup>1</sup>, ANTONIO GALLO<sup>1</sup>, MARIA S. BAZZANA<sup>1</sup>,  
VALERIA COSENTINO<sup>2</sup>, FRANCISCO J. AULET<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Cirugía General, <sup>2</sup>Departamento de Anatomía Patológica,  
Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires

**Resumen** El hamartoma mesenquimatoso hepático es un tumor benigno poco frecuente, formado por alteraciones de la placa hiliar y compuesto por tejidos mixomatoso, mesenquimático y conductos biliares anormales en proporciones variables. Habitualmente son formaciones hepáticas múltiples, quísticas y sin comunicación con la vía biliar. Es más frecuente en niños, es raro en adultos. El primer caso fue publicado por Yamamura et al en 1976, y se encuentran pocos en la bibliografía. Presentamos el caso de un paciente de 87 años con un hamartoma hepático quístico de 20 cm.

**Palabras clave:** hígado, hamartoma mesenquimatoso, neoplasias hepáticas, quiste hepático

**Abstract** *Mesenchymal hamartoma of the liver in an elderly man.* The mesenchymal hamartoma of the liver is a non frequent benign tumor with a ductal plate malformation, consisting of myxoid mesenchymal tissue and abnormal bile ducts in different proportion. Usually it presents as multiple liver cyst formations without communication with the principal bile duct. They are frequent in children, being rare in adults. The first case was reported by Yamamura et al in 1976, and very few cases are reported in the bibliography. We present the case of an elder 87 year old male who presented a 20 cm mesenchymal hamartoma liver cyst.

**Key words:** liver, mesenchymal hamartoma, liver neoplasm, hepatic cyst

El hamartoma mesenquimatoso hepático es un tumor benigno poco frecuente, descrito por Edmunson en 1959<sup>1</sup>, formado por alteraciones de la placa hiliar<sup>2</sup> y compuesto en proporciones variables por tejido mixomatoso, mesenquimático y conductos biliares anormales. Habitualmente se presenta como formaciones hepáticas múltiples, quísticas<sup>3</sup>, sin comunicación con la vía biliar.

Es más frecuente en niños, abarcando entre 3-8 % de los tumores hepáticos<sup>4</sup>. El hamartoma mesenquimatoso hepático es raro en adultos<sup>5, 6</sup>, y desde el primer caso de Yamamura et al en 1976<sup>7</sup>, existen pocos casos comunicados en la literatura médica.

Presentamos el caso de un anciano con un hamartoma hepático.

### Caso clínico

Hombre de 87 años que consulta por fiebre y dolor abdominal. Como antecedentes de importancia presenta hipertensión arterial, accidente cerebrovascular y úlcera péptica.

Recibido: 14-II-2009

Aceptado: 24-VI-2009

**Dirección postal:** Dr. Antonio Martín Maya, Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari, Av. Combatientes de Malvinas 3150, 1427 Buenos Aires, Argentina

Fax (54 11) 4962-4894

e-mail: antoniomaya@live.com.ar

En el examen físico de ingreso se comprueba fiebre de 38 °C, abdomen blando, depresible, con tumor doloroso, visible y palpable en hipocondrio derecho; paresia facio-braquio-crural derecha; resto del examen físico sin hallazgos relevantes. Las determinaciones de laboratorio no informaron alteraciones en la química sanguínea ni en el perfil hepático, con alfafetoproteína dentro de límites normales y arco 5º negativo.

La ecografía abdominal mostró una imagen quística hiperecogénica de 21 cm con volumen aproximado de 4000 cm<sup>3</sup>, acompañada de dos pequeños quistes circunscriptos. En la tomografía axial computada de abdomen con contraste endovenoso, se observó una imagen hipodensa, redondeada, de bordes homogéneos y aproximadamente 20 cm de diámetro. En la periferia de la lesión se evidenciaron dos imágenes de pequeño tamaño de similares características a las descritas anteriormente (Fig. 1).

Debido a la dificultad diagnóstica, luego del análisis clínico y ante la sintomatología e imágenes inespecíficas, se decidió la exploración quirúrgica de la lesión.

