



UNIVERSIDAD LAICA ELOY ALFARO DE MANABI

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

CARRERA DE RADIOLOGÍA E IMAGENOLOGÍA

**TRABAJO DE TITULACION PREVIO A LA OBTENCIÓN
DEL TÍTULO DE:**

LICENCIADO EN RADIOLOGÍA E IMAGENOLOGÍA

TEMA:

**DIAGNÓSTICO IMAGENOLÓGICO DEL
HEPATOBLASTOMA EN PACIENTE PEDIÁTRICO.**

AUTOR:

ARAGUNDI FERNÁNDEZ JONATHAN VICENTE

TUTOR:

LIC. JORGE DELGADO PLÚA

MANTA-MANABÍ-ECUADOR

2018

	NOMBRE DEL DOCUMENTO: CERTIFICADO DE TUTOR(A).	CÓDIGO: PAT-01-F-010
	PROCEDIMIENTO: TITULACIÓN DE ESTUDIANTES DE GRADO.	REVISIÓN: 1
		Página 1 de 1

CERTIFICACIÓN

En calidad de docente tutor(a) de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Laica “Eloy Alfaro” de Manabí, certifico:

Haber dirigido y revisado el trabajo de titulación, cumpliendo el total 400 horas, bajo la modalidad de ANALISIS DE ESTUDIO DE CASO, cuyo tema del proyecto es “**DIAGNOSTICO IMAGENOLOGICO DEL HEPATOBLASTOMA**”, el mismo que ha sido desarrollado de acuerdo a los lineamientos internos de la modalidad en mención y en apego al cumplimiento de los requisitos exigidos por el Reglamento de Régimen Académico, por tal motivo CERTIFICO, que el mencionado proyecto reúne los méritos académicos, científicos y formales, suficientes para ser sometido a la evaluación del tribunal de titulación que designe la autoridad competente.

La autoría del tema desarrollado, corresponde al señor **ARAGUNDI FERNANDEZ JONATHAN VICENTE**, estudiante de la carrera de Radiología e Imagenología, período académico 2017-2018 (2), quien se encuentra apto para la sustentación de su trabajo de titulación.

Particular que certifico para los fines consiguientes, salvo disposición de Ley en contrario.

Manta, 09 de Julio de 2018.

Lo certifico,

Lic. Jorge Delgado

Docente Tutor(a)

Área: Radiología e Imagenología.

APROBACIÓN DEL TRIBUNAL EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis de Caso, sobre el tema **“DIAGNÓSTICO IMAGENOLÓGICO DEL HEPATOBLASTOMA EN PACIENTE PEDIÁTRICO”** del Sr. **ARAGUNDI FERNÁNDEZ JONATHAN VICENTE**, luego de haber dado cumplimiento a los requisitos exigidos, previo a la obtención del título de Licenciatura en Radiología e Imagenología.

Dra. Liliam Escariz
Presidente.

Calificación: _____

Dra. Mercedes Delgado
Vocal 1

Calificación: _____

Obst. Dora Heredia
Vocal 2

Calificación: _____

Manta, 06 de Agosto del 2018

DECLARACIÓN DE AUTORÍA

Yo, **ARAGUNDI FERNÁNDEZ JONATHAN VICENTE**, portador de la cédula de ciudadanía N° 131533146-0, declaro que los resultados obtenidos en el Análisis de Caso titulado “ **DIAGNÓSTICO IMAGENOLÓGICO DEL HEPATOBLASTOMA EN PACIENTE PEDIÁTRICO.**” que presento como informe final, previo a la obtención del Título de **LICENCIADO EN RADIOLOGIAE IMAGENOLOGIA** son absolutamente originales, auténticos y personales.

En tal virtud, declaro que el contenido, las conclusiones y los efectos legales y académicos que se desprenden del Análisis de Caso y posteriores de la redacción de este documento son y serán de mi autoría, responsabilidad legal y académica.

Manta, 06 de Agosto del 2018

AUTOR:

Aragundi Fernández Jonathan Vicente

DEDICATORIA

Dedico este trabajo principalmente a Dios por haberme guiado a lo largo de mi vida, dándome la fuerza mental y espiritual suficiente para continuar esforzándome cada día para la concepción de mis objetivos personales y profesionales.

A mis padres Carlos Aragundi y Gladys Fernández por haberme otorgado el regalo de la vida, mi mamá por su apoyo incondicional en todos y cada uno de mis proyectos de vida, a mi papá a quien extraño cada día por no tenerlo conmigo ahora, pero sé que ha estado ayudándome y cuidándome desde donde esté, a mis hermanos (Danilo, Ronny, Alexis y Joselo),

A mi querida Tía Monsita por ayudarme cada vez que lo he necesitado, a mi adorada Cindy pues ella y su afecto incondicional han sido un pilar fundamental para llegar hasta donde estoy y a mis amigos más cercanos en especial a Ximena, Jonathan y mis cholos, pues sin ellos no habría superado cada obstáculo con el que mi familia no habría sabido hacerlo.

AGRADECIMIENTO.

Quiero agradecer a Dios por brindarme salud, fortaleza, capacidad y permitirme llegar a cumplir un objetivo que me planteo.

A mi familia (Padres, Hermanos, Tíos y primos) por ser los promotores de mis sueños, por confiar, creer en mí y apoyarme en todas las locuras que he querido hacer.

A mis queridos amigos y adorados Cholos, con quienes compartí muchos momentos ya sea dentro o fuera de las aulas, en especial a mi querida Ximenita (baby) esa amiga de vida y hermana de otra sangre, gracias por todo tu apoyo y amor, gracias por cada momento de felicidad que brindaron a este ser.

A mi tutor y a la Dra. Liliam, quienes con sus conocimientos, enseñanzas y colaboración permitió el desarrollo de este trabajo.

Y a todas las personas que contribuyeron en este trabajo de investigación les quedo eternamente agradecidos.

ÍNDICE

CERTIFICACIÓN	II
APROBACIÓN DEL TRIBUNAL EXAMINADOR	III
DECLARACIÓN DE AUTORÍA	IV
DEDICATORIA	V
AGRADECIMIENTO.	VI
RESUMEN.	VIII
ABSTRACT.....	IX
CAPITULO I	1
1. JUSTIFICACIÓN	1
CAPITULO II	4
2. INFORME DEL CASO	4
2.1.1 DEFINICION DEL CASO.....	4
2.1.1 Presentación del Caso.	4
2.1.2 ÁMBITO DE ESTUDIO	6
2.1.3 ACTORES IMPLICADOS	6
2.1.4 IDENTIFICACIÓN DEL PROBLEMA	7
2.2 METODOLOGÍA.....	7
2.2.1 Lista de Preguntas.....	7
2.2.2 Fuentes de Información	7
2.2.3 Técnica para la recolección de Información.....	8
2.3 DIAGNOSTICO.	8
BIBLIOGRAFÍA	12
ANEXOS.	15

RESUMEN.

