

# TUMORES HEPÁTICOS SÓLIDOS EN LA INFANCIA, UN RETO PARA EL RADIÓLOGO

Andrés Francisco García Gámez, Teresa M<sup>a</sup> Guijo Hernández, Rafael Reina Cubero, Alejandro García Muñoz

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

## OBJETIVOS DOCENTES

- ✓ Conocer los tumores sólidos hepáticos en edad pediátrica más frecuentes y repasar sus características de imagen.
- ✓ Realizar un enfoque diagnóstico en nuestro medio.

## REVISIÓN DEL TEMA

Los tumores hepáticos sólidos en la infancia son neoplasias poco frecuentes, representando aproximadamente el 2% de los tumores infantiles y el 5-6% de los tumores abdominales pediátricos. Aunque la mayoría de los tumores primarios son de naturaleza maligna, hasta un tercio de los casos son benignos, por lo que es fundamental el papel del radiólogo, que debe conocerlos y estar familiarizado, con el fin de orientar al clínico en la toma de decisiones (Tabla1).

Las características de imagen de estas neoplasias en muchas ocasiones son superponibles, suponiendo un reto diagnóstico para el radiólogo, que en muchas ocasiones no puede llegar al diagnóstico definitivo únicamente con las pruebas de imagen, y debe correlacionar con datos clínicos, analíticos y epidemiológicos. La importancia del radiólogo radica en orientar sobre la naturaleza de la lesión, definir la extensión tumoral y su seguimiento.

Células originales	Tumor
<b>BENIGNOS</b>	
Epitelial	HNF (3%); Adenoma hepatocelular (1%)
Mesenquimatoso	Hemangiomas hepáticos, HC y HI* (18%)
<b>MALIGNOS</b>	
Epitelial	Hepatoblastoma (-mixto-*) (36%); Carcinoma hepatocelular (18%)
Mesenquimatoso	Sarcoma mesenquimatoso (7%) (*)
Otros	11%

\*HC hemangioma congénito; HI hemangioma infantil

Tabla 1. Se representa las lesiones hepática en edad infantil en función de su origen y su malignidad/benignidad.



84% Tumores hepáticos pediátricos

Hemangioma hepático

Hepatoblastoma

\* Ca Hepatocelular  
- Escasa prevalencia en nuestro medio  
- Países endémicos VHB (Sudeste asiático)

A pesar de las múltiples posibilidades diagnósticas de tumoraciones hepáticas sólidas en niños, en nuestra experiencia hasta más de dos tercios de los casos se corresponden con hepatoblastoma o hemangioendotelioma, por lo que el conocimiento exhaustivo de estas patologías resulta primordial en el diagnóstico diferencial.

\*\* Recordar que las metástasis es la causa más frecuente de tumoración hepática en la infancia, siendo las más frecuentes las del neuroblastoma, el tumor de Wilms, la leucemia y el linfoma.

