

CASO CLÍNICO

**HALLAZGO INCIDENTAL LUEGO DE UN TRAUMA ABDOMINAL: CARCINOMA HEPATOCELULAR FIBROLAMELAR REPORTE DE CASO EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO**

Natalia Peñaloza Barrios<sup>1</sup>, Marcela Osorio Santos<sup>2</sup>, Sharon Romero Vergara<sup>3</sup>, María Camila Arévalo Pérez<sup>1</sup>, Carolina María Díaz Guerra<sup>1</sup>, Heidy María Marsiglia Armella<sup>1 2</sup>, Andrea Carolina Zárate Vergara<sup>4</sup>, Irina Suley Tirado Pérez<sup>5</sup>

1. Servicio de Hemato Oncología Pediátrica, Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja (CTG, CO)
2. Especialización en Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena (CTG, CO)
3. Especialización en Pediatría, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Libre (BAQ, CO)
4. Especialista en cuidado intensivo pediátrico, Clínica especializada la Concepción (SJO, CO)
5. Médica epidemióloga, Máster cuidado paliativo pediátrico, Especialización en Pediatría, Facultad de Ciencias de la Salud, Corporación Universitaria Remington (CUR), (MED, CO)

**Introducción:** Los tumores malignos primarios del hígado son extremadamente raros. Representa solo el 1% de todas las neoplasias malignas en el grupo de edad pediátrica, con menos de 1,5 casos por millón de niños menores de 18 años, El hepatoblastoma es la neoplasia hepática primaria más común (48%); El carcinoma hepatocelular es la segunda neoplasia hepática primaria más común en la infancia (27%), y el resto son tumores vasculares y sarcomas, el tipo de carcinoma hepatocelular fibrolamelar es poco común suele observarse en el grupo de mayor edad (mediana de edad 26,4 años).

**Caso clínico:** Se realiza el reporte del caso ya que son pocos casos reportados en la literatura, se trata de una paciente de 11 años quien sufre trauma de abdomen por caída en bicicleta, razón por la cual consulta, llama la atención sin antecedentes previos, totalmente asintomática, pero con aumento de hepatomegalia y dolor abdominal durante hospitalización, por lo cual se realizan estudios de extensión, con evidencia por resonancia magnética contrastada, de lesión tumoral que comprometía el lóbulo hepático derecho en su totalidad con confirmación por biopsia de variante fibrolamelar.

**Conclusión:** Los tumores hepáticos son infrecuentes, la variante fibrolamelar es aún más inusual, la edad típica de presentación son adultos jóvenes, por lo cual es muy escaso su presentación en edad pediátrica; inicialmente su manejo se basa en la resección quirúrgica, dependiendo el estadio presentado al momento del diagnóstico.

**Palabras claves:** Hepatocarcinoma fibrolamelar, carcinoma hepatocelular, carcinoma, neoplasia hepática, pediatría

**Abstract**

**Introduction:** Primary malignant tumors of the liver are extremely rare. It represents only 1% of all malignancies in the pediatric age group, with less than 1.5 cases per million children under 18 years of age. Hepatoblastoma is the most common primary hepatic neoplasm (48%); Hepatocellular carcinoma is the second most common primary liver neoplasm in childhood (27%), and the rest are vascular tumors and sarcomas. The type of fibrolamelar hepatocellular carcinoma is rare, usually seen in the older age group (median age 26 ,4 years).

**Clinical case:** The case report is made since there are few cases reported in the literature, it is an 11-year-old patient who suffers trauma to the abdomen due to a fall on a bicycle, which is why she consults, draws attention with no previous history, totally asymptomatic, but with increased hepatomegaly and abdominal pain during hospitalization, for which extension studies were performed, with evidence by contrast magnetic resonance, of a tumor lesion that involved the entire right hepatic lobe with confirmation by biopsy of a fibrolamelar variant.