El hepatoblastoma es un tumor hepático que aparece en niños, conocido también como cáncer hepático infantil o hepatoma. Es una enfermedad poco común, que representa el 4% de todos los cánceres infantiles, como resultado de trastornos del desarrollo durante la organogénesis. A pesar de ser una enfermedad bastante rara, representa el 80% de todos los tumores hepáticos malignos, más comúnmente presentándose en varones menores de 5 años. Se presenta como una masa hepática asintomática, de crecimiento rápido y con alta capacidad para producir metástasis hematogénica y linfática. El presente estudio, trata el caso de un paciente de tres años de edad, de sexo femenino, con cuadro clínico caracterizado por pérdida de peso, dolor y masa palpable en hipocondrio derecho abarcando epigastrio e hipocondrio izquierdo, para lo cual se le realiza una valoración imagenológica que inicia con una ecografía abdominal que muestra lesiones ocupativas hiper-vascularizadas, tanto en lóbulo izquierdo como en lóbulo derecho causando efecto de masa sobre la triada portal, por lo que de igual modo se le realiza una tomografía axial computarizada (TAC) simple/contrastada de abdomen, con resultados sugestivos a hepatoblastoma.

PALABRAS CLAVE: Hepatoblastoma, valoración imagenológica, ecografía abdominal, tomografía axial computarizada.

ABSTRACT.

Hepatoblastoma is a liver tumor that occurs in children, also known as childhood liver cancer or hepatoma. It is a rare disease, representing 4% of all childhood cases, as a result of developmental disorders during the organization. Despite being a fairly rare disease, it represents 80% of all malignant liver tumors, most commonly present in males under 5 years of age. It presents as an asymptomatic hepatic mass, of rapid growth and with a high capacity to produce hematogenic and lymphatic metastases. The present study, the clinical picture characterized by weight loss, pain and palpable mass in the hypochondrium, the right encompassing the epigastrium and the left hypochondrium, for which an imaging evaluation can be performed that begins with an abdominal ultrasound that It presents hypervascularized occupational lesions, both in the left lobe and in the right lobe, causing a mass effect on the portal triad, so that a simple / contrasted computed tomography of the abdomen (CT) of the abdomen is performed, with results suggestive of hepatoblastoma. .

KEYWORDS: Hepatoblastoma, imaging evaluation, abdominal ultrasound, computerized axial tomography.

CAPITULO I

1. JUSTIFICACIÓN

El Hepatoblastoma es un tumor hepático con mayor incidencia en niños, conocido también como cáncer hepático infantil o Hepatoma; es una enfermedad poco común, pues únicamente representa el 4% de todos los cánceres infantiles, tiene dos picos de incidencia que se presentan entre los 5 meses y los 5 años de edad, pudiendo identificarse al presentarse una masa hepática asintomática cuyo crecimiento es rápido y por su alta capacidad de producir metástasis tanto hematógica como linfática. (Campbell B. Myriam et al, 2010).

La incidencia de los tumores hepáticos malignos en pediatría es de 0.5- 1,5 casos por cada millón de habitantes de la población pediátrica en riesgo, menor de 5 años. El género masculino predomina. Su incidencia es muy rara, aproximadamente un caso por cada 1,000,000 durante el primer año de vida. En cuanto a la histología de la muestra estudiada es más frecuente el tipo mixto. Las manifestaciones clínicas del hepatoblastoma pueden ser de diversa índole, las más frecuentes son la aparición de dolor abdominal y/o palpación de tumor en el cuadrante superior derecho, además se pueden encontrar: (con menor frecuencia) pérdida de peso, hiporexia, vómitos, ictericia, fiebre, prurito, palidez producto de la anemia, dolor lumbar por compresión del tumor, entre otros. Se ha documentado la elevación de los niveles de gonadotropina coriónica humana en niños con pubertad precoz y hepatoblastoma. (Campbell B. Myriam et al, 2010).

Histológicamente se presenta como masa hepática bien circunscrita de contornos lobulados. En el 80% de los casos se presenta como una masa solitaria que mide 12 cm o más, mientras que en el 20% restante se presenta como masas múltiples hepáticas. Es frecuente la presencia de áreas de hemorragia y necrosis dentro del tumor que sugieren malignidad, también se logran observar septos separando el tumor en lóbulos; se los puede clasificar en dos grupos. Tipo epitelial: Es el tipo más frecuente. Tipo mixto epitelial y mesenquimal representa el 44% de los hepatoblastomas, tienen peor pronóstico. (Aronson DC, Czauderna P, Maibach R, Perilongo G, Morland B, 2014).

Los factores de riesgo del Hepatoma son: hepatoblastoma en sus padres, trisomía 18, hemihipertrofia, síndrome de Beckwith-Wiedemann, poliposis adenomatosa familiar, síndrome alcohólico fetal, uso materno de gonadotropinas y exposición materna a metales o productos del petróleo. (Aronson DC, Czauderna P, Maibach R, Perilongo G, Morland B, 2014).

Los autores Meyers RL, Rowland JR, Krailo M (2009) en su informe del Children's Oncology Group: Predictive power of pretreatment prognostic factors in children with hepatoblastoma, mencionan que el uso de la tomografía axial computarizada o helicoidal, el ultrasonido y la resonancia magnética son necesarias para definir la lesión y sus extensiones.

