

## REPORTE DE CASO

### Hepatectomía central combinada con ligadura de la vena porta derecha en un niño con hepatoblastoma bilobar: reporte de un caso

#### Central hepatectomy combined with ligation of the right portal vein in a child with bilobar hepatoblastoma: a case report

Miurkis Endis<sup>a</sup>, Luis Marcano<sup>a</sup>, Fernanda Llanos<sup>b</sup>, Jhon Chimbo<sup>c</sup>, Xavier Abril<sup>d</sup>, Francisco Faican<sup>e</sup>, Agustín Vintimilla<sup>f</sup>

Fecha de sometimiento: 21/02/2020, fecha de aceptación: 03/06/2020  
Disponibile en internet: 19/10/2020

<https://doi.org/10.35509/01239015.468>

#### Abstract

Hepatoblastoma is a malignant tumor. Surgical resection is the goal of treatment. A 7-month-old female patient with a hepatic mass in segments IV A and B, V, and VIII, classified as PRETEXT III. A central hepatectomy preserving segments VI, VII, II, and III, and a double biliodigestive derivation were performed. The right portal vein involved was ligated to produce a compensatory hyperplasia of the left liver, retaining the right one as an auxiliary. At 14 days, the left liver had increased by 48.1%. As an alternative to transplantation, central hepatectomy was combined with ligation of the right portal vein in a single surgical time.

**Keywords:** Hepatoblastoma; Biliodigestive; Hepatectomy.

#### Resumen

El hepatoblastoma es un tumor maligno, la resección quirúrgica es la meta del tratamiento. Paciente de 7 meses de edad con masa hepática en los segmentos IV A y B, V y VIII, clasificada como PRETEXT III, se realizó hepatectomía central conservando segmentos VI, VII, II, III y doble derivación biliodigestiva. La vena porta derecha involucrada, se ligó para producir hiperplasia compensadora izquierda, conservando el derecho como auxiliar. Hígado izquierdo en 14 días aumentó 48.1%. Como alternativa al trasplante, en un tiempo quirúrgico se combinó hepatectomía central con ligadura de la vena porta derecha.

**Palabras clave:** Hepatoblastoma; Biliodigestiva; Hepatectomía.

#### Introducción

El hepatoblastoma (HB) es un tumor pediátrico maligno muy raro, de origen embrionario a partir de células precursoras de hepatocitos (1). La incidencia anual corresponde de 0,5 a 1,5 casos por millón de niños, predomina en el sexo masculino y en menores de

3 años (2,3). Su patogénesis no está bien identificada y se considera que influye la predisposición genética (1). Los subtipos difieren en pronóstico: el fetal con baja actividad mitótica se asocia con un mejor resultado, mientras que el indiferenciado de células pequeñas como la paciente que se reporta, tiene un pronóstico desfavorable (4). Es una neoplasia

<sup>a</sup> Unidad de Cirugía Pediátrica y Trasplante Hepático, Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, Ecuador

<sup>b</sup> Departamento de Pediatría, Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, Ecuador

<sup>c</sup> Unidad de Gastroenterología Pediátrica, Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, Ecuador

<sup>d</sup> Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, Ecuador

<sup>e</sup> Unidad de Imagenología, Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, Ecuador

<sup>f</sup> Unidad de Trasplante Hepático, Hospital José Carrasco Arteaga, Cuenca, Ecuador

altamente agresiva que eventualmente se disemina a los ganglios linfáticos regionales, los pulmones, las glándulas adrenales, el cerebro y la médula ósea.

La resección quirúrgica es la meta en el tratamiento y el factor pronóstico más importante, aunque la exéresis completa inicial es posible solo en un tercio de los enfermos (3,4). Deben evitarse los esfuerzos por resecar en pacientes con alto riesgo de mortalidad o de resecciones subtotales y márgenes con infiltración microscópica y realizar quimioterapia citorreductora preoperatoria (4-6). En algunos casos (17%) puede requerir un trasplante hepático por lo que deben referirse a centros con experiencia en cirugía hepatobiliar (7). La sobrevida a largo plazo con resección curativa y quimioterapia adyuvante oscila entre 50% y 90% (4,7,8). El objetivo del siguiente reporte de caso es presentar una estrategia quirúrgica que hasta donde conocen los autores no ha sido comunicada y que podría ser de gran valor en los niños con estadios avanzados de la enfermedad o como alternativa al trasplante hepático.

