

6. Sezi CL. Effect of protein deficient cassava diet on *Cercopithecus aethiops* hearts and its possible role in the aetiology and pathogenesis of endomyocardial fibrosis in man. *East Afr Med J.* 1996;73:S11-S6.
7. Galve Basilio E, Alonso Manterola F, Ballester Rodes M, Castro Beiras AS, Fernández de Soria R, Penas Lado M, et al. Guías de practica clínica sobre miocardiopatía y miocarditis. *Rev Esp Cardiol.* 2000;53:360-93.
8. Pereira A, Mady C, Almeida S, Arteaga E, Dal C, Franchini JA. Clinical meaning of ascites in patients with endomyocardial fibrosis. *Arq Bras Cardiol.* 2002;78:196-9.
9. Touze JE, Fourcade L, Heno P, Marfat B, Mourot S. Le coeur et l'eosinophile. *Med Trop.* 1998;58:459-84.
10. Pitt M, Davies MK, Brady AJ. Hypereosinophilic syndrome: Endomyocardial fibrosis. *Heart.* 1996;76:377-8.

Hamartoma mesenquimatoso hepático gigante en una niña de 2 años

Sr. Editor:

Los tumores de hígado ocurren en el 2% de las neoplasias en niños. En su mayoría son malignos y cuando son benignos tienen grandes problemas en su tratamiento, pues resultan en una alta morbilidad y mortalidad. El hamartoma mesenquimatoso es la segunda lesión en frecuencia durante el primer año de vida, precedida únicamente por tumores vasculares. Su presentación clínica es como una masa abdominal y las exploraciones de imagen son muy características. El tratamiento puede ser conservador o quirúrgico y el pronóstico es favorable^{1,2}.

Se trata de una niña de 2 años, con aumento de volumen abdominal de 3 meses de evolución, acompañado de estreñimiento y anorexia. Los resultados de la exploración física son estado general regular con un abdomen distendido a expensas de una masa abdominal fija en cuadrante superior derecho, flanco y fosa ilíaca derecha, no dolorosa y de superficie regular; no se logra delimitar el bor-

de hepático; el resto del abdomen es blando, depresible y con peristaltismo presente en cuadrantes inferiores. La ecografía y la tomografía computarizada (TC) abdominal muestran una masa quística de 15 cm de diámetro, multiloculada y septada, con vías biliares normales.

Se realiza laparotomía exploradora y se aprecia tumoración dependiente del lóbulo derecho del hígado. Se practica resección completa, mediante disección digital y roma de la unión con la superficie del hígado. Se obtiene tumor con peso de 2.500 g y 20 cm de diámetro. Se realiza resección completa de tumoración, mediante disección digital y roma de la unión con la superficie del hígado (fig. 1). A simple vista, se aprecia superficie lisa, amarilla rojiza, congestiva, con nódulos. Al corte, se aprecia multiquística con quistes grandes con líquido cetrino y ámbar. Las paredes de los quistes son delgadas, laxas y traslúcidas, de aspecto gelatinoso y hacia la periferia del tumor se aprecia que está rodeada de una cápsula fibrosa gruesa, con espesor de 0,5-2 cm formando tabiques entre los quistes. No hay evidencia de hemorragia o necrosis.

Al microscopio (fig. 2) se aprecia tumor con tejido mesenquimatoso, conductos biliares y hepatocitos agrupados en trabéculas con gran parte de la tumoración de aspecto de hígado fetal. Estos elementos tisulares se observan en la periferia del tumor, mientras que en el centro, los quistes están limitados por mesénquima laxo. En las porciones más sólidas, el mesénquima tumoral tiende a formar nódulos de tamaños variables y muestra abundante colágena, rodeando conductos numerosos de características biliares y vasos sanguíneos. Varios conductos están ramificados. Entre estos nódulos hay parénquima hepático en arreglo trabecular compacto que se combina en algunos sitios con conductos biliares hamartomatosos en cantidad variable. No hay signos de malignidad. El diagnóstico definitivo es hamartoma mesenquimatoso del hígado. La evolución postoperatoria fue normal y 2 años después permanece asintomática.