**Conclusion:** Liver tumors are infrequent, the fibrolamelar variant is even more unusual, the typical age of presentation is young adults, for which its presentation in pediatric age is very scarce; Initially, its management is based on surgical resection, depending on the stage presented at the time of diagnosis.

**Key words:** Fibrolamellar hepatocellular carcinoma, hepatocellular carcinoma, carcinoma, hepatic neoplasia, pediatric

## Introducción

El carcinoma hepatocelular fibrolamelar (CHC-FL) es una variante rara del carcinoma hepatocelular, que ocurre con mayor incidencia en adultos jóvenes, por lo que su presentación en la edad pediátrica es poco frecuente, representando menos del 1% de las neoplasias hepáticas en este grupo etario. Generalmente debutan con un cuadro clínico insidioso de dolor abdominal, sensación de masa y síntomas constitucionales, en pacientes sin antecedentes de hepatopatía crónica (1,2). A continuación, se presenta un caso clínico en una paciente de 11 años, sin antecedentes personales conocidos diagnosticado como hallazgo incidental durante el enfoque de trauma abdominal.

## Caso clínico

Paciente femenina de 11 años, sin antecedentes patológicos previos, quien ingresa al servicio de urgencias con cuadro clínico de 3 días de evolución consistente en dolor abdominal localizado en hipocondrio de predominio derecho, el cual inicia posterior a caída desde su bicicleta, obteniendo trauma con el manubrio de esta. Al ingreso, la paciente niega cualquier otra sintomatología sistémica o local. Al examen físico, como hallazgo patológico se observa palidez cutánea generalizada con abdomen distendido, poco depresible, sin signos de irritación peritoneal, con dolor a la palpación en hipocondrio derecho y hepatomegalia de aproximadamente 3 cm que durante estancia hospitalaria presenta aumento progresivo llegando a medir aproximadamente 9 cm.

Los paraclínicos de ingreso se presentan en la tabla 1, llama la atención la presencia de leucocitosis, a expensas de neutrófilos, anemia leve sin requerimiento transfusional y trombocitosis; además de pruebas de función hepática ligeramente elevadas, sin datos de falla hepática. Se realizó ecografía de abdomen donde se evidenció lesión focal de aspecto multilobulado con flujo intraparenquimatoso y distorsión de contornos hepáticos, de aproximadamente 11 x 10 cm de diámetro, a partir de la cual, se estableció diagnóstico de

neoplasia hepática y se inició estudios adicionales.

Por hallazgos, se realizó TAC de abdomen que reportó lesión tumoral hepática de gran tamaño (**Figura 1**), y RMN de abdomen simple y contrastada que reportó importante grado de hepatomegalia por presencia de gran masa tumoral que ocupaba la totalidad del lóbulo derecho con una longitud superior de 16 cm, un diámetro transversal de 9.5 cm y una longitud antero posterior de 12.7 cm; con restricción de la difusión por alta celularidad y realce heterogéneo del material de contraste, especialmente en fase arterial y en menor grado en la fase venosa tardía (portal). Además, la lesión presentaba invasión e infiltración de las venas porta intrahepáticas, hallazgos altamente sugestivos de un hepatocarcinoma. Como complemento de estudios se realizó: TAC de tórax normal; ecocardiograma con dilatación leve de ventrículo izquierdo, insuficiencia plurivalvular leve y resto del estudio normal; y gammagrafía ósea normal.

Otros análisis serológicos realizados fueron marcadores tumorales y perfil infeccioso, todos dentro de rangos de normalidad (**tabla 1**). Se realiza junta médica entre los servicios de cirugía y oncología pediátrica y se decide realizar doppler para definir compromiso portal. En el reporte se evidenció una masa ligeramente hiperecogénica de contornos bien definidos ubicada en el segmento VI, de 85 mm de diámetro; y al examinar con Doppler se encuentra en sistema portal flujo fásico, en porta derecha e izquierda se encontraron permeables, sin embargo, la porta derecha se encontró disminuida en su diámetro en aproximadamente un 80% por efecto tumoral. Con los hallazgos encontrados, se decidió que la paciente se beneficiaría de embolización arterial con esferas de PVA y COILS de masa hepática en segmentos V y VI, VII y VIII, la cual fue realizada por radiología intervencionista y posteriormente fue intervenida quirúrgicamente.