## Caso clínico

Se reporta una paciente de 7 meses de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, con una semana de evolución de distensión abdominal y alza térmica. En ecografía abdominal se evidenció una masa sólida a nivel hepático. Alfafetoproteína (AFP) menor a 100 ng/ml. La tomografía axial computarizada (TAC) describió masa tumoral hepática lobulada de 12 x 9,2 x 11,7 cm que ocupaba los segmentos IV A y B, V y VIII (fig. 1). El doppler definió masa sólida, que desplazaba la vena porta extrahepática posteriormente, con velocidad de hasta 63 cm/s e incremento de la velocidad sistólica de la arteria hepática. En la resonancia magnética nuclear de abdomen contrastada (fig. 1), se reportó una lesión tumoral de aspecto sólido multilobulada de bordes parcialmente definidos localizada en la mayor parte de los segmentos IV, V y VIII. Por tanto, se clasificó como PRETEXT III, con afectación de los sectores medial izquierdo y anterior derecho y un sector adyacente libre (5,8).

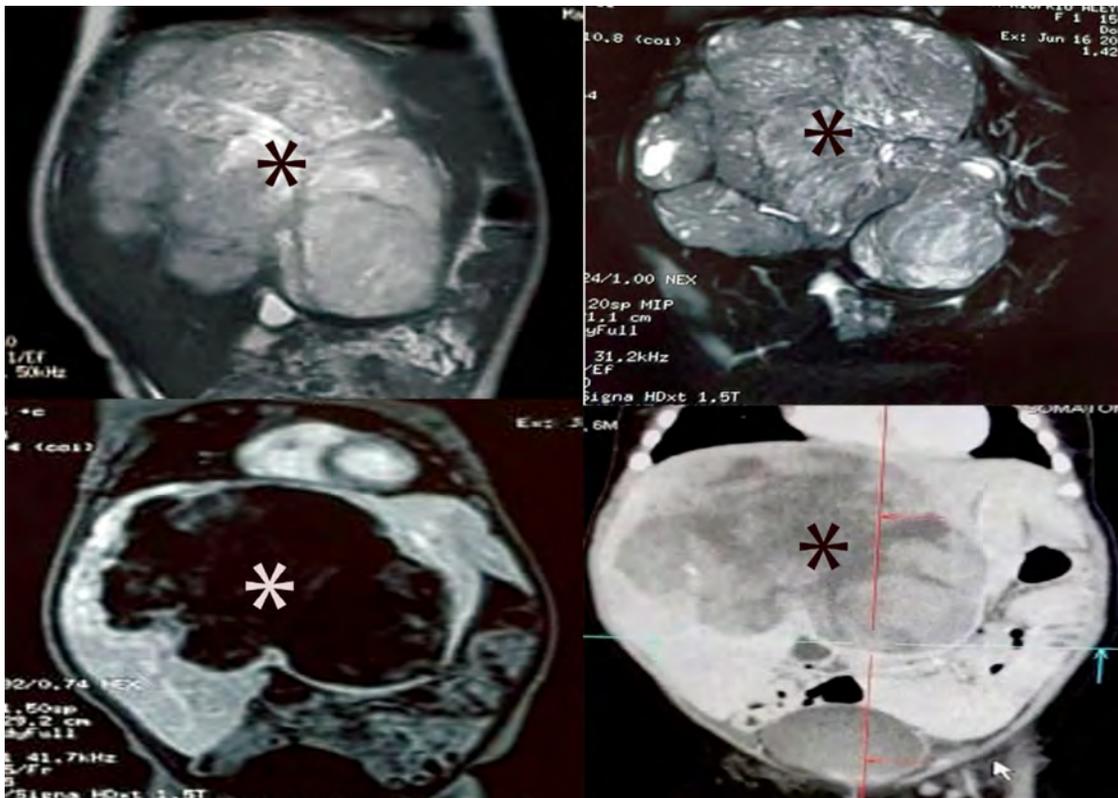
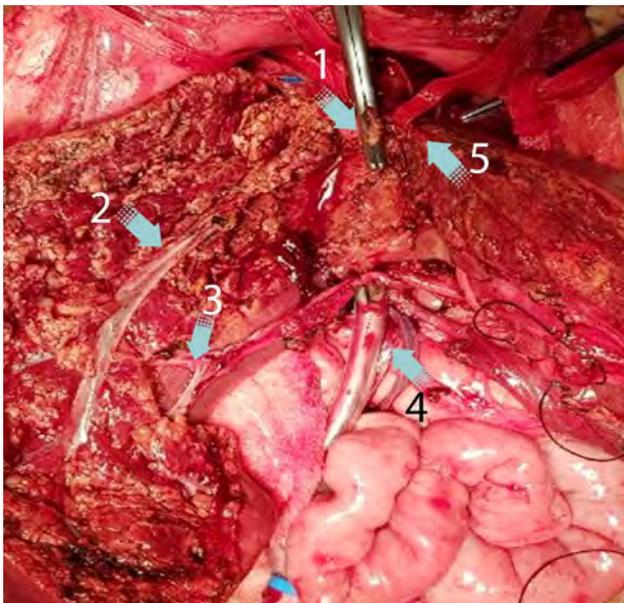