Los tumores hepáticos son poco frecuentes, pero la mayor parte de ellos son de naturaleza maligna. Sin embargo, durante la lactancia las lesiones son con mayor frecuencia de naturaleza benigna, y en primer lugar un tumor vascular (hemangioendoteloma infantil) o un hamartoma mesenquimatoso, como en el presente caso. El tumor es más frecuente en varones. La presentación clínica es una masa abdominal grande^{3,4} y ocasionalmente, el compromiso respiratorio puede ocurrir por el tamaño de la masa. Los resultados de la función hepática son normales en la mayoría de los casos⁵.



Figura 1. Tumoración hepática. Aspecto macroscópico.

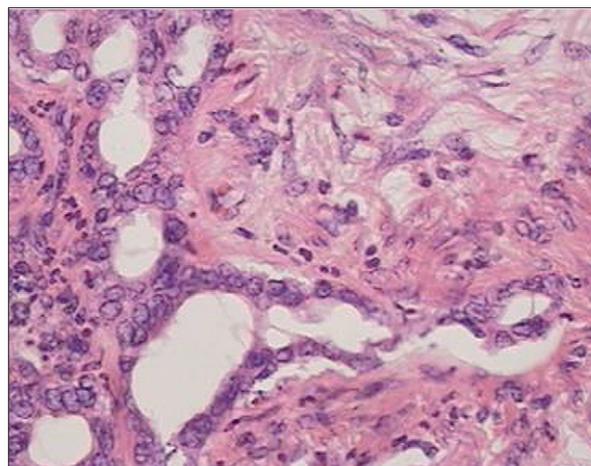


Figura 2. Tejido mesenquimatoso mezclado con conductos biliares y hepatocitos agrupados.

En este caso existía plaquetopenia, que puede explicarse como secundaria a un secuestro o a un aumento de la destrucción de las plaquetas dentro del hamartoma mesenquimatoso, lo que fundamenta que se acompañó de síndrome de Kasabach-Merrith, al igual que otros casos descritos por otros autores^{1,6}.

Los hamartomas hepáticos tienen hallazgos característicos en la ecografía y en la TC. Suele aparecer como una lesión quística grande con septos internos^{7,8}. Por este motivo, dentro de los diagnósticos diferenciales debe incluirse el quiste de colédoco y el quiste de mesenterio.

Los hamartomas mesenquimatosos del hígado están compuestos por la proliferación de estructuras epiteliales originadas a partir de las placas hepáticas que desarrollan conductos y se acompañan de la proliferación de un estroma laxo mesenquimatoso y son de naturaleza benigna. Esta proliferación ductal puede dar origen a quistes de tamaños variables unidos por estroma. La mayoría se presenta niños menores de un año. Son lesiones de tamaños variables con peso promedio entre 1.300 y 1.900 g. Se localizan en el lóbulo derecho en el 75% de los casos. La lesión aún no está definida como entidad (tumor o malformación), ya que hay evidencia por citometría de anomalías cromosómicas (translocaciones q13.4 del cromosoma 19 y q12 o q15 del cromosoma 11), lo que los convertiría en lesiones verdaderamente neoplásicas^{9,10}.

**M.P. Vargas-Vallejo^a, R.M. Álvarez-Solís^b,
J. Cabrera-Aguirre^c, D.P. Bulnes Mendizábal^d
y P. Ulloa-Patiño^d**

^aServicio de Oncología. ^bDivisión de Cirugía
Pediátrica. ^cServicio de Radiología Diagnóstica.

^dServicio de Anatomía Patológica.
Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón.
Secretaría de Salud del Estado de Tabasco.
Villahermosa. Tabasco. México.

Correspondencia: Dra. Marcela del Pilar Vargas Vallejo.
Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón.
Avda. Gregorio Méndez, 2832. Col. Atasta.
Villahermosa. Tabasco 86150. México.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hays DM, Stanley P. Lesiones de hígado. En: Ascraft-Holder. Cirugía pediátrica. 2ª ed. Cap. 67. México: Interamericana; 1995. p. 864-70.
2. Larcos G. A typical appearance of an hepatic hemangioma with technetium-99m RBC scintigraphy. J Nucl Med. 1989;11:1885-8.
3. Stocker JT, Askin FS. En: Pathology of solid tumors of children. Tumors and pseudotumors of the liver. Ch. 5, University Press Chapman & Hall; 1998. p. 83-110.
4. Lack EE. Mesenchymal hamartoma of the liver. A clinical and pathologic study of nine cases. Am J Pediatr Hematol/Oncol. 1986;8:91-8.
5. Ehren H, Mahour GH, Isaacs H Jr. Benign liver tumors in infancy and childhood: Report of 48 cases. Am J Surg. 1983;145:325-9.
6. Gamboa-Marrufo JD, Acosta-Guevara R, Chicure-Levin I, Valencia-Mayoral P. Hamartoma mesenquimático del hígado. Presentación de siete casos. Bol Med Hosp Infant Mex. 1988;45:321-8.