Los pacientes que presenten este tipo de enfermedad, como prioridad deben ser atendidos en un centro especializado, con un equipo multidisciplinario, el cual deberá ser esencialmente integrado por hepatólogos, oncólogos, cirujanos especializados en cirugía hepatobiliar y trasplante hepático, con el respaldo de un laboratorio, servicios de imágenes y anatomía patológica idóneos. (Wild C, 2012)

En el diagnóstico por imagen el hepatoblastoma suele ser una masa grande, solitaria y bien delimitada por una pseudo-cápsula, el tipo epitelial suele ser más homogéneo mientras que el tipo mixto suele ser más heterogéneo debido a sus componentes osteoides, fibrosos y cartilaginosos e inclusive puede invadir las venas suprahepáticas o la porta. (Wild C, 2012)

Las radiografías simples de abdomen muestran calcificaciones hepáticas en la mitad de los casos. En el estudio ecográfico se observa una masa cuyo signo típico se muestra como una ecogenicidad mixta que refleja áreas de necrosis y hemorragia, ya sea de tipo epitelial o mixto. La evaluación con Doppler dúplex o color demuestra su hipervascularidad. Los márgenes del tumor se delimitan mejor en la Resonancia Magnética o Tomografía Computada. (Wild C, 2012)

En la tomografía axial computarizada dinámica, se puede observar una masa circunscrita que es sutilmente más hipodensa que el parénquima hepático circundante en las imágenes simples y se realza menor cantidad con el contraste intravenoso. En resonancia magnética el tumor es hipointenso en las secuencias potenciadas en T1 e hiperintenso en las secuencias potenciadas en T2, en las secuencias eco de gradiente, puede valorarse la permeabilidad de los vasos sanguíneos comprimidos o invadidos por el tumor, sin necesidad de usar contraste. Los tumores puramente epiteliales tienen densidad e intensidad de señal más homogéneas en TC y RM con un realce más homogéneo del tumor (Powers C, Ros PR, Stoupis C, et al, 1994).

En la angiografía el hepatoblastoma es hipervascular con áreas de neovascularización y atrapamiento de los vasos. Algunas veces se aprecia disposición en radios de rueda de las arterias. En ocasiones se demuestra el cortocircuito arteriovenoso. El marcador de laboratorio más útil es la alfafetoproteína (AFP). Al menos el 90% de los pacientes muestran una elevación anormal de la AFP. Los niveles de AFP se utilizan para monitorizar la respuesta al tratamiento y para detectar recurrencia (SERAM, 2014).

Para permitir la identificación de causas que podrían ser evitadas, es necesario que haya información de alta calidad sobre la incidencia de la enfermedad en una proporción representativa de la población global. La razón de este estudio es dar a conocer el manejo específico y establecer un protocolo para el diagnóstico y tratamiento del hepatoblastoma (Wild C, 2012).

CAPITULO II

2. INFORME DEL CASO

2.1.1 DEFINICION DEL CASO

2.1.1 Presentación del Caso.

Infante de 3 años de edad de sexo femenino que ingresa a sala de emergencias por presentar cuadro clínico caracterizado por astenia, hiporexia, pérdida de peso, fiebre y masa palpable en hipocondrio izquierdo abarcando epigastrio e hipocondrio derecho. Edad: 3 años, Peso: 13,5 kg, Lugar de nacimiento Portoviejo, Antecedentes personales Ninguno, Antecedentes familiares Ninguno, Examen Físico General Temperatura 40, FC 80 por minuto. FR 25 por minuto. Talla 88 cm.

Debido al cuadro clínico se realiza ecografía abdominal, radiografía simple de abdomen y hemograma completo. En los resultados de laboratorio destacan. HGB: 8,2. Plaquetas 476.000. Neutros 71.7%. TPT 27.8. Glucosa 83. Urea 14. Crea 0,35. TGO 79. TGP 23. Prot. T 7.8. Albuminas 3. Globulina 48. Colesterol 238. Triglicéridos 142.

El informe de la ecografía abdominal indica. Con transductor convexo, se realiza exploración de la regio abdominal identificándose. Hígado se observa lesión ocupativa de espacio (LOE) a nivel del lóbulo izquierdo que mide 95x77mm, heterogéneo a predominio ecogénico, con vascularización intra tumoral, y efecto de masa sobre la triada portal. A nivel de lóbulo derecho se observa lesión aislada nodular de 5mm. Vesícula biliar de forma y tamaño normal, paredes finas y contenido liquido homogéneo. Alitiásica. Vías biliares intra y extra hepáticas no dilatadas. Páncreas de características ecográficas normales. Riñones ambos riñones son de forma, tamaño y ecoestructura conservada. No se observan dilatación de la vía excretoria ni macrolitiasis. Aorta abdominal de calibre conservado.

El informe de la radiografía de tórax muestra los siguientes hallazgos, Silueta cardiaca de aspecto normal. Mediastino sin alteraciones. Incremento de la densidad hilar bilateral.

Opacidad alveolar perihiliar derecha, de aspecto inflamatorio-infeccioso. Catéter de acceso venoso central, con reservorio en hemitórax superior derecho y punta de catéter en vena cava superior. Seno costo y cardiofrénico normales. Esqueleto regional normal. Conclusión. –incremento de la densidad hilar bilateral. Opacidad alveolar perihilar derecha, de aspecto inflamatorio-infeccioso.

Tomografía Axial Computarizada de abdomen contrastada. Se practicaron cortes axiales desde bases pulmonares hasta crestas iliacas, durante la administración de contraste intravenoso y se muestran los siguientes hallazgos. Hígado aumentado de tamaño, de densidad heterogénea, con Lesión Ocupativa de Espacio solida en el lóbulo izquierdo, de contornos mal definidos que ejerce efecto de masa sobre la porta rechazándola en sentido posterior, que luego de la administración de contraste presentó heterogénea captación, con múltiples focos hipercaptantes en el lóbulo derecho de aspecto secundario, la lesión del lóbulo izquierdo mide 7.38 cm AP x 8.49 cm T., y presenta áreas de necrosis representadas por el área de hipocaptación. No hay dilatación de las vías biliares intra ni extrahepáticas. Vesícula biliar, páncreas, bazo, riñones y glándula suprarrenales de densidad y morfología normales, sin realces anómalos luego de la administración intravenosa de contraste. Aorta abdominal de calibre normal. No hay adenomegalias intracavitarias ni retroperitoneales. Esqueleto regional evaluado normal.

Conclusiones. LOE (Lesión Ocupativa de Espacio) hepática en el lóbulo izquierdo con características sugestivas de hepatoblastoma, con extensión secundaria intrahepática. Hepatomegalia. Se interpreta el caso como Hepatoblastoma PRETEX IV metastásico pulmonar alto riesgo, se realiza tratamiento de quimioterapia de primera línea. Se solicita TAC de cráneo simple y contrastada para descartar metástasis cerebral con resultado negativo.