Durante el procedimiento quirúrgico, ingresan a cavidad peritoneal identificando hígado con gran masa tumoral en el lóbulo derecho y observaron una pequeña siembra tumoral en epiplón mayor, la cual fue reseca; posteriormente realizaron luxación hepática total y transección hepática a través del

segmento IV, con lo cual realizaron una hepatectomía (trisegmentectomía) derecha ampliada ya que el tumor ocupaba los segmentos V,VI,VII y VIII, se encontraron lesión de 16 x 11 x 8.5 cm de color verde amarillento. La pieza reseçada fue enviada a revisión por patología, quien emitió resultado con diagnóstico patológico de tumor epitelial primario, a favor de carcinoma hepatocelular fibrolamelar, bien diferenciado, unifocal y limitado al hígado. La paciente recibió alta hospitalaria con seguimiento ambulatorio por oncología y cirugía pediátrica.

### Discusión

El carcinoma hepatocelular fibrolamelar es una variante infrecuente del carcinoma hepatocelular (CHC), representando el 0.85 a 16% de todos los CHC. Acontece en diferentes grupos etarios, pero usualmente no existe hepatopatía crónica de base (3), lo cual coincide con el caso reportado. Fue descrito en 1956 la primera vez por Edmondson, puede considerarse como una entidad diferente al CHC, ya que se asocia a pocos cambios cromosómicos y heterogeneidad genética, entre otras diferencias con este último (4). Afecta a ambos sexos por igual, prevalece en adultos jóvenes (<40 años), con una media de presentación a los 25 años, distinto a CHC donde la incidencia aumenta con la edad, con un pico a los 70 años (5).

El CHC-FL tiene como triada clásica en su presentación clínica la presencia de masa palpable en hipocondrio derecho, dolor abdominal y pérdida de peso. Se puede acompañar de síntomas inespecíficos como anorexia, náusea, fiebre o sensación de plenitud abdominal, y hasta el 40% de los pacientes debutan con ictericia, o manifestaciones poco frecuentes como síndrome de Budd Chiari, compromiso obstructivo biliar o falla hepática aguda (6) lo cual no se observó en el caso expuesto. A resaltar de este caso, el hallazgo incidental de esta variante rara de CHC fue secundario al proceso diagnóstico luego de un trauma abdominal en una paciente previamente asintomática. A diferencia de otros reportes en la literatura local, este caso se presentó en una edad menor y se identificó de forma temprana en el curso de su evolución, lo cual permitió indicar intervención quirúrgica. En otro reporte

de caso de Latinoamérica, publicado por Téllez et al, se describió una paciente femenina de 17 años con CHC-FL típico, sin datos de hepatopatía crónica ni identificación de virus hepatotropos subyacentes, quien ingresó por síntomas crónicos de dolor abdominal localizado en epigastrio, masa en crecimiento progresivo y otros síntomas inespecíficos. Debido al cuadro clínico avanzado del caso, no fue posible una intervención quirúrgica (7).

Las imágenes son indispensables para el diagnóstico, en edad pediátrica se prefieren imágenes multimodales, iniciando con ecografía abdominal, la cual es útil para determinar la presencia de neoplasia, pero no es específica para diagnóstico, por lo cual se debe realizar resonancia magnética nuclear (RMN) o tomografía computarizada (TAC) abdominal, para caracterizar tamaño, nódulos adyacentes y metástasis sistémica. Puede encontrarse imágenes grandes, heterogéneas, que contienen calcificaciones o cicatrices centrales (4).