Figura 1. Imagen del tumor (\*) en la Angio TAC trifásica y en la resonancia magnética nuclear.

Luego del primer ciclo de quimioterapia previa para citorreducción, según protocolo del SIOPEL Group (6), se produjo empeoramiento progresivo con: aumento de la bilirrubina directa, signos de colestasis, alteración de la coagulación e hipertensión portal progresiva con ascitis de difícil control. La presencia de masa grande, la pobre respuesta a la quimioterapia, el deterioro clínico, la afección de la vena hepática media y la íntima relación con la vena porta derecha hicieron considerar el trasplante hepático, sin embargo, se decidió la cirugía para exéresis del tumor por no disponer de este recurso terapéutico en este momento y por el mal estado general.

Inicialmente se consideró realizar una resección extendida de los segmentos IV al VIII, sin embargo, por la pequeña masa residual en estudio volumétrico con TAC trifásica de 64 cortes (< 30 %), se decidió conservar los segmentos II, III, VI y VII teniendo en

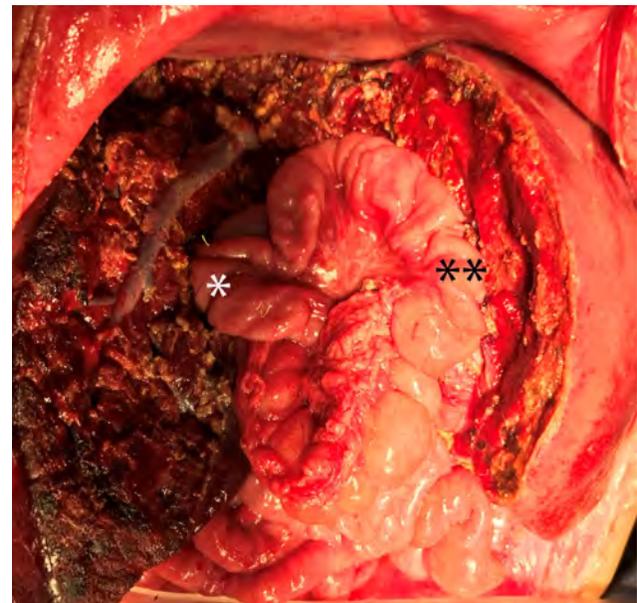
cuenta la necesidad de quimioterapia postoperatoria y por eso fue necesario conservar arterias sectoriales y segmentarias. Además, la vena porta derecha se encontraba involucrada sin posibilidad de resección completa del tumor si se conservaba la parte inicial de la misma y su calibre dificultó la interposición de un injerto, por lo que se decidió ligarla con la intención de producir una hiperplasia más rápida compensadora del remanente hepático izquierdo y con ello disminuir la probabilidad de la insuficiencia hepática residual. Los segmentos VI y VII quedaron solo con irrigación arterial y la presunción de que funcionarían como auxiliar hasta el crecimiento compensador de los segmentos II y III. Se realizó por tanto hepatectomía central o mesohepatectomía conservando los segmentos VI, VII, II y III, así como doble derivación biliodigestiva en “Y de Roux”. Quedaron intactas tanto las venas como las arterias hepáticas (figs. 2, 3).