Tomografía Axial Computarizada de tórax contrastada. Se practicaron cortes axiales desde vértice hasta las bases pulmonares, durante la administración de contraste intravenoso en el cual presenta los siguientes hallazgos. Múltiples imágenes nodulares solidas pulmonares bilaterales, distribuidas en todos los segmentos, de aspectos secundarios, confluentes en situación subpleural en el segmento posterior del lóbulo pulmonar superior derecho, de aspecto consolidativo, que mide 1.55 cm AP x 4.03 cm T, que se incluye en el mediastino posterior y medio. No se evidencia derrame pleural.

Tiroides normal. Aorta torácica de calibre normal. Corazón de tamaño normal. No hay derrame pericárdico. Esqueleto regional evaluado sin alteraciones. Conclusiones, Múltiples imágenes nodulares solidas pulmonares bilaterales, distribuidas en todos los segmentos, de aspecto secundario. Masa subpleural en el segmento posterior del lóbulo pulmonar superior derecho, que se incluye en el mediastino posterior y medio.

Tomografía Axial Computarizada de cráneo contrastada. Se realizo una tomografía contrastada de cráneo donde se observaron los siguientes hallazgos, No se aprecian alteraciones en la densidad del parénquima cerebral. Estructura de la fosa posterior del cráneo normales sin alteración de la densidad. Sistema ventricular supratentorial de morfología, tamaño y situación normales. Línea media centrada. IV ventrículo de tamaño y situación normales. Cisternas de las bases libres y bien configuradas. No se aprecian lesiones oseas significativas. Después de la inyección de medio de contraste, no se produjo modificaciones. Opacidad del seno maxilar derecho. Conclusión Tomografía Contrastada craneal sin hallazgos patológicos en el momento actual. Ligera sinusitis maxilar.

2.1.2 ÁMBITO DE ESTUDIO

Como ámbito de estudio se tiene una institución médica la cual cuenta con el espacio, los equipos y el personal capacitado, tienen cabida para llevar a cabo los respectivos exámenes al paciente, así como el examen físico, la respectiva anamnesis, los exámenes de laboratorio y los exámenes imagenológicos, ya que el ámbito de estudio es el Hepatoblastoma, sus signos, síntomas, manifestaciones imagenológicas para obtener un diagnóstico ideal de la patología que presenta el paciente estudiado.

2.1.3 ACTORES IMPLICADOS

Los actores que están implicados en este caso clínico son: la paciente, que es el sujeto de estudio que presenta la enfermedad en este caso el Hepatoblastoma, el familiar que lo acompaña en cada cita médica nos aportó con información; el médico que la atiende en primera instancia y solicita el examen imagenológico; el licenciado que realizo el estudio y colaboro con las imágenes; el medico radiólogo que ayudo con su informe

radiológico que al corroborar con la clínica del paciente dan el diagnóstico definitivo de la patología.

2.1.4 IDENTIFICACIÓN DEL PROBLEMA

El hepatoblastoma es el tumor hepático también conocido como Hepatoma, esta patología afecta menores de 5 años siendo los varones más comúnmente afectados. Es de vital importancia lograr encontrar los factores principales que inciden la identificación de la enfermedad, puesto que en la actualidad aún no se logran reconocer puntos clave que ayuden a hacerlo en su etapa temprana, lo cual termina siendo perjudicial debido a la imposibilidad de aplicar un tratamiento adecuado. La escasa información en nuestro país se ha convertido en un problema, por motivo de que no existen reportes oficiales que sirvan como guía para el médico. Al momento que un paciente es ingresado a una unidad de emergencia y presente síntomas de dolor abdominal superior, ictericia, pérdida de peso, fiebre y masa palpable en hipocondrio derecho, se debe considerar esta patología, por lo cual es de suma importancia empezar con los protocolos correspondientes para llegar al diagnóstico definitivo y así ejecutar un plan de tratamiento adecuado y a su vez un control y seguimiento.

2.2 METODOLOGÍA

2.2.1 Lista de Preguntas

¿Cuáles son las manifestaciones clínicas a tomar en cuenta en el diagnóstico del Hepatoblastoma?

¿Cuál es el estudio imagenológico de elección en el diagnóstico del hepatoblastoma?

¿Cuáles son los hallazgos imagenológicos en el diagnóstico del Hepatoblastoma?

2.2.2 Fuentes de Información

En el presente trabajo de investigación se dio a cabo con la ayuda del licenciado en Radiología, que facilitó copias de las imágenes realizadas al paciente. El Medico

Radiólogo encargado de revisar y analizar las imágenes y dar su informe. Historia clínica del paciente y los datos dados por familiares. Además, recibí información y guías de mi tutor en cada una de las revisiones para la realización de este trabajo.

2.2.3 Técnica para la recolección de Información

La técnica de recolección de información que se utilizó en este caso fue la de recopilar todos los datos de la historia clínica del paciente desde el momento que fue atendida. Una entrevista con el médico que la atendió y realizo la anamnesis de la paciente. Una entrevista con el familiar dela paciente. Un conversatorio con el licenciado que realizo el examen de imagen y a su vez con el medico radiólogo que informo el estudio.

2.3 DIAGNOSTICO.

La sospecha de un tumor hepático en un niño se basa en los datos clínicos, resultados de imagen correlacionados con el nivel de alfa-feto proteína y la edad del paciente (Fabre M, Bouvier R, 2002).

Los síntomas iniciales son inespecíficos, sin embargo, su presentación habitual es la falta de crecimiento, pérdida de peso y masa abdominal de crecimiento rápido. El hepatoblastoma en los adultos generalmente está asociado a la infección por el virus de la hepatitis, la cirrosis y otra patología hepática, mientras que en los niños es común que aparezca en un hígado sano. Su mal pronóstico se debe a que generalmente esta neoplasia se diagnostica en etapa tardía. (Oda H et al, 1990).

Se debe sospechar del diagnóstico de Hepatoblastoma en un paciente de edades comprendidas entre 6 meses y 3 años de edad, con presencia de una masa abdominal generalmente palpable, trombotocitosis, y un alto nivel de alfa-fetoproteínas (AFP), según el criterio de varios autores la asociación de estos signos y síntomas es casi patognomónico para el diagnóstico (Perilongo G, Shafford EA, 1999). Sin embargo según Powers C, Ros PR, Stoupis C, et al (1994) los signos y síntomas precoces son infrecuentes y con frecuencia el tumor suele ser de gran tamaño al momento del diagnóstico.