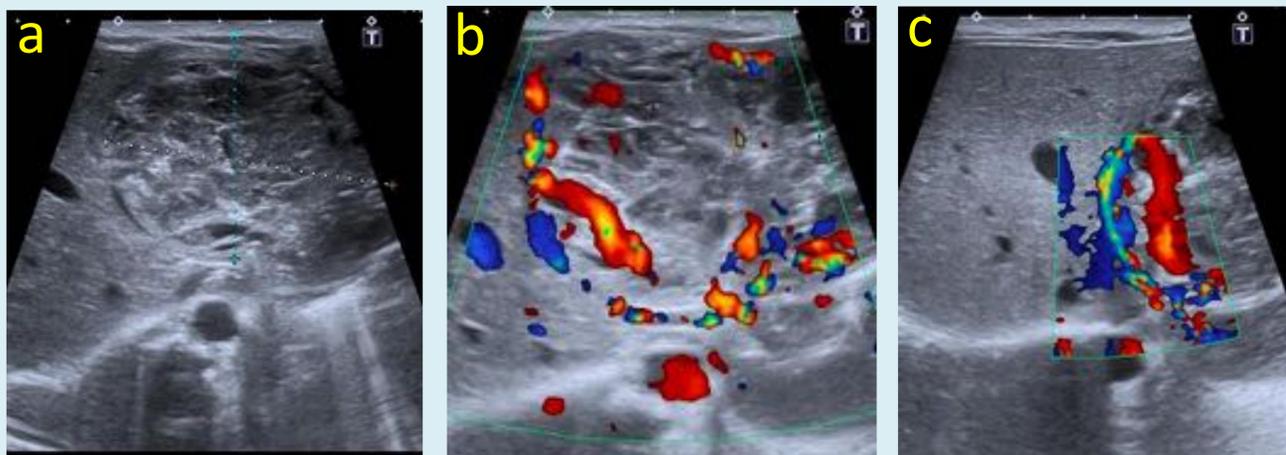


Fig 1. Ecografía en modo B (a) y doppler (b y c). Lesión focal hepática situada en LHI, de ecogenicidad heterogénea por áreas quístico-necróticas en relación con hemangioma infantil. Presentan vascularización central y periférica.

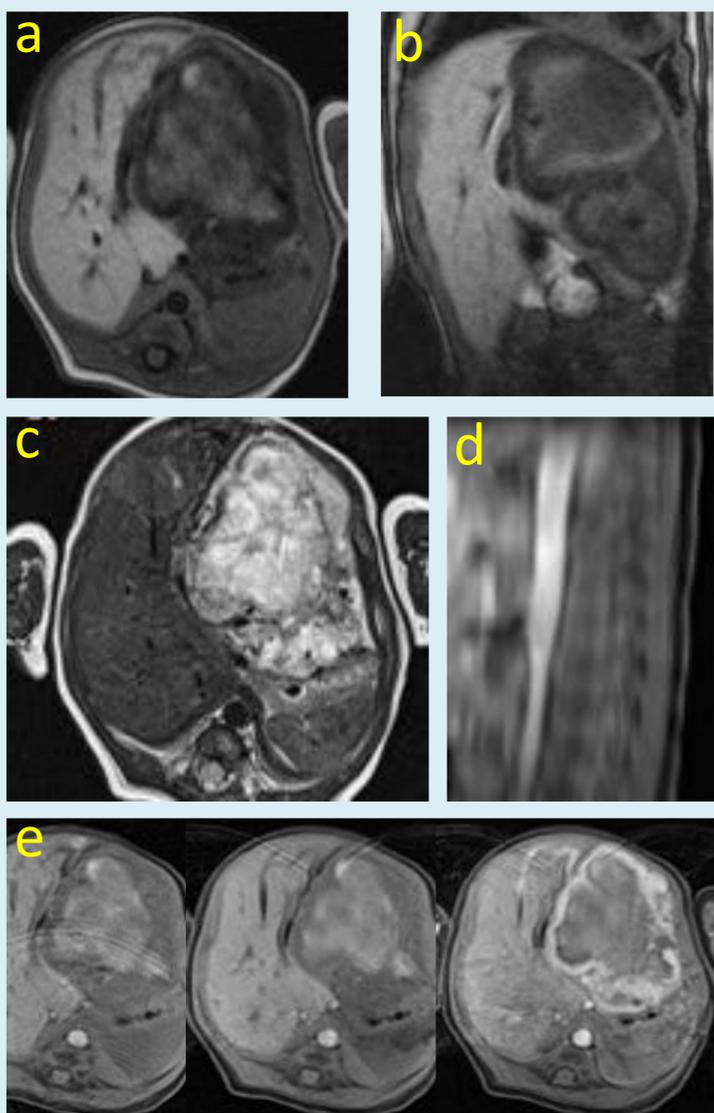


Fig 2. RM hepática. T1 TSE axial (a) y coronal (b); T2 HASTE axial (c); T1 FS + Gd –estudio dinámico- (e) y fase arterial sagital (d). Voluminosa masa heterogénea, de bordes bien definidos, que ocupa el LHI. Predominantemente hipointensa en secuencias ponderadas en T1, con pequeñas áreas focales de hiperintensidad en relación con sangre; e hiperintensa en secuencias ponderadas en T2. En el estudio dinámico se aprecia realce periférico, sin claro relleno centrípeto por la extensa necrosis central. Reducción del calibre de la aorta abdominal en el nivel inferior a la salida del tronco celiaco (e).

