

Introducción

El hepatoblastoma es el tumor hepático más frecuente en niños (incidencia anual de 0,5 a 1,5 por millón).

El tratamiento con quimioterapia preoperatoria hace que el 60% de los tumores no resecables se conviertan en resecables. Sin embargo, el 20% de los tumores no son resecables al momento del diagnóstico y requieren trasplante hepático como única opción en ausencia de afectación extrahepática.

En estos pacientes la sobrevivida a los 5 años después del trasplante es de 50 a 80%.

Objetivo

Describir las características y el manejo de los pacientes diagnosticados con hepatoblastoma en un centro de referencia regional y nacional.

Pacientes y Métodos

Se analizaron los registros clínicos de 10 niños diagnosticados y tratados por hepatoblastoma, entre septiembre de 2010 y diciembre de 2012.

Todos los pacientes tenían biopsia del tumor y se sometieron a pruebas de imágenes diagnósticas para ver la ubicación y extensión del tumor, además de su compromiso vascular, los niveles de AFP y el sistema de estadificación prequirúrgico PRETEXT.

Todos los pacientes fueron tratados de acuerdo con los regímenes SIOPEL III. (Figura 1)

Métodos (cont.)

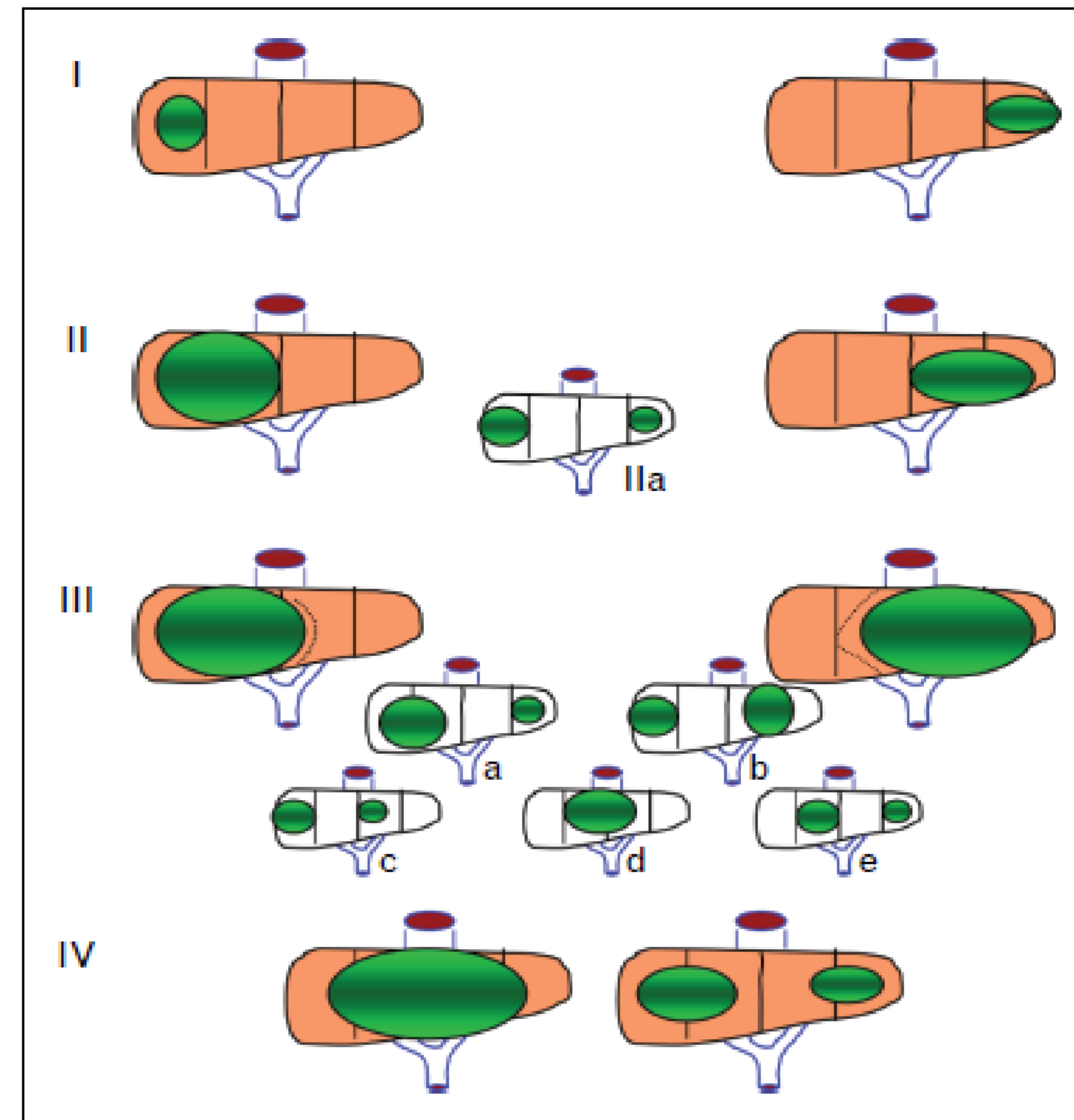


Figura 1. Sistema de Clasificación PRETEXT¹

Resultados

La edad de los pacientes osciló entre 6 meses a 3 años. Cinco fueron trasplantados de hígado con donante fallecido; de ellos 3 habían sido clasificados PRETEXT IV y 2 de PRETEXT III, cuatro recibieron injertos reducidos y uno recibió un injerto completo. Un paciente tenía metástasis pulmonar al momento del diagnóstico. La mediana del período de seguimiento fue de 12 meses.

| Característica | Valor (n=10) |
|-------------------------------------|-------------------------|
| Edad (años), mediana (RIQ) Rango | 1.5 (0.76-3) 0.5 - 3 |
| Genero, masculino, n | 6 |
| AFP >100.000 | 6 |
| Metastasis | 2 |

Tabla 1.

| Intervencion | Valor (n=10) |
|----------------------|--------------|
| Trasplante | 5 |
| •Hepatectomia previa | 1 |
| Hepatectomia | 4 |
| Paliativo | 1 |

Tabla 2.

Resultados (cont.)

Los niveles de AFP estuvieron por encima de 100.000ng/ml en 6 de los 10 pacientes; 3 meses después de la hepatectomía, los niveles de alfa-fetoproteína se redujo a menos de 10ng/ml en 4 pacientes.

Tabla 3.

| Seguimiento a 6 meses | Valor (n=10) |
|-----------------------|--------------|
| AFP<10 ng/ml | 9 |

Conclusiones

- La adherencia estricta a los regímenes SIOPEL ha mejorado el pronóstico de los niños con hepatoblastoma y permiten en algunos casos reducir el tumor para definir la conducta a seguir hepatectomía o trasplante hepático.
- La enfermedad extrahepática no fue considerada como una contraindicación para el trasplante.

Bibliografía

1. Hepatoblastoma state of the art: pre-treatment extent of disease, surgical resection guidelines and the role of liver transplantation. Rebecka L. Meyers, Greg Tiaob, Jean de Ville de Goyetc, Riccardo Superinad, and Daniel C. Aronson Curr Opin Pediatr 2014, 26:29–36