Un resultado elevado de AFP debe interpretarse de acuerdo a la edad del paciente, los valores elevados moderadamente pueden ser detectados en ciertos tipos de hepatoblastoma. Se considera que un paciente con hepatoblastoma que presente niveles de AFP bajos o normales tienen un pronóstico más favorable a diferencia de los que tienen valores elevados, cuya explicación radica en la diferentes variantes histológicas de hepatoblastoma (de células pequeñas) que no producen una alteración de dichos niveles. El hepatoma con un nivel de AFP elevado sugiere extensión tumoral masiva o la presencia de metástasis, por lo tanto, indican un mal pronóstico (Schnater JM et al, 2003) y (Reynolds P et al 2004). Las metástasis en el diagnostico ocurren en el 10 al 20% de los pacientes, siendo el órgano predominante el pulmón tanto en la presentación como en la recaída. Otros sitios de metástasis a distancia son el cerebro y lo huesos, comúnmente en la enfermedad recidivante (Brown J, Perilongo G, Shafford E et al, 2000).

Gran parte de los errores en el diagnostico se deben a una mala anamnesis, historia clínica y examen físico incompletos; así como la equivocación de no dar importancia a algún síntoma relatado por los padres (Viera A, Peña C, Carleo R, 2010).

La ocurrencia de hepatoblastoma es más alta en pacientes con diferentes anomalías: síndrome de Beckwith-Wiedemann, poliposis edematosa familiar, malformaciones cardíacas o renales, síndrome de Down, Tumor de Wilms. La incidencia de hepatoblastoma en niños de familia con poliposis edematosa familiar es 200-800 veces más alto que en la población general.

Una vez realizado el diagnóstico clínico, se confirma la enfermedad mediante los estudios imagenológicos que se practicado al paciente (Campbell B. Myriam, 2010).

El estudio por imágenes juega un papel importante en el diagnóstico inicial. La ecografía es un método de evaluación de primera linea, la TAC y la Resonancia Magnética (RMN) también pueden ser útiles. El Hepatoblastoma se presenta como un tumor solido focal o multifocal. Las calcificaciones punteadas o gruesas aparecen en un 40%-50% de los pacientes que es mayor que en los pacientes con lesiones benignas (Dachman AH, Pakter RL, Ros PR et al, 1987).

Las técnicas de imagen tradicionales (radiografía convencional, urografía excretora y arteriografía hepática) han sido reemplazadas por técnicas más actualizadas como como la ecografía, TC helicoidal y RM, estas modalidades con su capacidad de reconstrucción de imágenes multiplanar han eliminado la necesidad de la arteriografía convencional, además permite observar la extensión de la afectación hepática por el Hepatoma y su proximidad a la vena porta ayudando así a determinar su resecabilidad.

Por su lado la ecografía junto con el Doppler color, permite confirmar la localización del tumor y definir su relación con la vena porta, además al ser una técnica no invasiva resulta muy útil en los niños.

Para realizar la biopsia percutánea se puede usar de guía el ultrasonido o TC para obtener muestras de tejido para el análisis histológico.

En cuanto a la tomografía esta permite realizar la estadificación inicial del tumor y evaluar su resecabilidad, también ayuda a controlar la respuesta a la quimioterapia preoperatoria y buscar la recurrencia del tumor. La TAC helicoidal monofásica antes y después de la administración del medio de contraste yodado intravenoso (2ml/kg de peso corporal), con la ayuda del inyector automático permite un retraso de 60 de segundos después del inicio de la inyección y se realizan cortes axiales que permiten la visualización optima del tumor durante las últimas fases portal arterial/ temprana (Brown J, Perilongo G, Shafford E et al, 2000). En TAC, el hepatoblastoma se muestra hipodenso en imágenes no mejoradas y por lo general es heterogéneo postcontraste, aunque en menor grado que el parénquima hepático normal (Anderson SW, Kruskal JB, Kane RA, 2009).

La RM requiere sedación al ser pacientes pediátricos y esta se considera para casos de alergia al yodo o para documentar un tumor recurrente. Es predominantemente hipointenso en las imágenes potenciadas en T1 e hiperintenso en las imágenes potenciadas en T2, sin embargo, las características de señal de IRM del hepatoblastoma pueden variar debido a la existencia de hemorragia o necrosis asociada (Chung EM et al, 2010).

El sistema de estadificación hepática PRETEXT proveniente de la unión de los prefijos de las palabras “PRET” pretreatment y “EXT” Extensión; basando su búsqueda en la afectación de las secciones hepáticas se aplica previamente a cualquier tratamiento

ya sea médico o quirúrgico, Considera al hígado distribuido en cuatro lóbulos (Lóbulo derecho, izquierdo, caudado y cuadrado) segmentos 2 y 3, segmento 4, segmentos 5 y 8, segmentos 6 y 7. El número del PRETEXT corresponde al número máximo de secciones hepáticas contiguas que no están implicadas por el tumor.

PRETEXT I: 3 secciones hepáticas contiguas libres (1 sección implicada) PRETEXT II: 2 secciones hepáticas contiguas libres (1 ó 2 secciones implicadas) PRETEXT III: 1 ó 2 secciones hepáticas libres, pero no contiguas (2 ó 3 secciones implicadas) PRETEXT IV: no existen secciones libres (las 4 secciones hepáticas implicadas) Es muy rara la afectación aislada del caudado pues recientemente se ha considerado que el segmento número 1 no tiene significado independiente en el sistema PRETEXT (SERAM,2008)

El protocolo a seguir en el momento del diagnóstico debe incluir radiografía de tórax y TAC de tórax para determinar si hay metástasis pulmonares, presentes en alrededor del 10% de los Hepatomas (Ortega JA, Douglass EC, Feusner JH et al, 2000).

BIBLIOGRAFÍA:

1. Adebunmi O. Adeyiga¹, Edward Y. Lee¹ and Ronald L. Eisenberg². (2012). Focal Hepatic Masses in Pediatric Patients. American Journal of Roentgenology. 2012;199: W422-W440. 10.2214/AJR.11.7581.

Recuperado de: <https://www.ajronline.org/doi/full/10.2214/AJR.11.7581>

2. Allan, B. J., Parikh, P. P., Diaz, S., Perez, E. A., Neville, H. L., & Sola, J. E. (2013). Predictors of survival and incidence of hepatoblastoma in the paediatric population. HPB: The Official Journal of the International HepatoPancreato Biliary Association, 15(10), 741–746.