7. Stanley PH, Hall TR, Wooley MM, Diament MJ, Gilsanz V, Miller JH. Mesenchymal hamartomas of the liver in childhood. Sonographic and CT findings. AJR. 1986;147:1035-9.
8. Giyanani VL, Meyers PC, Wolfson JJ. Mesenchymal hamartoma of the liver computed tomography and ultrasonography. J Comput Assist Tomogr. 1986;10:51-4.
9. Mascarello JT, Krous HF. Second report of a translocation involving 19q13.4 in a mesenchymal hamartoma of the liver. Cancer Genet. Cytogenet. 1992;47:243-7.
10. Speleman F, De Telder V, De Potter KR, Dal Cin P, Van Daele S, Benoit Y, et al. Cytogenetic analysis of a mesenchymal hamartoma of the liver. Cancer Genet Cytogenet. 1989;40:29-32.

Dificultad diagnóstica del insulinoma en una paciente con epilepsia mioclónica juvenil

Sr. Editor:

El insulinoma es un tumor neuroendocrino poco frecuente en la edad pediátrica^{1,2}. A menudo, los pacientes se catalogan como enfermos neurológicos y/o psiquiátricos³. Presentamos el caso de una adolescente con epilepsia mioclónica juvenil que fue diagnosticada de insulinoma 3,5 años después de la primera sospecha clínica.

Se trata de una mujer que a los 13,5 años presentó una crisis tónico-clónica generalizada, con remisión espontánea y coincidente con una glucemia capilar de 25 mg/dl. Tres meses después volvió a presentar breves mioclonías proximales en los miembros superiores. La tomografía computarizada (TC) craneal fue normal y el electroencefalograma (EEG) mostró descargas fotoparoxísticas de complejos parietooccipitales irregulares, acompañadas de leves sacudidas de cabeza. Se diagnosticó una epilepsia mioclónica juvenil y se inició tratamiento con valproato. Las glucemias venosas basales durante el seguimiento oscilaron entre 51 y 62 mg/dl. A la edad de 17 años se objetivó un glucemia venosa basal de 38 mg/dl con insulinemia de 17 μ U/ml (índice insulina/glucosa 0,447; normal: inferior a 0,3), sin clínica asociada. No se detectaron sulfonilureas en orina y la TC helicoidal y RM abdominales no mostraron hallazgos sugestivos de insulinoma. Entonces se remitió la paciente a nuestro servicio para completar el estudio. La exploración física fue anodina. Se realizó un test de ayuno que hubo de suspenderse a las 10 h por hipoglucemia hipocetogénica con hiperinsulinemia; los resultados se confirmaron con el test de sobrecarga con leucina (tabla 1). A los 35 min de la hipoglucemia el cortisol sérico era de 29 μ g/dl. La ecografía abdominal mostró un nódulo pancreático. La TC objetivó una imagen hipodensa en la región inferior pancreática de 2 x 1 cm, sin adenopatías retroperitoneales, y la ecografía endoscópica confirmó una tumoración hipocetogénica adyacente al conducto pancreático principal, de 19 x 12 mm. Se diagnosticó como hipoglucemia hipocetogénica con hiperinsulinemia por insulinoma pancreático y se indicó cirugía. La ecografía intraoperatoria confirmó los hallazgos previos. El estudio histológico evidenció un insulinoma bien diferenciado, sólido, con positividad para insulina y cromogranina A (fig. 1). Las funciones paratiroidea e hipofisaria eran normales, sin datos sugestivos de neoplasia endocrina múltiple (tabla 1). Además, el estudio genético del MEN-1 fue negativo. Desde la intervención