**Figura 2.** Imagen intraoperatoria del tejido hepático residual y de estructuras vasculares. Vena hepática media (1), vena hepática derecha (2), sitio de la ligadura vena porta derecha (3), maniobra de Pringle en el hilo (4) y vena hepática izquierda (5).

El informe histológico reportó neoplasia maligna de células pequeñas redondas y azules compatibles con HB y bordes de sección libres de infiltración (fig. 4). La inmunohistoquímica confirmó HB indiferenciado con vimentina positiva.

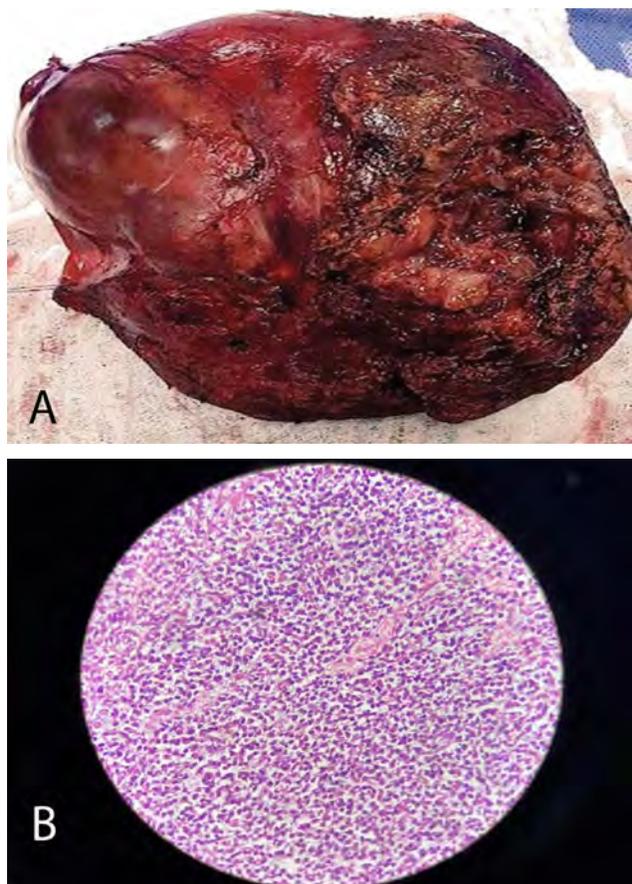
Como complicación presentó una fuga biliar que se resolvió con tratamiento médico a los 20 días y un



**Figura 3.** Vista intraoperatoria de la doble derivación biliodigestiva en los remanentes hepáticos derecho (\*) e izquierdo (\*\*).

episodio de colangitis que evolucionó favorablemente. El control ecográfico doppler reportó que la vena porta izquierda conserva su flujo hepatópeto, con adecuado drenaje de las venas hepáticas derecha e izquierda y flujo arterial de todos los segmentos conservados. El hígado residual del lado izquierdo a los 14 días había aumentado 48,1% y el derecho mantenía su tamaño. Actualmente tiene 24 meses de

operada sin recidiva a nivel hepático, sin embargo, están en estudio las imágenes sugerentes de metástasis pulmonares.