Recuperado de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3791112/>

3. Álvarez et al, Hepatoblastoma congénito; a propósito de un caso. Cancerología 3 (2008): 167-170
4. Campbell B. Myriam, Ferreiro C. Myriam, Bronda M. Alessandro, Wong A. Carlos, Tordecilla C. Juan, Joannon S. Pilar et al . Tumores abdominales malignos en la infancia. Orientación diagnóstica. Rev. chil. pediatr. [revista en la Internet]. 1999 Nov [citado 2010 Sep 08]; 70(6): 464-469. Disponible en: <http://www.scielo.cl/scielo.php>
5. Cynthia E. Herzog, Richard J. Andrassy and Farzin Eftekhari. (2000). Childhood Cancers: Hepatoblastoma. Anderson Cancer Center, University of Texas-Houston Medical School, 1515 Holcombe Blvd., Houston, Texas 77030, USA.

Recuperado de: <http://theoncologist.alphamedpress.org/content/5/6/445.long>

6. Eichenmüller M, Trippel F, Kreuder M, et al.: The genomic landscape of hepatoblastoma and their progenies with HCC-like features. J Hepatol 61 (6): 1312-20, 2014.
7. Elzi, D. J., Song, M., Blackman, B., Weintraub, S. T., López-Terrada, D., Chen, Y., ... Shiio, Y. (2016). FGF19 functions as autocrine growth factor for hepatoblastoma. Genes & Cancer, 7(3-4), 125–135. Recuperado de: <http://doi.org/10.18632/genesandcancer.101>
8. García A., Paredes M., Fernández C., Serrano C., Doménech E., Gilabert A. (2014). Masas hepáticas sólidas en la infancia. Sociedad Española de Radiología Médica. SERAM.

Recuperado de: <http://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-0485>

9. Heck, J. E., Meyers, T. J., Lombardi, C., Park, A. S., Cockburn, M., Reynolds, P., & Ritz, B. (2013). Case-control study of birth characteristics and the risk of hepatoblastoma. Cancer Epidemiology, 37(4), 390–395.

Recuperado de: <http://doi.org/10.1016/j.canep.2013.03.004>

10. Hiyama E, Kurihara S, Onitake Y: Integrated exome analysis in childhood hepatoblastoma: Biological approach for next clinical trial designs. [Abstract] Cancer Res 74 (19 Suppl): A-5188, 2014.
11. Honeyman JN, Simon EP, Robine N, et al.: Detection of a recurrent DNAJB1-PRKACA chimeric transcript in fibrolamellar hepatocellular carcinoma. Science 343 (6174): 1010-4, 2014.
12. Jia D, Dong R, Jing Y, et al.: Exome sequencing of hepatoblastoma reveals novel mutations and cancer genes in the Wnt pathway and ubiquitin ligase complex. Hepatology 60 (5): 1686-96, 2014.
13. Nault JC, Mallet M, Pilati C, et al.: High frequency of telomerase reverse-transcriptase promoter somatic mutations in hepatocellular carcinoma and preneoplastic lesions. Nat Commun 4: 2218, 2013
14. Ohama K, Nagase H, Ogino K, et al: Alpha-Fetoprotein (AFP) levels in normal children. Eur J Pediatr Surg 1997; 7: 267-9.
15. Ortega JA, Douglass EC, Feusner JH, et al.: Randomized comparison of cisplatin/vincristine/fluorouracil and cisplatin / continuous infusion doxorubicin for treatment of pediatric hepatoblastoma: A report from the Children's Cancer Group and the Pediatric Oncology Group. J Clin Oncol 2000;18:2665-75.
16. Pateva, I. B., Egler, R. A., &Stearns, D. S. (2017). Hepatoblastoma in an 11-year-old: Case report and a review of the literature. Medicine, 96(2), e5858.

Recuperado de: <http://doi.org/10.1097/MD.0000000000005858>

17. Raney B. Hepatoblastoma in Children: A Review. J Pediatr Hematol Oncol 1997; 19:418-422.
18. Roebuck, D.J., Aronson, D., Clapuyt, P. et al. PediatrRadiol (2007) 37: 123. Recuperado de: <https://doi.org/10.1007/s00247-006-0361-5>
19. Tannuri, A. C. A., Cristofani, L. M., Teixeira, R. A. P., Filho, V. O., &Tannuri, U. (2015). New concepts and outcomes for children with hepatoblastoma based on the experience of a tertiary center over the last 21 years. Clinics, 70(6), 387–392.

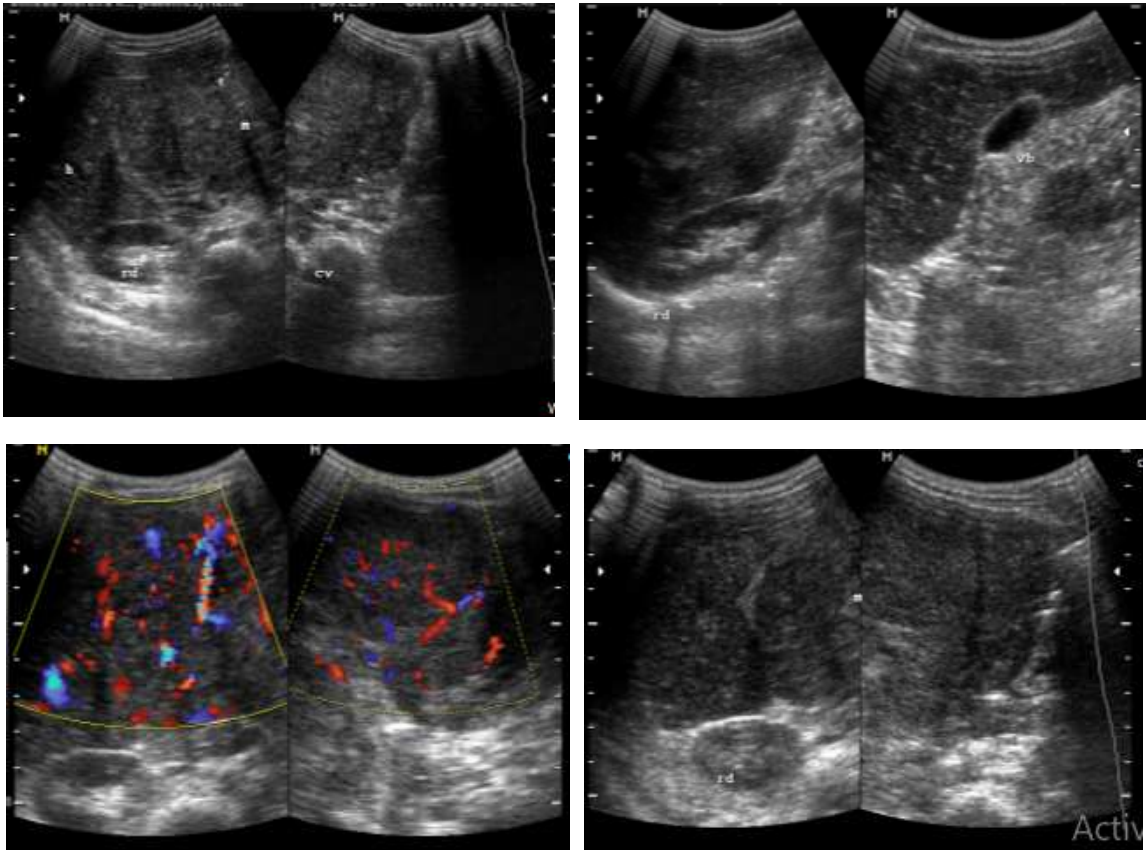
Recuperado de: [http://doi.org/10.6061/clinics/2015\(06\)01](http://doi.org/10.6061/clinics/2015(06)01)