Histológicamente, el CHC-FL está constituido por células tumorales grandes, poligonales, con citoplasma eosinofílico y abundante estroma fibroso que se encuentra alrededor de las células tumorales, características por las cuales, recibe el nombre fibrolamelar (8). Es poco frecuente la coexistencia de CHC y CHC-FL en el mismo paciente y cuando se encuentran, los dos componentes son claramente separados (9).

La resección quirúrgica es la piedra angular del tratamiento, pero en muchos casos la enfermedad es diagnosticada cuando el tumor compromete gran tamaño, por lo que la hepatectomía derecha es necesaria frecuentemente. La extensión de la cirugía depende de muchos factores como la localización, la proximidad a estructuras vasculares y ductales. Notablemente hasta el 85% del parénquima hepático puede ser removido, y se ha visto regeneración completa, incluso con quimioterapia postoperatoria (4).

A la paciente se le realizó hepatectomía derecha, ampliada teniendo en cuenta que el tumor ocupa los segmentos V, VI, VII y VIII, con lesión de 16 x 11 x 8,5 cm, de color verde amarillento, dejando bordes limpios y se dio alta hospitalaria para observación ambulatoria por parte de oncología y cirugía pediátrica.

El rol de terapia neoadyuvante es controversial, en muchos casos se ha evidenciado que la quimioterapia no tiene efecto en la supervivencia o recurrencia en paciente que ha recibido previamente tratamiento quirúrgico. Se estima una supervivencia general del 76% a los 5 años luego del tratamiento quirúrgico (10).

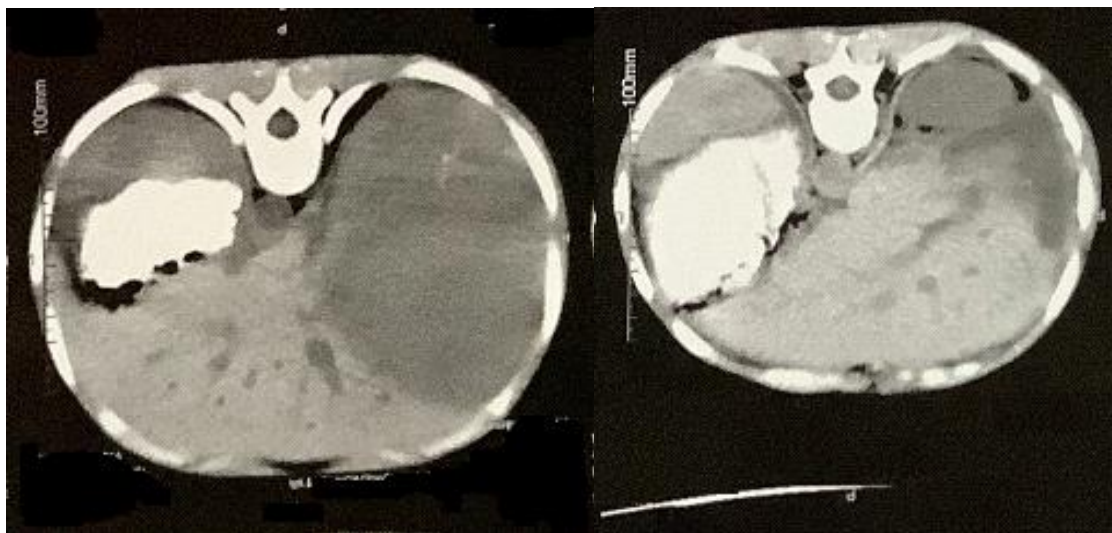
### Conclusión

El diagnóstico es poco común en la edad pediátrica, además fue diagnosticado como hallazgo incidental, pues la paciente no presentaba sintomatología previa al trauma abdominal, que es la razón por la cual consulta, lo cual hace excepcional el caso reportado, a diferencia de lo reportado en la literatura no presenta hepatopatía crónica, lo que le confiere mejor pronóstico.

