

HEPATECTOMÍA DERECHA EXTENDIDA CON RECONSTRUCCIÓN VASCULAR Y BILIAR COMO TRATAMIENTO DEL HEPATOCARCINOMA FIBROLAMELAR CON TROMBOSIS PORTAL TUMORAL E INFILTRACIÓN BILIAR. REPORTE DE UN CASO

HÉCTOR ALMAU (1)
NINA COLINA (2)
GREISY SUÁREZ (2)
ANDREA BORGES (3)
JHONATAN RODRÍGUEZ (1)
JOEL ROSALES (1)
LEONARDO DÍAZ (1)
GIUGLIO D'APUZZO (1)

RESUMEN

El hepatocarcinoma fibrolamelar, es un tumor de ocurrencia esporádica, que se desarrolla sobre la base de un hígado sano, en ausencia de hepatitis viral, alteraciones metabólicas o algún tipo de condición inflamatoria en el hígado. Alcanza una supervivencia de hasta un 70% en 5 años en sujetos sometidos a cirugía con márgenes libres de enfermedad y en aquellos en estadios iniciales.

Caso clínico: Paciente masculino de 14 años de edad, con clínica de ictericia y aumento de volumen en hipocondrio derecho, estudios de imagen demuestran lesión tumoral de 16 cm que ocupa los segmentos 1,5,6,7, con trombosis tumoral en porta derecha y tronco principal, marcada dilatación de vías biliares. Se practica hepatectomía derecha extendida al lóbulo caudado, con reconstrucción vascular de la vena porta (resección y anastomosis termino-terminal entre el tronco principal y la porta izquierda), resección en bloque de la vía biliar con reconstrucción biliar tipo colangioplastia anastomosis al hepático izquierdo. Tiempo quirúrgico 390 minutos, pérdidas sanguíneas estimadas en 1800 ml, estancia en terapia intensiva de 7 días, complicación grado III-A de Clavien por colección subdiafragmática y derrame pleural derecho, estancia hospitalaria de 21 días. Resultado histopatológico: hepatocarcinoma fibrolamelar, márgenes de resección libres, trombosis tumoral en vena porta, infiltración tumoral simulando trombosis tumoral en la vía biliar principal y hepático derecho, márgenes de vía biliar libres de enfermedad neoplásica, ausencia de metástasis ganglionar. Recibió adyuvancia con gemcitabina y oxaloplatino (6

ciclos), actualmente 16 meses de seguimiento libre de enfermedad con vida sana.

Palabras clave

Hepatocarcinoma fibrolamelar, tumores hepáticos, hepatectomía, trombosis portal.

RIGHT EXTENDED HEPATECTOMY WITH VASCULAR AND BILIARY RECONSTRUCTION FOR FIBROLAMELAR HCC WITH PORTAL VEIN THROMBOSIS AND BILIARY INFILTRATION. CASE REPORT.

ABSTRACT

The fibrolamellar hepatocellular carcinoma it is a rare liver tumor, who growth in normal liver parenchyma, in absent of viral hepatitis, metabolic liver disorders or any inflammatory condition, the long term survival can reach up to 70% in 5 years.

Clinic case: A 14 years old male, with ictericia, abdominal growth circumference, the US and Abdominal CT revealed: 16cm liver tumor in segments 1,5,6,7, with tumoral thrombus in right portal vein and main trunk, and intrahepatic biliary dilatation. Surgical treatment: Extended right hepatectomy to segment I, with vascular and biliary reconstruction (resection and anastomosis of portal vein). Operative time: 390 minutes, blood losses 1800 ml, ICU 7 days, total hospital stay 21 days, Clavien III-A complications (abdominal abscess and pleural effusion). Pathological results: Fibrolamellar hepatocellular carcinoma, free margin. Adjuvant therapy based on gemcitabine and oxaloplatin (6 cycles), actually he is 16 months of follow up, disease free and with a normal life.