20. Trevino LR, Wheeler DA, Finegold MJ, et al.: Exome sequencing of hepatoblastoma reveals recurrent mutations in NFE2L2. [Abstract] Cancer Res 73 (8 Suppl): A-4592, 2013. Also available online Notificación de salida. Last accessed June 06, 2018.

21. Valbuena E., Parrón M., Fernández J., Pastor I., García M., Purificación; Prieto C. (2008). Evaluación del hepatoblastoma: Impacto de la radiología en su abordaje terapéutico. Sociedad Española de Radiología Médica. SERAM.
Recuperado de:
http://seram2008.seram.es/modules.php?name=posters&file=viewpaper&idpaper=443&idsection=3&in_window=&forpubli
22. Vilarinho S, Erson-Omay EZ, Harmanci AS, et al.: Paediatric hepatocellular carcinoma due to somatic CTNNB1 and NFE2L2 mutations in the setting of inherited bi-allelic ABCB11 mutations. J Hepatol 61 (5): 1178-83, 2014.

ANEXOS.

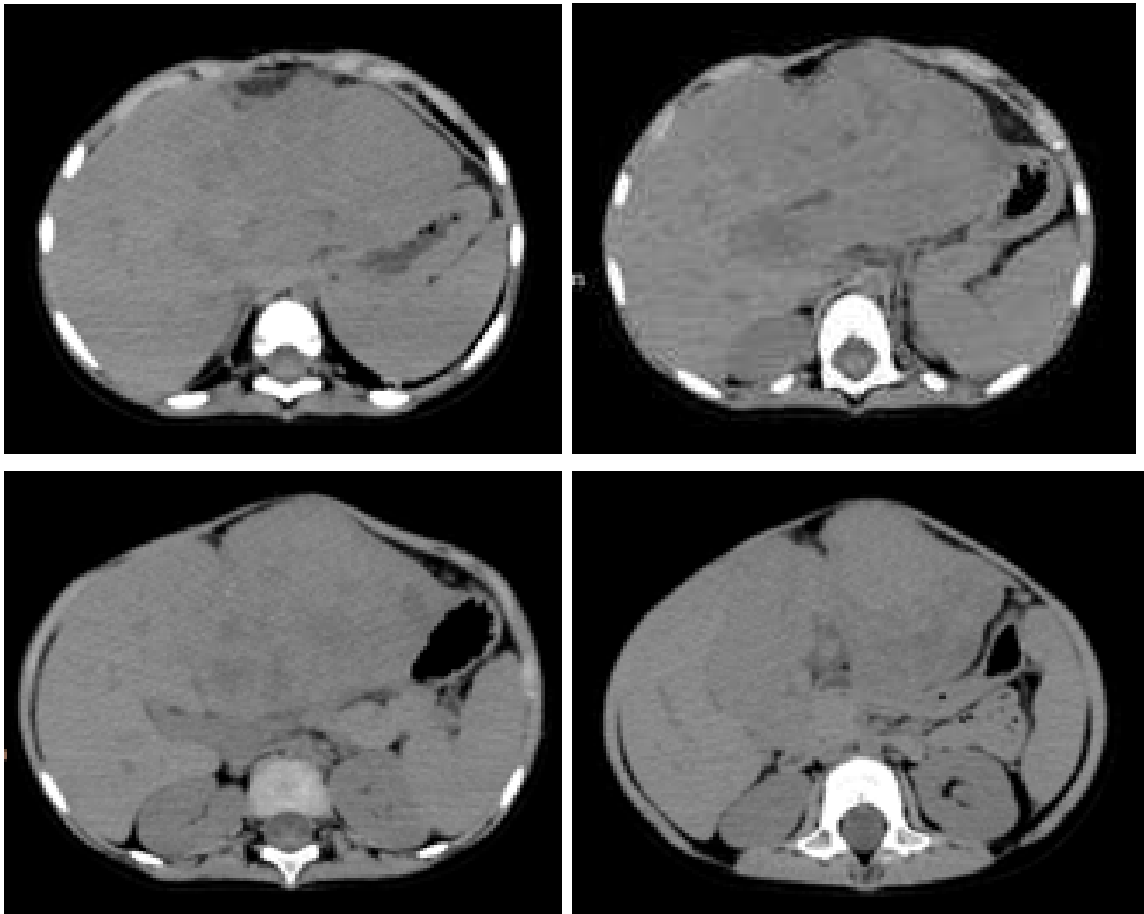
Estudios Ecográficos.



se observa lesión ocupativa de espacio (LOE) a nivel del lóbulo izquierdo que mide 95x77mm, heterogéneo a predominio ecogénico, con vascularización intra tumoral, y efecto de masa sobre la triada portal. A nivel de lóbulo derecho se observa lesión aislada nodular de 5mm.