En la cirugía se observó una lesión quística que se extendía desde el hígado hasta fosa ilíaca derecha, reemplazando los segmentos hepáticos II, III, IV y parcialmente el V y el VIII. Por el gran tamaño tumoral, su íntima relación con el pedículo portal y por no haberse descartado la posibilidad que la lesión correspondiera a un quiste hidatídico, se decidió punzar, evacuar y resecar el techo del quiste en forma parcial, dejando la cavidad periquística abierta hacia la cavidad peritoneal. Se realizó electro fulguración de la pared interna del quiste, biliestasia de los pequeños ramos comunicantes y omentoplastia. Se completó la cirugía con colecistectomía y colangiografía de control, evidenciando litiasis coledociana múltiple. Se extrajeron los cálculos a tra-

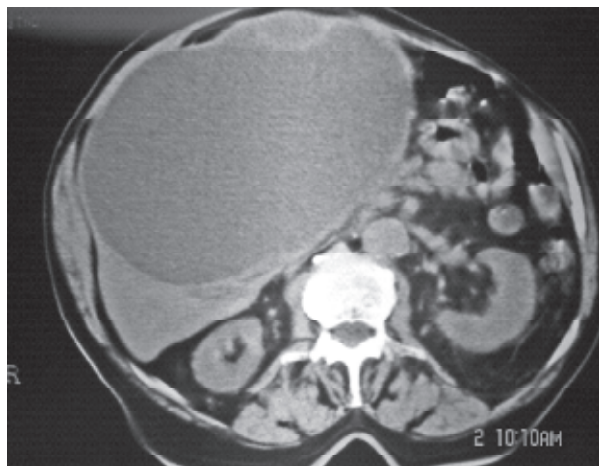


Fig. 1.— Tomografía axial computada de abdomen. Corte mostrando voluminosa lesión quística hipodensa, de bordes definidos, de 20 cm. de diámetro, ocupando ambos lóbulos hepáticos.

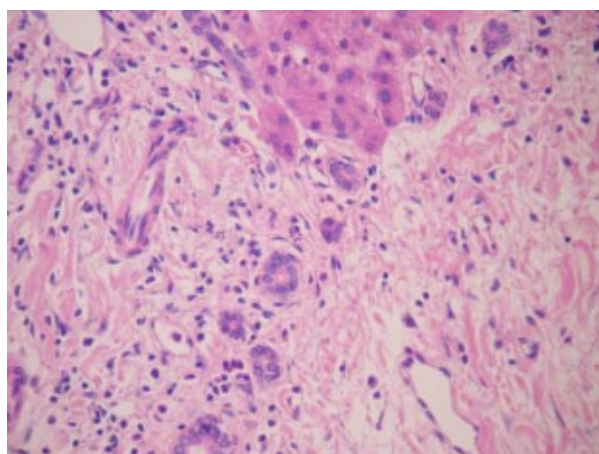


Fig. 2.— Preparado histológico de pieza quirúrgica, HyE. Proliferación ductal hamartomatosa (40x).

vés de una coledocotomía, colocando un drenaje biliar en la misma.

Al examen macroscópico, la vesícula biliar de 9 x 3 x 1 cm no presentó lesiones significativas. En los cortes histológicos, se observaron cambios compatibles con una colecistitis crónica.

El fragmento laminar resecado de 22 x 16 x 0.5 cm, macroscópicamente no parecía corresponder a la pared de un quiste hidatídico. La histología mostró pared de quiste tapizada por epitelio cúbico-plano, no ciliado, con tejido de granulación y cristales de colesterol en la superficie, hemorragias y fibrosis de la pared. En el parénquima hepático circundante se observaron pequeños quistes de tipo biliar, microhamartomas (complejos

de Von Meyenburg), un pequeño angioma y algunos quistes biliares dilatados rodeados por fibrosis. Los hallazgos fueron vinculados con una enfermedad fibroquística hepática (malformación de la placa ductal), un hamartoma.

En el líquido remitido como contenido de quiste se investigó la presencia de ganchos y escólex para realizar el diagnóstico diferencial con quiste hidatídico. El líquido mostró material albuminoide con macrófagos y colonias de gérmenes, sin evidencia de ganchos ni escólex.

El paciente presentó buena evolución, siendo dado de alta cinco días después de la operación, sin complicaciones posteriores.

## Discusión

El hamartoma hepático es un tumor benigno poco frecuente en el adulto, considerado en la literatura casi exclusivamente de la infancia. La edad promedio de aparición es de 15 meses de vida pero puede hacerlo ocasionalmente en pacientes de avanzada edad. Es ligeramente más frecuente en varones que en mujeres.

Puede ser sintomático, en cuyo caso el síntoma más frecuente es el dolor, o bien puede ser un hallazgo intraoperatorio o diagnosticado por medio de estudios complementarios (como la tomografía axial computada y la ecografía) durante el estudio de un tumor hepático u otra enfermedad.

Su consistencia puede ser sólida<sup>8</sup> o con más frecuencia quística, con bordes definidos y un tamaño variable (de 1 a 30 cm), afectando indistintamente uno o ambos lóbulos hepáticos.

El hamartoma hepático muestra alteraciones inespecíficas en los exámenes de laboratorio dificultando su diagnóstico, presentándose frecuentemente sin alteraciones en la función hepática y con resultado negativo para marcadores tumorales como la alfafetoproteína.