Key words

Fibrolamellar hepatocellular carcinoma, liver tumors, hepatectomy, portal vein thrombosis

- 1 Departamento de Cirugía General, Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo", Caracas - Venezuela.
- 2 Unidad de Gastroenterología pediátrica, Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo", Caracas - Venezuela.
- 3 Departamento de Gastroenterología, Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo", Caracas - Venezuela.

El hepatocarcinoma fibrolamelar (HCF), es un tumor de ocurrencia esporádica, que clásicamente afecta a personas jóvenes entre 10 y 30 años de edad en promedio, cuya etiología se desconoce, de este tipo de cáncer se puede decir que se desarrolla sobre la base de un hígado sano, en ausencia de hepatitis viral, alteraciones metabólicas o algún tipo de condición inflamatoria en el hígado. El pronóstico en comparación con el hepatocarcinoma clásico, es mucho más favorable (40,3% vs 25% de supervivencia a los 5 años, incluidos todos los estadios), alcanzando una supervivencia de hasta un 70% en 5 años en sujetos sometidos a cirugía con márgenes libres de enfermedad y en aquellos en estadios iniciales^{1,2}.

El aspecto macroscópico del hepatocarcinoma fibrolamelar, es de tumores de rápida expansión, heterogéneos, con vascularidad aumentada y áreas de necrosis, acompañado de fibrosis, que pudiese simular tumores benignos como la hiperplasia nodular focal o lesiones vasculo-fibróticas del hígado².

El análisis de los nuevos estudios moleculares junto al marco epidemiológico y pronóstico del hepatocarcinoma fibrolamelar, hacen suponer que éste es una entidad única y no un sub-tipo de hepatocarcinoma^{2,3}.

El tratamiento quirúrgico para el HCF, constituye la piedra angular para garantizar posibilidades de curación, abarcado desde hepatectomías menores, hepatectomías mayores con o sin procedimientos asociados y el trasplante hepático. La decisión de cada uno de ellos dependerá de la localización del tumor, tamaño, el porcentaje del hígado remanente, compromiso de estructuras vasculares u órganos vecinos^{4,5}.

MÉTODOS

El presente artículo constituye una presentación de caso clínico.

Se trata de paciente masculino de 14 años de edad, quien un 1 mes previo a su ingreso debuta con ictericia progresiva y aumento de volumen en hipocondrio derecho, se le practica ultrasonido abdominal que revela marcada dilatación de vías biliares intrahepáticas, con lesión ocupante de espacio que involucra los segmentos I, V, VI, VIII, posteriormente se realiza TAC de abdomen revelando tumor de 16cm de diámetro que ocupa los segmentos I (proceso uncinado),^{5, 6, 7} con trombosis tumoral en vena porta derecha que alcanza hasta el tronco principal ocluyéndolo en un 80%, así como dilatación de la vía biliar intrahepática, así como compresión extrínseca de vena cava retro-hepática [Figura 1].

Seguidamente se realiza CPRE con colocación de endoprótesis biliar y toma de biopsia por aguja de corte, la cual reporta: hepatocarcinoma fibrolamelar. Alfa-fetoproteína dentro de la normalidad.

Una vez alcanzado la normalización del patrón colestásico es llevado a mesa operatoria.

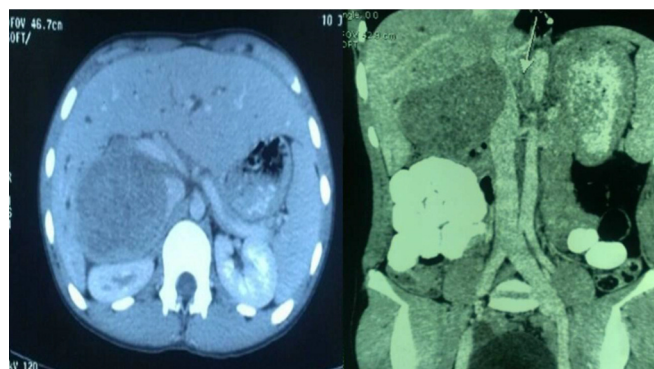


Figura 1: Tomografía abdominal que muestra la relación del tumor con las estructuras vasculares

La cirugía practicada fue: hepatectomía derecha extendida al lóbulo caudado, con reconstrucción vascular de la vena porta (resección y anastomosis termino-terminal entre el tronco principal y la porta izquierda), resección en bloque de la vía biliar con reconstrucción biliar tipo colangiyeuno anastomosis al hepático izquierdo [Figuras 2 y 3].