**Figura 4.** Vista del tumor macroscópico resecado (A) y microscópico (B).

## Discusión

La paciente que se reporta estuvo en el grupo 5, de riesgo más alto, según el Childhood Hepatic Tumor International Collaboration (CHIC) (9): PRETEXT alto, compromiso de rama portal, tumor multifocal y AFP menor a 100 ng/ml. Aproximadamente el 90 % de los casos de HB se asocia con niveles elevados de AFP, lo que confirma que es un marcador sensible, pero inespecífico en los tumores hepáticos y que no debe descartarse el HB por un resultado normal de esta prueba, más bien considerarlo de mal pronóstico en este tumor particular (2,9).

La cirugía ha mejorado la supervivencia de los niños con HB. Las nuevas técnicas como la exclusión hepática, la cirugía ex situ, la disección ultrasónica,

la partición hepática asociada a ligadura de la vena porta para la hepatectomía por etapas y las embolizaciones arteriales han impactado en los resultados, especialmente en los casos de gran compromiso del órgano con poco volumen residual. Los pacientes con lesiones multifocales o solitarias extensas, que involucren 4 sectores, la vena cava inferior o las masas centrales que envuelvan estructuras hiliares bilaterales o las venas hepáticas principales como la paciente que se reporta, deben referirse precozmente a centros con experiencia en cirugía pediátrica hepatobiliar pues pueden constituir indicaciones de trasplante (3,4,7,8).

La resección quirúrgica parcial para alcanzar la extirpación incluye segmentectomía, sectorectomía, hemihepatectomía o trisectorectomía. Las mesohepatectomías o las resecciones centrales son procedimientos muy complejos con riesgos de sangrado masivo, infecciones y complicaciones biliares, sin embargo, hay que destacar que son posibles y pueden constituir una alternativa al trasplante hepático cuando no se dispone de este recurso terapéutico, sobre todo en países en vías de desarrollo o porque de ser posibles ambos disminuyen la morbimortalidad (3).

Otro problema grave en la paciente que se describe era la baja posibilidad de remanente hepático suficiente tras realizar una trisectorectomía derecha o hepatectomía derecha extendida o hemihepatectomía derecha extendida. Hasta la fecha se han empleado la embolización de la vena porta derecha o la ligadura pre o intraoperatoria de la vena porta derecha con la intención de provocar una hipertrofia compensatoria en promedio de un 40% en aproximadamente 4 a 8 semanas, tiempo en el cual se realizaría la resección hepática. Estas estrategias han presentado dificultades en los tumores agresivos de rápido crecimiento como el de esta paciente, por el tiempo de espera y porque usualmente el grado de hipertrofia compensatoria es menos importante que lo esperado.

En 2012, Schnitzbauer et al. describieron la técnica ALPPS (Associating Liver Partitiion and Portal Vein Ligation For Staged Hepatectomy) en adultos. Es una técnica en dos etapas diseñada para obtener adecuada hipertrofia del parénquima a corto plazo en pacientes requiriendo resección hepática derecha extendida con reserva funcional limitada (10). Este procedimiento ha evidenciado numerosos beneficios:

el hígado auxiliar temporal es responsable de 60% de la función hepática total en los primeros 6 días y asiste al hígado remanente en sus funciones metabólica, sintética y detoxificadora. El intervalo entre las dos cirugías es corto y hace improbable la propagación tumoral y la formación de adherencias de difícil manejo, por lo que la partición y la separación del hígado evita infiltración directa del tumor hacia el futuro remanente; la recuperación es rápida y los pacientes pueden recibir quimioterapia más temprano y el tratamiento quirúrgico definitivo se realiza en una sola hospitalización (10). Chan et al. demostraron el éxito del procedimiento en un paciente pediátrico (11).