## Hemangioma hepático.

Tumoración benigna, de origen vascular, tercera causa de tumor hepático en la infancia. Se diferencia el congénito y el infantil. El primero se encuentra en el periodo perinatal y no crece, mientras que el segundo no está presente al nacimiento, observándose una fase proliferativa inicial en las primeras semanas de vida e involución a partir de los 12 meses de vida. Se clasifican en focales, multifocales y difusos.

Son masas de tamaño variable, las grandes pueden presentar áreas centrales quísticas y necróticas, así como calcificaciones groseras. Es característico la reducción de calibre de la aorta abdominal inferior a la salida del tronco celiaco. Tras la administración de CIV, presentan realce periférico con relleno centrípeto tanto en TC como RM (Fig1. y Fig2.).

Clínicamente se presenta como una masa palpable asociado hepatomegalia, generalmente asintomático. Los de gran tamaño pueden presentar trombopenia o fallo cardíaco.

Se realiza seguimiento radiológico, salvo complicaciones (>10%, terapias médicas inicialmente –propranolol, esteroides-), embolización, resección y en casos extremos trasplante.

### IDEAS CLAVES

- ✓ Causa más frecuente de tumor hepático benigno en la infancia
- ✓ Presentación variable.
- ✓ Bipsia contraindicada por riesgo de sangrado
- ✓ Seguimiento radiológico.

## Hepatoblastoma

Tumoración maligna, primera causa de neoplasia hepática primaria en niños, generalmente menores de 4 años, rara vez perinatal o más allá de los 4 años. Se presenta como masa abdominal indolora o hepatomegalia.

En imagen se observa una gran masa sólida, bien delimitada (de unos 10-12 cm) (< 20 % multifocal), heterogénea debido a la hemorragia, la necrosis y calcificaciones. Tras la administración de CIV presenta un realce menor que el parénquima hepático en todas las fases (Fig3. y Fig4.). La alfa-fetoproteína está elevada en el 90% de los casos, y es útil para monitorizar el tratamiento y detectar su recurrencia. Al diagnóstico hasta un 20% tiene metástasis pulmonares.

Su tratamiento es la resección quirúrgica +/- quimioterapia neoadyuvante.

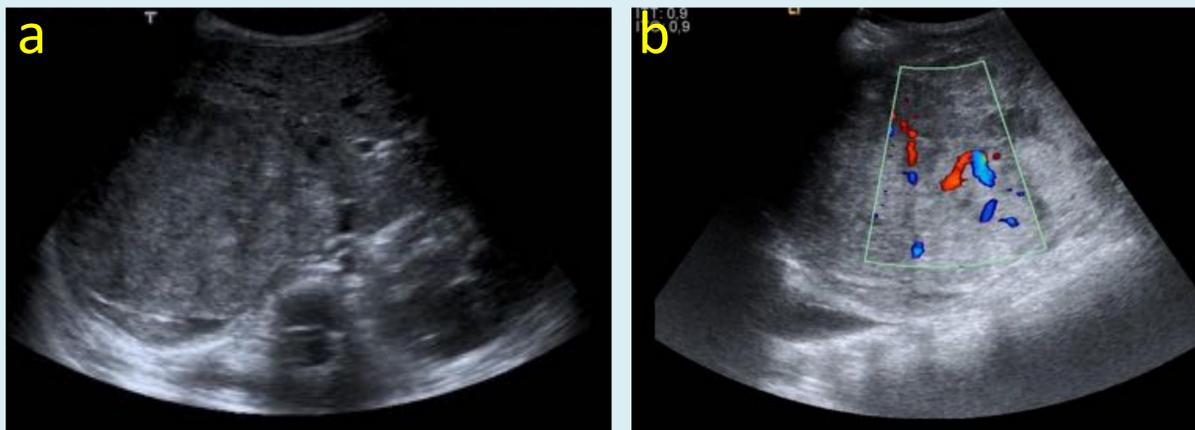


Fig 3. Ecografía en modo B (a) y doppler (b). Niño de 4 años con traumatismo abdominal. Masa de ecogenicidad heterogénea situada en el LHD, que presenta vascularización central demostrada mediante doppler color



↓  
¡Corregir niveles en función de la edad!