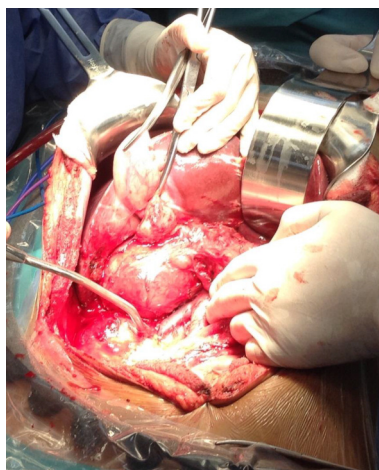


Figura 2: Aspecto intraoperatorio del tumor, obsérvese el compromiso en el pedículo hepático y la marcada red venosa colateral (cavernomatosis portal)

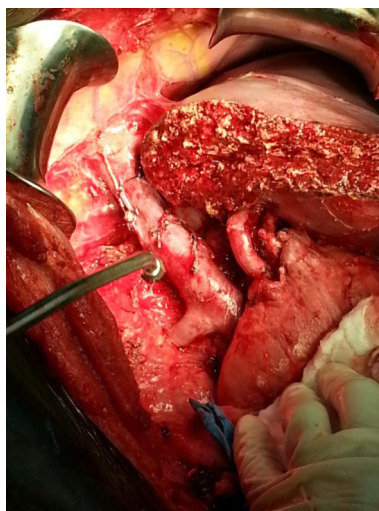


Figura 3: Una vez resecado el hemihígado derecho junto al lóbulo caudado, obsérvese la apariencia de la vena porta una vez realizada la anastomosis

RESULTADOS

El tiempo quirúrgico fue 390 minutos, pérdidas sanguíneas estimadas en 1800 ml, estancia en terapia intensiva de 7 días, complicación grado III-A de Clavien por colección subdiafragmática y derrame pleural derecho, estancia hospitalaria de 21 días. **Resultado histopatológico:** hepatocarcinoma fibrolamelar, márgenes de resección libres, trombosis tumoral en vena porta, infiltración tumoral simulando trombosis tumoral en la vía biliar principal y hepático derecho, márgenes de vía biliar libres de enfermedad neoplásica, ausencia de metástasis ganglionar [Figuras 4 y 5].



Figura 4:
Reconstrucción
biliar, tipo
colangio-yeyuno
anastomosis en
"Y de Roux"

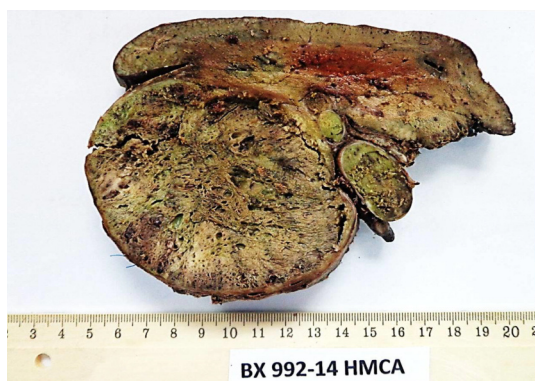


Figura 5: Pieza operatoria, se observa claramente el trombo tumoral vascular (vena porta) y biliar

Posterior a la recuperación de la cirugía el paciente inició esquema de quimioterapia adyuvante a base de gemcitabina y oxaliplatino (esquema gemox), un total de 6 ciclos, con excelente tolerancia, al momento del envío a publicación el paciente se encontraba con 16 meses de seguimiento libre de enfermedad y en buenas condiciones, llevando una vida normal.