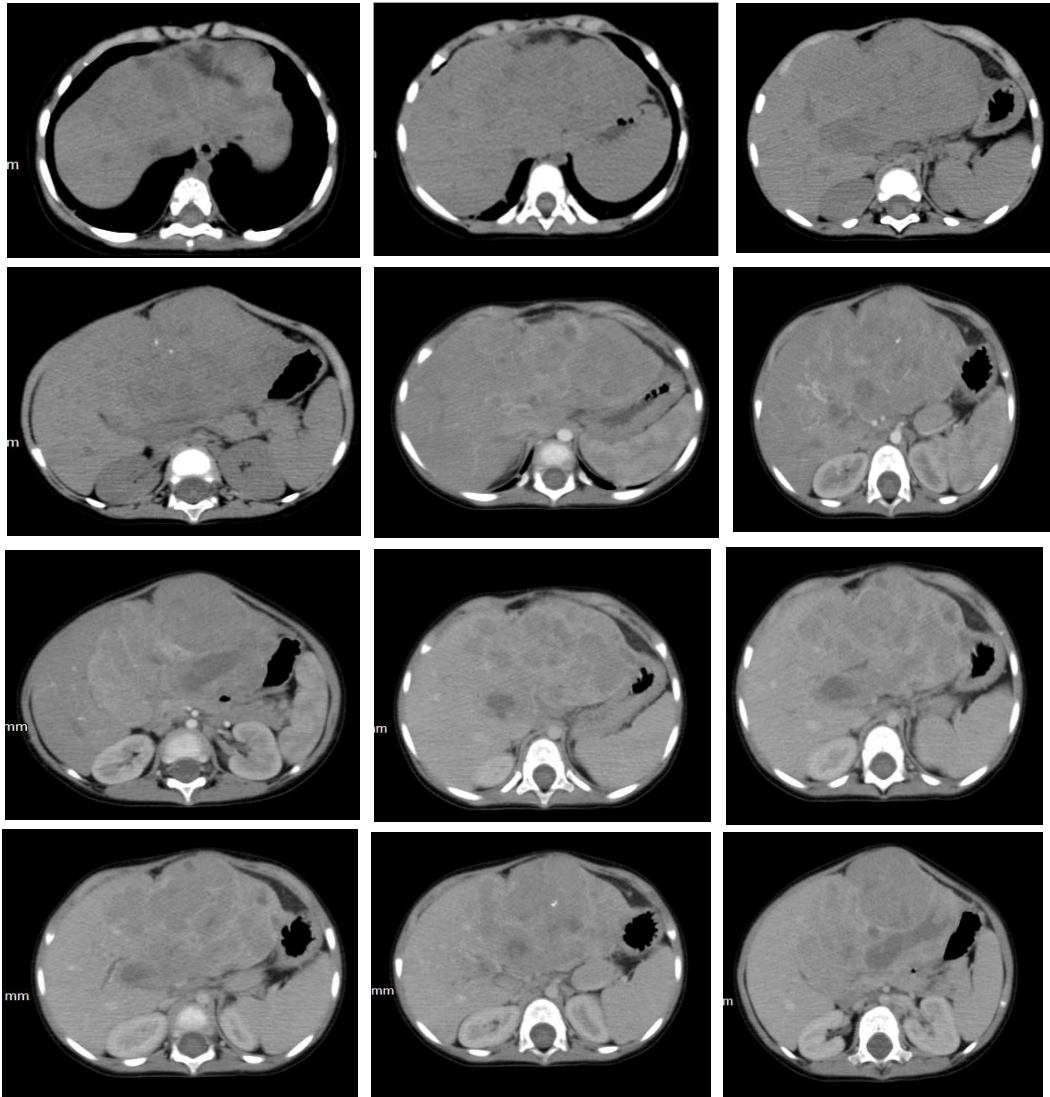
Estudios Tomográficos.

Tomografía Abdominal sin contraste.



Hígado aumentado de tamaño, de densidad heterogénea, con LOE solida en el lóbulo izquierdo, de contornos mal definidos que ejerce efecto de masa sobre la porta rechazándola en sentido posterior.

Tomografía Abdominal Contrastada



Hígado aumentado de tamaño, de densidad heterogénea, con LOE solida en el lóbulo izquierdo, de contornos mal definidos que ejerce efecto de masa sobre la porta rechazándola en sentido posterior, que luego de la administración de contraste presentó heterogénea captación, con múltiples focos hipercaptantes en el lóbulo derecho de aspecto secundario, la lesión del lóbulo izquierdo mide 7.38 cm AP x 8.49 cm T., y presentas áreas de necrosis representadas por el área de hipocaptación.

ASPECTOS ÉTICOS:

Este estudio seguirá las recomendaciones de la Comisión de Bioética de la FCM- ULEAM. La cual establece que:

En este estudio de caso se revisará la historia clínica correspondiente y se manejarán datos de índole clínica y radiológica del paciente objetivo de análisis; no realizándose ningún proceder invasivo con el analizado.

Al paciente se le explicará correctamente: que formará parte de un estudio de caso clínico, que tiene como título: **“DIAGNÓSTICO IMAGENOLÓGICO DEL HEPATOBLASTOMA EN PACIENTE PEDIÁTRICO.”**; así como el carácter absolutamente privado del estudio y los resultados obtenidos; que no se revelará su identidad, ni otra información que pueda poner en evidencia su persona y que deberá otorgar su Consentimiento Informado para participar en el mismo.

El protocolo de estudio respetará en todo momento la Declaración de Helsinki para la realización de investigaciones médicas con seres humanos.

DECLARACIÓN DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Título del Trabajo de investigación:

“DIAGNÓSTICO IMAGENOLÓGICO DEL HEPATOBLASTOMA EN PACIENTE PEDIÁTRICO.”

Estimado paciente, por medio del presente se le solicita amablemente participar en este estudio de caso clínico: el cual trata el tema del Hepatoblastoma la importancia de un diagnóstico oportuno y la utilidad de las pruebas de imagen para su detección y control evolutivo; por lo que le rogamos que nos apoye con su colaboración, garantizándole que los datos se manejen de forma totalmente anónima. Se requiere que nos aporte alguno de sus datos generales solo con el fin de organizar la información. Los datos obtenidos serán confidenciales; solamente se darán a conocer los resultados generales y no las respuestas concretas de la investigación. No está obligado a responder todas las preguntas y puede Ud. negarse a participar en el mismo de forma voluntaria.

Esta investigación responde al trabajo de terminación de la Licenciatura en Radiología e Imagenología.

Para cualquier pregunta puede consultar al autor: Aragundi Fernández Jonathan Vicente, en la FCM-ULEAM o a la siguiente dirección de correo electrónico: jonathan.aragundi@gmail.com

FIRMA