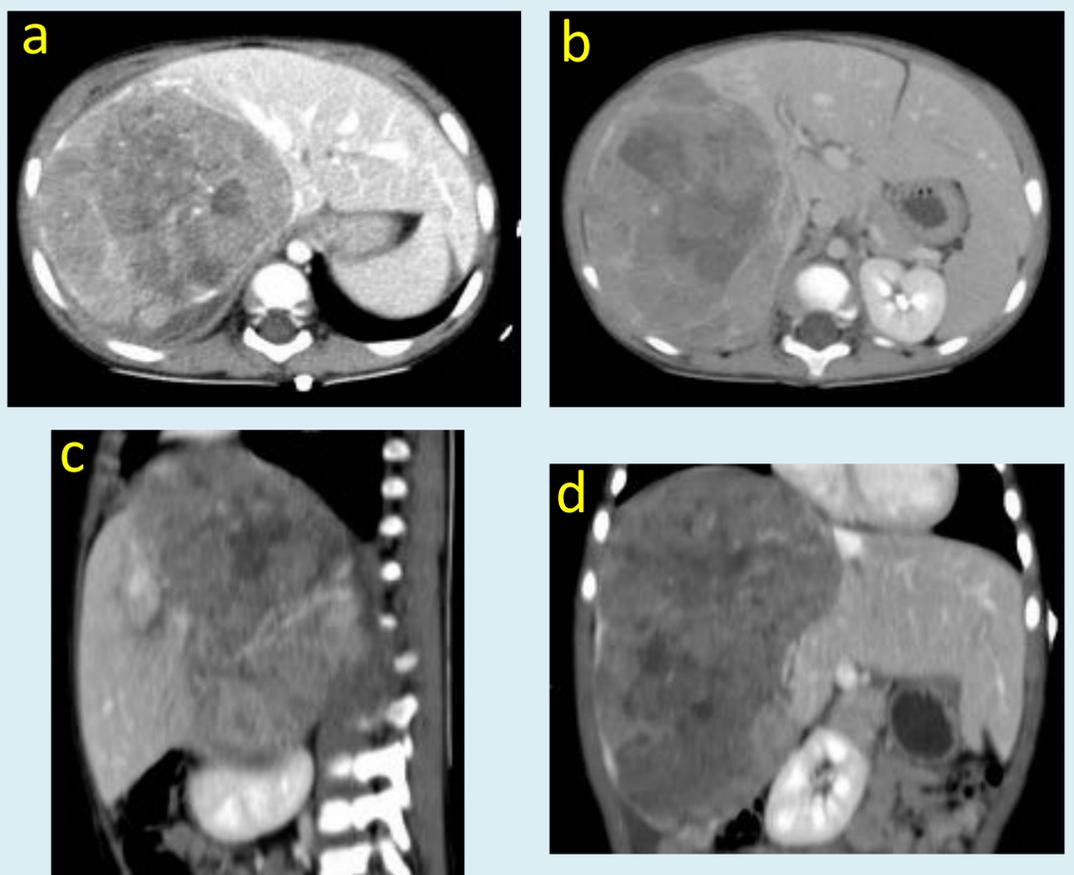


Fig 4. TC abdominal con contraste. Fase arterial axial (a) y fase portal axial(b), sagital(c) y coronal (d). Niño de 4 años (Fig3) diagnosticado de hepatoblastoma. Masa de gran tamaño, que ocupa la práctica totalidad del LHD, hipodensa en todas las fases respecto al hígado.