### Referencias

1. Lin C-C, Yang H-M. Fibrolamellar Carcinoma: A Concise Review. *Arch Pathol Lab Med*. 2018;142(9):1141–5.
2. Graham RP. Fibrolamellar Carcinoma: What Is New and Why It Matters. *Surg Pathol Clin*. 2018;11(2):377–87.
3. Kassahun WT. Contemporary management of fibrolamellar hepatocellular carcinoma: diagnosis, treatment, outcome, prognostic factors, and recent developments. *World J Surg Oncol*. 2016;14(1):151.
4. Lim IIP, Farber BA, LaQuaglia MP. Advances in fibrolamellar hepatocellular carcinoma: a review. *Eur J Pediatr Surg*. 2014;24(6):461–6.
5. Toro Rendón LG, García V, Pérez Cadavid JC, Hoyos Duque SI, Chávez Trujillo JF, Marín Zuluaga JI, et al. Hepatocarcinoma fibrolamellar un tumor de adultos jóvenes poco frecuente: Reporte de un caso. *Rev Colomb Gastroenterol*. 2014;29:433–8.
6. Liu S, Chan KW, Wang B, Qiao L. Fibrolamellar Hepatocellular Carcinoma. *Am J Gastroenterol*. 2009;104(10):2617–24.
7. Téllez-Zenteno JF, Hernández-Ronquillo L, Tapia-Rangel B, Garduño-Espinosa J. Hepatocarcinoma variedad fibrolamellar en una joven de 17 años de edad. *Gac Med Mex*. 1999;135(1):83–7.
8. Ang CS, Kelley RK, Choti MA, Cosgrove DP, Chou JF, Klimstra D, et al. Clinicopathologic characteristics and survival outcomes of patients with fibrolamellar carcinoma: data from the fibrolamellar carcinoma consortium. *Gastrointest Cancer Res*. 2013;6(1):3–9.
9. Stevens WR, Johnson CD, Stephens DH, Nagorney DM. Fibrolamellar hepatocellular carcinoma: stage at presentation and results of aggressive surgical management. *AJR Am J Roentgenol*. 1995;164(5):1153–8.
10. El-Serag HB, Davila JA. Is fibrolamellar carcinoma different from hepatocellular carcinoma? A US population-based study. *Hepatology*. 2004;39(3):798–803.

Anexos



**Figura 1.** TAC abdomen simple, muestra hígado aumentado de tamaño por gran masa en lóbulo derecho (Izquierda); TAC abdomen contrastada donde se observa hígado aumentado de tamaño por gran masa en lóbulo derecho de 14 x 9x 8 cm, sólida, bordes lobulados, pequeñas calcificaciones, captación moderada del medio de contraste (Derecha).

**Tabla 1** Paraclínicos de ingreso

PARACLÍNICOS	RESULTADO
HEMOGRAMA	HB: 7,2 mg/dL HTO: 42.4 GB 17040 NEU 60% LINF:42%
LDH	332
IONOGRAMA	Na: 134.4 mEq/L K: 3.6 mEq/L Ca: 11.64 mEq/L Cl: 89.2 mEq/L
Tiempo de protrombina	12.5 seg
Tiempo parcial de tromboplastina:	34 seg
Fibrinógeno	722
Nitrógeno ureico	8.1 mg/dl
Creatinina sérica	0.4 mg/dl
Fosfatasa alcalina	269
Aspartato aminotransferasa	146
Alanino aminotransferasa	133
Ácido úrico	4.3
Bilirrubinas	BT: 0.7 mg/dL BD: 0.1 mg/dL BI: 0.6 mg/dL
Alfa-feto proteína	2.1 ngI/mL (val. ref. 0.00 – 10),
gonadotropina coriónica intacta	0.6 mUI/ml (val. ref. 0.0 – 2 mUI/ml),
Antígeno superficie Hepatitis B	Negativo
Anticuerpo Hepatitis C	Negativo
VIH 1 y 2	Negativo
VDRL	No reactivo