Por su escasa frecuencia en adultos, no es un diagnóstico diferencial tenido en cuenta ante la presencia de una masa hepática de las características antes descritas. Debido a sus características quísticas, es frecuentemente confundido con hidatidosis, sobre todo en las regiones endémicas.

El tratamiento del hamartoma hepático es quirúrgico. La elección de la técnica quirúrgica depende del estado clínico del paciente para tolerar el procedimiento, la consistencia, el tamaño del tumor, la localización del mismo y su relación con las estructuras vecinas.

Entre las diferentes técnicas se incluyen: la resección del tumor, la resección del o los segmentos hepáticos incluyendo al tumor<sup>9, 10</sup>, la resección parcial del quiste con omentoplastia sobre la cavidad quística abierta hacia el peritoneo, y en contados casos el trasplante hepático<sup>11, 12</sup>.

Excepcionalmente, se han comunicado casos de mesenquimoma maligno como consecuencia de una posible transformación del hamartoma hepático<sup>13, 14</sup>.

El hamartoma hepático en el adulto es una enfermedad poco frecuente generalmente insospechada, que debería ser considerada entre los diagnósticos diferenciales en el estudio de un tumor hepático. Presenta buena respuesta al tratamiento quirúrgico y es necesario el estudio de la anatomía patológica para su diagnóstico definitivo.

## Bibliografía

1. Edmundson H. Differential diagnosis of tumors and tumor like lesions of liver in infancy and childhood. *Am J Dis Child* 1956; 91: 168-86.
2. Desmet VJ. Ludwig symposium on biliary disorders. Part I. Pathogenesis of ductal plate abnormalities. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 80-9.
3. DeMaiores CA, Lally KP, Sim K, Isaacs H, Mahour Gh. Mesenchymal hamartoma of the liver. A 35 year review. *Arch Surg* 1990; 125: 598-600.
4. Stocker JT. Hepatic tumor in children. *Clin Liver Dis* 2001; 5: 259-81.
5. Cook JR, Pfeifer JD, Dehner LP. Mesenchymal Hamartoma of the liver in the adult: association with distinct clinical features and histological changes. *Hum Pathol* 2002; 33: 893-8.
6. Megremis S, Sfakiani E, Voludaki A, Chroniaris N. The ultrasonographic appearance of cystic mesenchymal hamartoma of the liver observed on middle aged woman. *J Clin Ultrasound* 1994; 22: 338-41.
7. Yamamura T, Kameyama Y, Hoshino T, Hayakawa K. A case of mesenchymal hamartoma of the liver coexisting with congenital dilatation of the bile duct (translation of japanese title). *J Jpn Soc Clin Surg* 1976; 37: 862.
8. Grases PJ, Matos-Villalobos M, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver. *Gastroenterology* 1979; 76: 1466-9.
9. Ehren H, Mahour GH, Isaacs H. Benign liver tumors in infancy and childhood. Report of 48 cases. *Am J Surg* 1983; 145: 325-9.
10. Yen JB, Kong MS, Lin JN. Hepatic mesenchymal hamartoma. *J Paediatr Child Health* 2003; 39: 632-4.
11. Tepes K, Selby R, Webb M, et al. Orthotopic liver transplantation for benign hepatic neoplasm. *Arch Surg* 1995; 130: 153-6.
12. Bejarao PA, Serrano MF, Casillas J, et al. Concurrent infantile hemangioendothelioma and mesenchymal hamartoma in a developmentally arrested liver of an infant requiring hepatic transplantation. *Pediatr Dev Pathol* 2003; 6: 552-7.
13. Ramanujam TM, Ramesh JC, Goh DW, et al. Malignant transformation of mesenchymal hamartoma of the liver: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1684-6.
14. Begueret H, Trouette H, Vielh P, et al. Hepatic undifferentiated embryonal sarcoma: malignant evolution of mesenchymal hamartoma? Study of one case with immuno-histochemical and flow cytometric emphasis. *J Hepatol* 2001; 34: 178-9.

----

*En la gran ruleta de los hechos es difícil acertar, y quien juega suele salir desplumado. En la rueda más pequeñita de las razones, con unas cuantas preguntas se hace saltar la banca de las respuestas. Por eso –añadía mi maestro– damos nosotros tanta importancia a las preguntas. En verdad, ésa es la moneda que vuelve siempre a nuestra mano. Nuestro problema es averiguar si esa moneda puede a última hora servirnos para algo.*

Antonio Machado (1875-1939)

Juan de Mairena II (1943). 4ta. Edición, Buenos Aires: Losada, 1968, Capítulo XLIII, p 22