



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Hipoglucemia como comienzo inusual de un tumor hepático

Hypoglycaemia: An unusual initial presentation of a liver tumour

Alba Rubio-San-Simón^{a,*}, Nelly Román Mendoza^a, Cristina Nova Lozano^b, Jaime Sánchez del Pozo^a y Pilar Guerra García^a

^a Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^b Hospital Universitario de Torrejón, Torrejón de Ardoz, Madrid, España

Disponible en Internet el 7 de julio de 2018

Niño de 9 años que acude a urgencias por disminución del nivel de conciencia. Presenta glucosa plasmática de 27 mg/dl y una masa abdominal de consistencia firme en mesogastrio. En los análisis de sangre se aprecia valor de LDH de 482 U/l y aumento de niveles de alfa-fetoproteína (AFP) hasta 41.663 ng/ml con β -hCG normal. La ecografía abdominal muestra una tumoración hepática con focos anecoicos correspondientes a áreas quísticas/necróticas y abundante vascularización. La resonancia magnética describe una masa dependiente de lóbulo hepático III (fig. 1).

En el estudio inicial de hipoglucemia¹, tanto los niveles de péptido C 0,22 ng/ml (normal: 1-4 ng/ml), como de insulina 0,4 μ g/ml (normal: 2,6-24,9 μ g/ml) estaban suprimidos. Dada la coexistencia de masa abdominal se utiliza la muestra para determinación de *insulin-like growth factor-2* (IGF-2): 589 ng/ml (350-1.000 ng/ml) e IGF-1: 33,4 ng/ml (85,0-249,0 ng/ml). El cociente IGF-2/IGF-1 está elevado: 17,6 que, asociado a niveles disminuidos de insulina y péptido C, apoyan la sospecha de hipoglucemia inducida por IGF-2. La IGFBP-3 se encuentra en rango normal.

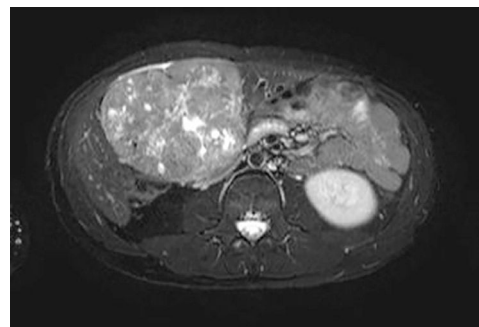


Figura 1 En la resonancia magnética abdominal se objetiva una masa dependiente de lóbulo hepático III de 12,5 cm de eje craneocaudal, 10,5 cm de eje transversal y 7 cm de eje anteroposterior. No presenta otras alteraciones focales, tampoco afectación adenopática intraabdominal ni afectación vascular.

La biopsia confirma el diagnóstico de hepatoblastoma tipo mixto con predominio epitelial y componente mesenquimal. El estudio de extensión no muestra hallazgos, por lo que se inicia tratamiento basado en quimioterapia y hepatectomía parcial izquierda que cursa sin complicaciones.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: arubiosansimon@gmail.com
(A. Rubio-San-Simón).

Al finalizar el tratamiento no existen lesiones residuales y los valores de AFP, insulina, péptido C e IGF-1 se han normalizado. El cociente IGF-2/IGF-1 pasa a 3,8.

Durante la hospitalización inicial, persistieron glucemias inferiores a 50 mg/dl que se controlaron mediante dieta rica en hidratos de carbono. En la actualidad el paciente se encuentra en remisión completa y no ha presentado nuevas hipoglucemias. Los tumores hepáticos suponen el 0,5-2%, siendo el hepatoblastoma el más frecuente. Es extraordinaria su aparición en la edad de nuestro paciente.

La hipoglucemia secundaria a síndrome paraneoplásico orienta a tumores de origen pancreático o NICTH (del acrónimo en inglés *non-islet cell tumour hypoglycaemia*), dentro de los cuales el hepatoblastoma es excepcional². El principal mecanismo de hipoglucemia es la producción de IGF-2 por sobreexpresión del gen *IGF-2*³. IGF-2 suprime la secreción de insulina, IGF-1 e IGFBP-3. Los niveles de IGF-2 en sangre pueden estar en rango normal, siendo el ratio entre IGF-2/IGF-1 el que aparece elevado con valores entre 16,4-64⁴. Se utiliza el término IGF-2-oma para designar estos tumores. Aunque con menos frecuencia, en otras ocasiones es la liberación de IGF-1 o IGBP-3 la que desencadena el descenso de glucemia.

En nuestro paciente, las determinaciones bajas de hormonas pancreáticas endocrinas al diagnóstico junto con

la normalización de sus valores, el descenso del cociente IGF-2/IGF-1 y la resolución de los episodios de hipoglucemia tras el tratamiento del tumor, apoyan la sospecha de síndrome paraneoplásico inducido por IGF-2.

La aparición de hipoglucemia por secreción de sustancias insulina-*like* y el papel que juegan en las vías metabólicas y en el pronóstico está aún sin aclarar.

Bibliografía

1. Thornton PS, Stanley CA, de Leon DD, Harris D, Haymond MW, Hussain K, et al. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for Evaluation and Management of Persistent Hypoglycemia in Neonates, Infants, and Children. *J Pediatr*. 2015;167:238-45.
2. Davda R, Seddon BM. Mechanisms and management of non-islet cell tumour hypoglycaemia in gastrointestinal stromal tumour: Case report and a review of published studies. *Clin Oncol*. 2007;19:265-8.
3. Gray SG, Eriksson T, Ekström C, Holm S, von Schweinitz D, Kogner P, et al. Altered expression of members of the IGF-axis in hepatoblastomas. *Br J Cancer*. 2000;82:1561-7.
4. Iglesias P, Díez JJ. Management of endocrine disease: A clinical update on tumor-induced hypoglycemia. *Eur J Endocrinol*. 2014;170:147-57.