En conclusión, por el estado clínico y las características propias de la paciente que se reportó, se decidió intentar una estrategia que produjera hipertrofia del remanente izquierdo a muy corto plazo, pues en un solo tiempo quirúrgico se combinó la hepatectomía central con la ligadura de la vena porta derecha. La evolución postoperatoria fue satisfactoria y este procedimiento podría representar una invaluable herramienta en los niños con estadios PRETEXT avanzados. Los autores consideran de gran importancia remitir estos pacientes de manera urgente a instituciones que cuenten con servicios de cirugía hepatobiliar y especialidades asociadas para que un grupo multidisciplinario desarrolle protocolos agresivos con mayor probabilidad de resultados positivos.

## Bibliografía

1. Czauderna P, López-Terrada D, Hiyama E, Häberle B, Malogolowkin MH, Meyers RL. Hepatoblastoma state of the art: pathology, genetics, risk stratification, and chemotherapy. *Curr Opin Pediatr*. 2014;26(1):19-28. <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000046>
2. Taque S, Brugières L, Pariente D, Bruneau B, Branchereau S, Laithier V, et al. Hepatoblastoma infantil. *EMC - Pédiatria*. 2014;49(4):1-9. [https://doi.org/10.1016/S1245-1789\(14\)68964-2](https://doi.org/10.1016/S1245-1789(14)68964-2)
3. Caicedo-Rusca L, Sabogal-Niño A, Serrano-Ardila O, Villegas-Otálora J, Botero-Osorio V, Agudelo-Constante M, et al. Hepatoblastoma: trasplante versus resección. Experiencia en un centro de trasplante latinoamericano. *Rev Mex Traspl*. 2017;6(1):18-28.
4. Reikes Willert J. Pediatric Hepatoblastoma Treatment & Management. *Medscape* (Internet) Updated: Sep 15, 2017. (Consultado el 3 de enero 2018) Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/986802-treatment>
5. Roebuck DJ, Aronson D, Clapuyt P, Czauderna P, de Ville de Goyet J, Gauthier F, 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):123-32. <https://doi.org/10.1007/s00247-006-0361-5>
6. Zsíros J, Maibach R, Shafford E, Laurence Brugières L, Brock P, Czauderna P, et al. Successful treatment of childhood high-risk hepatoblastoma with dose-intensive multi-agent chemotherapy and surgery: final results of the SIOPEL-3HR study. *J Clin Oncol*. 2010;28(15):2584-90. <https://doi.org/10.1200/JCO.2009.22.4857>
7. Busweiler LAD, Wijnen MHWA, Wilde JCH, Sieders E, Terwisscha van Scheltinga SEJ, Ernest van Heurn LW, et al. Surgical treatment of childhood hepatoblastoma in the Netherlands (1990-2013). *Pediatr Surg Int*. 2017;33(1):23-31. <https://doi.org/10.1007/s00383-016-3989-8>
8. El Asmar A, El Rassi Z. Hepatoblastoma in childhood, long term survival achieved: 2 case reports and literature review. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2016;21:55-8. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.02.019>
9. Czauderna P, Haerberle B, Hiyama E, Rangaswami A, Krailo M, Maibach R, et al. The Children's Hepatic tumors International Collaboration (CHIC): Novel global rare tumor database yields new prognostic factors in hepatoblastoma and becomes a research model. *Eur J Cancer*. 2016;52: 92-101. <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2015.09.023>
10. Schnitzbauer AA, Lang SA, Goessmann H, Nadalin S, Baumgart J, Farkas SA, et al. Right portal vein ligation combined with in situ splitting induces rapid left lateral liver lobe hypertrophy enabling 2-staged extended right hepatic resection in small-for-size settings. *Ann Surg*. 2012;255(3):405-14. <https://doi.org/10.1097/SLA.0b013e31824856f5>
11. Chan A, Chung PHY, Poon TP. Little girl who conquered the "ALPPS". *World J Gastroenterol*. 2014;20(29):10208-11. <https://doi.org/10.3748/wjg.v20.i29.10208>