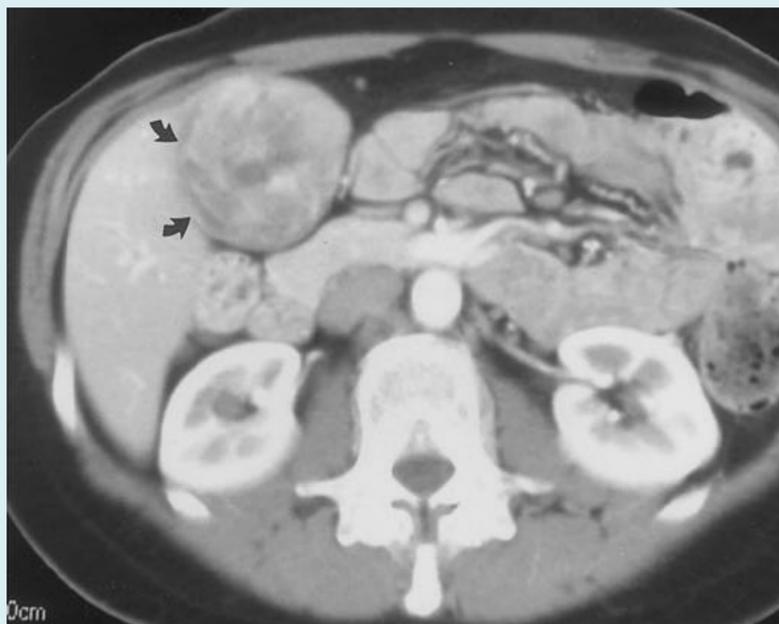
### IDEAS CLAVES

- ✓ Tumor hepático primario más frecuente en la infancia.
- ✓ El 90% < 4 años.
- Eleva alfa-fetoproteína, se utiliza para monitorizar la respuesta al tratamiento y para detectar recurrencia.
- ✓ 80% único - 20% masas múltiples.
- ✓ Es frecuente la presencia de metástasis al diagnóstico.

## Adenoma

Neoplasia benigna con origen hepatocitario, rara en la infancia. Se asocia a ACHO y esteroides. Tienen potencial maligno, aunque bajo, y su principal complicación es la hemorragia. Pueden involucionar, planteándose la resección cuando son sintomáticos o de gran tamaño.

Se presenta como una lesión encapsulada, con necrosis y elementos grasos, así como realce heterogéneo tras administración de CIV. En la RM no capta contraste en la fase hepatoespecífica, ayudando a diferenciarlo de la HNF.



TC abdominal en fase arterial. Lesión hepática focal exofítica, bien delimitada en lóbulo inferior derecho, con realce heterogéneo tras la administración de contraste en relación con adenoma.

Publicada en: Luigi Grazioli, Michael P. Federle, Giuseppe Brancatelli, Tomoaki Ichikawa, Lucio Olivetti and Arye Blachar. Hepatic Adenomas: Imaging and Pathologic Findings. *RadioGraphics* 2001, 21, 877-892.

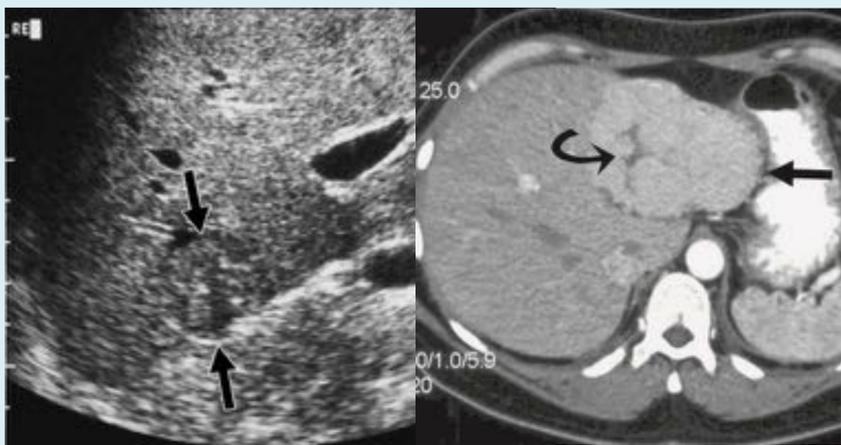
## Hiperplasia nodular focal

Reacción hepatocito frente a anomalía vascular, se asocia a estímulo hormonal. No presenta potencial maligno.

En imagen presentan un comportamiento similar al parénquima

Es hipervascular con realce precoz intenso y transitorio.

Característicamente presentan una cicatriz central que suele ser hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 e hipointensa en T1 con realce en fases tardías.



1. Ecografía modo B. Hiperplasia nodular focal, ligeramente hipoecoica respecto al parénquima con discreta distorsión del contorno hepático. 2. TC abdominal en fase arterial. Se aprecia lesión lobulada con realce precoz y cicatriz central hipodensa.