DISCUSIÓN

La cirugía es el único tratamiento con potencial curativo para el hepatocarcinoma fibrolamelar, entendiendo que este se des-

arrolla sobre un hígado sano, las resecciones hepáticas siempre serán las primeras alternativas, reservando el trasplante hepático para tumores irresecables^{3,4,5}.

El objetivo primordial como en toda cirugía oncológica es la remoción del tumor con márgenes libres de enfermedad, previniendo que el futuro hígado remanente sea suficiente para evitar insuficiencia hepática en el post-operatorio. Múltiples estudios señalan como variable independiente de factor pronóstico las resecciones R0, por lo que la planificación pre-operatoria y una adecuada técnica quirúrgica son imprescindibles para lograr este cometido^{3,4}.

El caso expuesto, supone 2 retos adicionales uno de ellos es la infiltración vascular por la presencia de trombo tumoral que ocupa la totalidad de la vena porta derecha y compromete en 80 % el tronco principal portal, por lo que la resección y construcción vascular es necesaria para obtener márgenes negativos. En relación a la infiltración tumoral de la vía biliar, esta presentaba un crecimiento similar al trombo tumoral portal, con compromiso del conducto hepático derecho, confluencia y conducto colédoco, es por ello que fue realizada una resección en bloque de la vía biliar, de manera similar a la realizada para el colangiocarcinoma hiliar, resecando parte del conducto hepático izquierdo, para luego realizar la reconstrucción biliar a los sectoriales^{2,3,4}.

Debido a lo infrecuente de la patología no existe suficiente evidencia científica que avale los diferentes regímenes de tratamiento quimioterapéutico adyuvantes, observándose en las series publicadas escasa respuesta al 5FU, es por ello que en virtud del éxito publicado en una pequeña serie de casos donde les fue administrado Gemcitabina y Oxaliplatino, se decidió por consenso utilizar esta combinación de drogas, siendo bien toleradas por el paciente^{6,7}.

Actualmente el paciente cumple con un período de seguimiento de 16 meses, retornando a sus actividades escolares con normalidad y encontrándose libre de enfermedad.

REFERENCIAS

1. Mavros MN, Mayo SC, Hyder O, Pawlik TM. A systematic review: treatment and prognosis of patients with fibrolamellar hepatocellular carcinoma. *J Am Coll Surg* 2012 Dec;215(6): 820-830
2. Andersen JB. Fibrolamellar hepatocellular: a rare but distinct type of liver cancer. *Gastroenterology* 2015; 148: 707-710
3. Darcy DG, Malek MM, Kobos R, Klimstra DS, DeMatteo R, La Quaglia MP. Prognostic factors in fibrolamellar hepatocellular carcinoma in young people. *J Pediatr Surg*. 2015 Jan;50(1):153-6
4. Mayo SC, Mavros MN, Nathan H, Cosgrove D, Herman JM, Kamel I, Anders RA, Pawlik TM. Treatment and prognosis of patients with fibrolamellar hepatocellular carcinoma: a national perspective. *J Am Coll Surg* 2014; 218(2):196-205.
5. Egtesad B, Aucejo F. Liver transplantation for malignancies. *J Gastrointest Cancer* 2014; 45(3):353-362.
6. Gras P I, Truant S, Boige V, Ladrat L, Rougier P, Pruvot FR, Hebbar M.

-
- Prolonged Complete Response after GEMOX chemotherapy in a patient with advanced fibrolamellar hepatocellular carcinoma. *Case Rep Oncol* 2012; 5(1):169-172.
7. Patrikidou A, Sinapi I, Regnault H, Fayard F, Bouattour M, Fartoux L, Faivre S, Malka D, Ducreux M, Boige V. Gemcitabine and oxaliplatin chemotherapy for advanced hepatocellular carcinoma after failure of anti-angiogenic therapies. *Invest New Drugs* 2014; 32(5):1028-1035.