

Cartas al Editor

Tratamiento del hepatoblastoma en adultos: a propósito de un caso con recidiva en la glándula adrenal

Palabras clave: Hepatoblastoma. Cáncer hepático. Tumor hepático.

Key words: Hepatoblastoma. Liver cancer. Hepatic tumor.

Sr. Editor:

Aunque el hepatoblastoma es un tumor raro, se trata de la neoplasia hepática primaria maligna más frecuente en niños, con una incidencia anual de 0,5-1,5 casos por millón (1). Más raro es aún en adultos, donde su existencia hoy en día es controvertida, ya que hay autores que postulan que la mayoría de estos tumores diagnosticados en pacientes adultos, son en realidad hepatocarcinomas, colangiohepatocarcinomas mixtos o sarcomas hepáticos infradiagnosticados. Hasta la fecha, solo hay publicados 40 casos de hepatoblastoma en pacientes adultos, siendo el primero descrito por Barnett y cols. en 1958 (2). El único tratamiento que ha demostrado prolongar la supervivencia es la cirugía radical (R0). La principal diferencia con los niños, es la frecuencia con la que estos tumores presentan metástasis linfáticas o hematógenas; hecho extremadamente raro en la población pediátrica (3,4).

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 27 años, natural de Guinea, con hepatitis B crónica (HBsAg+, HBcAc+, HBeAc+ y HBeAg-),

que presenta una gran masa hepática de 17,2 x 15,3 x 22,2 cm ocupando todo el lóbulo hepático derecho. La lesión mostraba captación típica en fase arterial con un dudoso lavado en fases tardías y la alfa-fetoproteína era de 1.166.000 ng/ml. Ante los hallazgos se realizó una hepatectomía derecha ligeramente ampliada al segmento IV hepático para conseguir un margen de resección libre (R0). Al corte, se trataba de una lesión sólida, blanco-amarillenta, de aspecto multinodular irregular y con áreas de aspecto necrótico y otras de coloración blanquecina y aspecto mixoide. El estudio histopatológico evidenció la presencia de una neoplasia maligna con características sugerentes de hepatoblastoma epitelial mixto fetal y embrionario. El estudio inmunohistoquímico confirmó el diagnóstico. Posteriormente el paciente recibió quimioterapia adyuvante según el esquema SIOPEL 4. A los 15 meses de seguimiento, tras la realización de un PET-TAC se detectó la presencia de una recidiva adrenal izquierda. Se realizó adrenalectomía abierta con resección completa de la lesión (R0). Tras 12 meses de seguimiento desde el

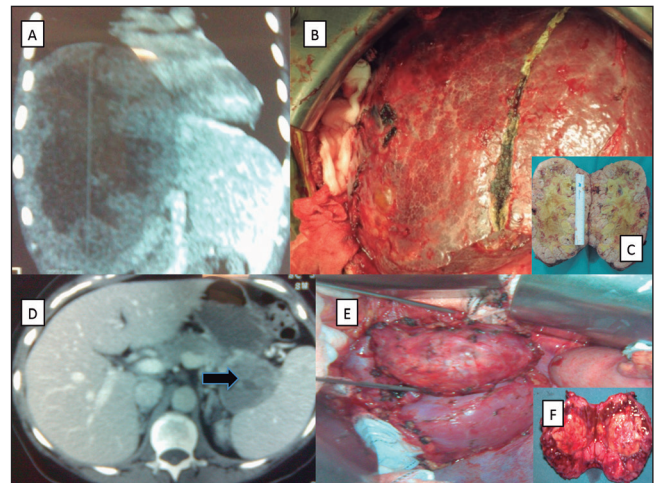


Fig. 1. A. Gran masa hepática ocupando todo el LHD. B. Parénquima hepático y línea de transección parenquimatosa. C. Pieza quirúrgica hepática. D. Recidiva adrenal izquierda (flecha). E. Relaciones anatómicas de la lesión adrenal izquierda. F. Pieza quirúrgica adrenal.

tratamiento de la recidiva adrenal, el paciente no ha presentado nuevos signos de recidiva.

Discusión

El hepatoblastoma en adultos tiene más facilidad de presentar metástasis a distancia, sincrónicas o metacrónicas, que el que se da en niños (5). Este caso es el segundo descrito en la literatura en el que se describe la recurrencia adrenal (6). La experiencia en el tratamiento de las metástasis del hepatoblastoma es escasa, pero al igual que con el tumor primario, el tratamiento quirúrgico radical (R0) parece ser el único tratamiento curativo hasta la fecha, no existiendo protocolos bien definidos (7,8).

El hepatoblastoma es un tumor característico de la infancia y raro en adultos. Aunque su existencia en adultos es controvertida, son varios los casos descritos en la literatura. Su pronóstico en general es pobre y la única opción de tratamiento válida actualmente es la cirugía radical (R0), tanto del tumor primario como de las metástasis, siempre que esta sea posible.

Óscar Caso Maestro, Iago Justo Alonso, Félix Cambra Molero,
Alejandro Manrique Municio, Jorge Calvo Pulido y Carlos
Jiménez Romero

*Servicio de Cirugía General y Trasplante de Órganos
Abdominales. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid*

Bibliografía

1. Rougemont AL, McLin VA, Toso C, Wildhaber BE. Adult hepatoblastoma: Learning from children. *J Hepatol* 2012;56:1392-403.
2. Barnett WH, Erickson EE, Halpert B. Embryogenic tumor of the liver in an adult. *Cancer* 1958;11:306-9.
3. Díaz-Faes M, Lamamie de Clairac E, Pozo F, Urdiales G, Valverde D, Sampedro A. Mixed hepatoblastoma in an adult. *Rev Esp Enferm Dig* 1987;71:157-60.
4. Wang YX, Liu H. Adult hepatoblastoma: Systematic review of the English literature. *Dig Surg* 2012;29:323-30.
5. Schnater JM, Köhler SE, Lamers WH, von Schweinitz D, Aronson DC. Where do we stand with hepatoblastoma? A review. *Cancer* 2003;98:668-78.
6. Dumortier J, Bizollon T, Chevallier M, Ducerf C, Baulieux J, Scoazec JY, et al. Recurrence of hepatocellular carcinoma as a mixed hepatoblastoma after liver transplantation. *Gut* 1999;45:622-5.
7. De Loris M, Brugieres L, Zimmermann A, Keeling J, Brock P, Maibach R, et al. Hepatoblastoma with a low serum alpha-fetoprotein level at diagnosis: The SIOPEL group experience. *Eur J Cancer* 2008;44:545-50.
8. Nakamura S, Sho M, Kanehiro H, Tanaka T, Kichikawa K, Nakajima Y. Adult hepatoblastoma successfully treated with multimodal treatment. *Langenbecks Arch Surg* 2010;395:1165-8.