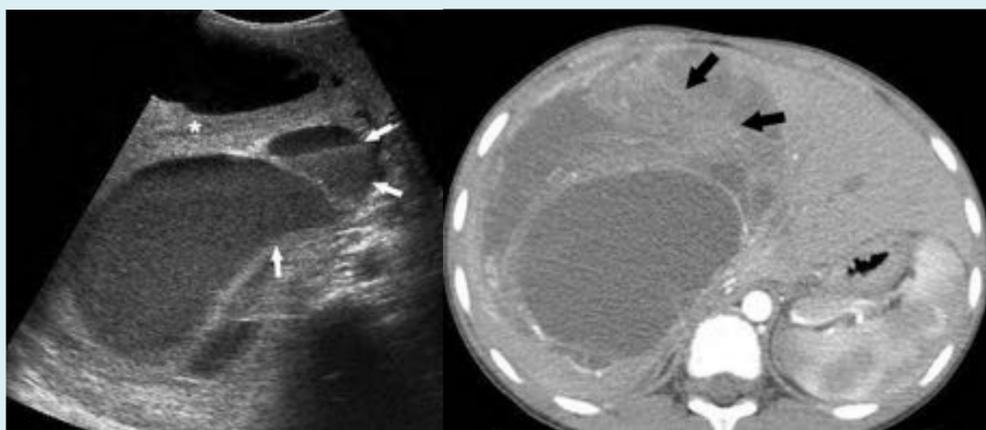
Publicada en: Shahid M Hussain, Türkan Terkivatan, Pieter E Zondervan et al. Focal Nodular Hyperplasia: Findings at State-of-the-Art MR Imaging, US, CT, and Pathologic Analysis. *RadioGraphics*, Jan 2004, Vol. 24: 3-17.

## Hamartoma mesenquimal

Segunda neoplasia benigna hepática más común.

Generalmente quística, aunque puede ser sólida, en ese caso se plantea el diagnóstico diferencial con el hepatoblastoma.

Los tabiques y los componentes sólidos realzan con el contraste.



Hamartoma mesenquimal en niño de 7 años. 1. Ecografía modo B. Gran masa sólida quística, con nivel líquido líquido en su interior. Porción sólida (\*) hiperecogénica con vascularización (no mostrada). 2. TC abdominal + CIV observándose realce heterogéneo de la porción sólida de la tumoración.

Kim SH, Kim WS, Cheon J-E, et al. Radiological Spectrum of Hepatic Mesenchymal Hamartoma in Children. *Korean Journal of Radiology*. 2007;8(6):498-505. doi:10.3348/kjr.2007.8.6.498.

## Sarcoma embrionario indiferenciado

Tumor de origen mesenquimal agresivo, habitualmente sólidos de gran tamaño (10-29 cm), con contenido quístico y mucoso. Es más frecuente en niños de entre 5 y 10 años. Los niveles de AFP son normales.

✓ Un rasgo típico:

- Apariencia sólida en la ecografía
- Quístico en TC y RM

Presentan un pronóstico pobre (12 meses)

## CONCLUSIÓN

Los tumores hepáticos sólidos en la infancia son neoplasias poco frecuentes, en muchos casos, con hallazgos radiológicos no concluyentes, por lo que además de estar familiarizados con los mismos es imprescindible su correlación con datos clínicos y analíticos para su diagnóstico y manejo correcto.

## REFERENCIAS

- Woodward PJ, Sohaey R, Kennedy A et-al. From the archives of the AFIP: a comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *Radiographics*. 25 (1): 215-42.
- Merrow, A Carlson, J et al. *Diagnostic imaging: Pediatrics*. Elsevier, 3 (2016)
- Dachman AH, Pakter RL, Ros PR et-al. Hepatoblastoma: radiologic-pathologic correlation in 50 cases. *Radiology*. 1987;164 (1): 15-9.
- Kassarian A, Zurakowski D, Dubois J et-al. Infantile hepatic hemangiomas: clinical and imaging findings and their correlation with therapy. *AJR Am J Roentgenol*. 2004;182 (3): 785-95.
- Grazioli L, Federle M, Brancatelli G, et al. Hepatic Adenomas: Imaging and Pathologic Findings. *RadioGraphics* 2001, 21, 877-892.
- Kim SH, Kim WS, Cheon J-E, et al. Radiological Spectrum of Hepatic Mesenchymal Hamartoma in Children. *Korean Journal of Radiology*. 2007;8(6):498-505. doi:10.3348/kjr.2007.8.6.498.
- Chung EM, Lattin GE, Cube R, Lewis RB, Marichal-Hernández C, Shawhan R, Conran RM. From the archives of the AFIP: Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation. Part 2. Malignant tumors. (2011) *Radiographics* : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc. 31 (2): 483-507.