



## P-139 - TRATAMIENTO DE UN HEPATOBLASTOMA GIGANTE EN UN PACIENTE DE 2 AÑOS DE EDAD MEDIANTE HEPATECTOMÍA TRASVERSA INFERIOR. COLABORACIÓN ENTRE LOS CIRUJANOS HEPÁTICOS Y LOS CIRUJANOS PEDIÁTRICOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

V. Borrego Estella, I. Molinos Arruebo, G. Inaraja Pérez, I. Talal El-Abur, S. Saudi Moro, J.L. Moya Andía, M. Pérez Sánchez Cuadrado, T. Giménez Maurel, M. del Campo Lavilla y A. Serrablo Requejo

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

### Resumen

**Introducción:** El hepatoblastoma es el tumor hepático maligno más común en edad pediátrica y 3º dentro de neoplasias abdominales pediátricas, tras tumor Wilms y neuroblastoma. Tumor único de gran tamaño, bien delimitado, con áreas de necrosis. Crecimiento rápido, produce metástasis y puede invadir vena porta, VCI, VSH, etc. Se diagnostica por radiología y por elevación de AFP. Hasta la QT neoadyuvante esta enfermedad tenía un pronóstico ominoso. Combinación QT/cirugía aumenta enormemente supervivencia.

**Caso clínico:** Niño de 2 años. Embarazo controlado. Paciente de 2 años de edad de sexo masculino, primer hijo de padres sanos. Embarazo controlado sin incidencias. Parto vaginal eutócico a término. Ingresado por hiporexia prolongada con distensión abdominal y hepatomegalia en la exploración física. Alfa-fetoproteína (AFP): 281223.5 ng/ml. Se realizan ECO y TC (masa polilobulada, 130 × 75 × 100 mm. de ecoestructura heterogénea, en LHD y segmento IV, vías biliares intrahepáticas de calibre normal). Comité de Tumores HBP determina toma biopsia (hepatoblastoma de tipo epitelial con patrón fetal) y colocación Port-a-Cath® (QT neoadyuvante protocolo SIOPEL-6). Tras 3 ciclos disminución tumoral y descenso AFP a 149.894 ng/ml, en IQ tumor hepático gigante que ocupa LHD con de 15 cm, que desplaza la horquilla del pedículo portal, procediéndose a una hepatectomía transversa inferior de los segmentos IVb, V y VI colecistectomía y linfadenectomía ganglionar. Durante la cirugía solo se necesito la administración de 250 cc de concentrado de hematíes. En el 4º día del postoperatorio, se decide alta de la UCI pediátrica y alta domiciliaria al 10º día. La AP mostró pieza 321 g y 145 mm; hepatoblastoma mixto epitelial y mesenquimal sin rasgos teratoides, no invasión linfovascular, márgenes quirúrgicos libres. Actualmente continúa protocolo SIOPEL-6 adyuvante sin signos de recidiva en la actualidad. Se presenta caso clínico porque es tumor hepático primario maligno más frecuente en infancia. La presentación es una masa abdominal indolora, siendo menor la clínica dolorosa, como en nº paciente. Según la bibliografía actual, si se sospecha tumor hepático por EF y eco/eco-Doppler se realizará TC toracoabdominopélvico, determinación AFP e inicio QT neoadyuvante para reducir tumor, difiriendo cirugía 2-4 meses, como en nº caso. Sensible a derivados del platino (cisplatino) y antraciclina (doxorubicina). El efecto local de QT facilita resección quirúrgica por cicatrización y delimitación tumoral. Los pacientes reciben tratamiento de consolidación con QT adyuvante. Los pacientes como el nº, deben seguirse con

determinaciones seriadas de AFP cada 2 meses (3 años) y si aumenta, se hará TC.

**Discusión:** El manejo multidisciplinar en estos pacientes en el seno de Comités de Tumores donde tiene que estar presente el cirujano general, oncopediatras, radiólogos, etc., es fundamental. La eco/eco-Doppler/TC son fundamentales para diagnóstico, ver respuesta a QT y detección de recidivas poscirugía. La estadificación no varía tratamiento y empleamos sistema grupo SIOPEL (equipara estadios I a IV con nº de cuadrantes hepáticos involucrados). El uso combinado de QT y cirugía ha aumentado enormemente la supervivencia.