GOBIERNO FEDERAL

SALUD

SEDENA

SEMAR

Guía de práctica clínica GPC

Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento del hepatoblastoma

Referencia rápida

Catálogo maestro de guias de práctica clínica: SSA-287-10

CONSEJO DE SALUBRIDAD GENERAL

IMSS

ISSSTE

PEMEX

DIF SISTEMA NACIONAL PARA EL DESARROLLO INTEGRAL DE LA FAMILIA

Vivir Mejor

CIE-10: C22.2 Hepatoblastoma

GPC:

Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento del hepatoblastoma

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: SSA-287-10

DEFINICIÓN

El hepatoblastoma es una neoplasia maligna primaria del hígado, compuesta de tejido parecido al epitelio hepático fetal o embrionario y que puede contener tejido mesenquimal o epitelial mixto; es un tumor embrionario y su etiología es desconocida. Es el tumor hepático maligno más común en niños con incidencia de 0.7 a 1 caso por millón en niños menores de 15 años. Aunque podría considerarse un tumor raro, pues apenas constituye el 1% de los casos de cáncer en la edad pediátrica, el hepatoblastoma es el tumor hepático maligno más común en la niñez y la adolescencia, y en orden de frecuencias es el tercer tumor maligno intra-abdominal luego del tumor de Wilms (nefroblastoma) y el neuroblastoma. Dada las buenas tasas de supervivencia que pueden alcanzarse al tratar de manera correcta las etapas tempranas, es imperativo el contar con una guía de práctica clínica para el diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado del mismo.

PREVENCIÓN PRIMARIA

- La edad materna aumenta el riesgo relativo de hepatoblastoma siendo el Riesgo Relativo de 2.5 para menores de 20 años y de 2.2 para mayores de 40 años.
- El riesgo relativo de hepatoblastoma cuando hay antecedente de tabaquismo materno es de 2.1.
- Los hijos de madres con Índice de Masa Corporal entre 25 y 29 tienen 3 veces más el riesgo de padecer hepatoblastoma con un Riesgo Relativo de 2.9.
- Los niños con síndromes de sobre crecimiento (hemihipertrofia y síndrome de Beckwith Wiedemann) deben evaluarse con Ultrasonido Abdominal cada 4 meses en los primeros 5 años dado su riesgo elevado de tumores abdominales. El riesgo relativo de hepatoblastoma es de 2280 veces.
- Los niños con antecedente de prematurez y muy bajo peso al nacer (menos de 1000 gramos) son un grupo con alto riesgo de padecer hepatoblastoma, con Riesgo relativo de 15 hasta 50. Uno de cada 200 prematuros con esta característica desarrollara hepatoblastoma.

INTERROGATORIO Y EXPLORACIÓN FÍSICA

El diagnostico de hepatoblastoma es difícil. Se logra hasta que las manifestaciones causadas por el tumor aparecen.
La mayoría de los pacientes con hepatoblastoma se presenta con incremento del perímetro abdominal y masa abdominal asintomática, en niños aparentemente sanos.

ESTUDIOS DE LABORATORIO Y GABINETE

LABORATORIO:

- La alfa fetoproteína es un marcador sensible de actividad y viabilidad tumoral, debe de medirse al momento del diagnostico y posterior a cada ciclo de quimioterapia. El 90% de los hepatoblastomas tienen cifras elevadas de alfa fetoproteína sérica.
- Se puede encontrar trombocitosis debido a producción de trombopoyetina por el tumor.

GABINETE:

- Se realizara tomografía axial computarizada (TAC) del abdomen para evaluar la extensión del tumor primario y tórax para evaluar enfermedad metastásica previo al inicio del tratamiento.
- De acuerdo a la imagen de tomografía axial computada, el paciente se etapificará de acuerdo al sistema de extensión pre-tratamiento PRETEXT de la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica. Esta clasificación tiene implicación pronóstica.
- La función cardiaca se evaluara mediante ecocardiograma midiendo las fracciones de eyección y acortamiento.

TRATAMIENTO: CIRUGÍA

- Los pacientes con PRETEXT I pueden ser sometidos a cirugía de resección de manera inicial.
- En centros con alta especialización en cirugía hepática pueden resecarse también los pacientes con PRETEXT II sin detrimento en la sobrevida, disminuyendo los requerimientos de quimioterapia.
- Los pacientes con PRETEXT III y IV y aquellos II que no sean resecados de inicio, deben recibir quimioterapia neoadyuvante con cisplatino y doxorrubicina, para ser operados en forma diferida.
- Los pacientes con PRETEXT IV deben ser referidos de manera temprana para evaluación a un centro de alta especialización en cirugía hepática donde además se ofrezca la alternativa de trasplante hepático. En estos pacientes la realización de resecciones “heroicas” con riesgo de dejar enfermedad residual deben de ser evitadas por alto riesgo de recaída.
- Los pacientes con PRETEXT IV que no son susceptibles de resección con cirugía convencional, deben ser valorados para trasplante hepático ortotópico.
- Los pacientes que con PRETEXT IV que han sido sometidos a resección y tienen recaída local NO son buenos candidatos para trasplante por un alto riesgo de recaída y muerte.
- El manejo quirúrgico de las metástasis pulmonares debe considerarse ya sea de manera temprana. Son mejores los resultados que si se espera a resecar las que persistan luego de quimioterapia.

QUIMIOTERAPIA

- Los pacientes con resección completa inicial recibirán quimioterapia con: Cisplatino 100 mgm2sc intravenoso el día 1, Vincristina 1.5 mgm2sc intravenoso día 2, 5-fluorouracilo 600 mgm2sc intravenoso día 2. Deberán de recibir al menos 2 ciclos postquirúrgicos con intervalos de 21 días cada uno.
- En los pacientes clasificados como de alto riesgo, deberá de iniciarse quimioterapia con el siguiente esquema:
    - PLADO: Cisplatino 100 mgm2sc intravenoso el día 1 y Doxorrubicina 60 mgm2sc intravenoso el día 2.
    - Posterior a cada ciclo se determinaran niveles séricos de alfa fetoproteína. Posterior a 2 ciclos de quimioterapia se realizara Tomografía de abdomen-tórax. Después de 2 ciclos de quimioterapia se evaluara si es resecable o no, Si no es resecable se darán 2 ciclos mas de quimioterapia y se reevaluara.
- Si después de 4 ciclos de quimioterapia no es factible la cirugía deberá de valorarse trasplante hepático y continuar quimioterapia con esquema PLADO en lo que se define el manejo.
- Posterior a la cirugía de resección, se deberán de administrar dos ciclos de quimioterapia con el esquema inicial con el cual fue tratado.

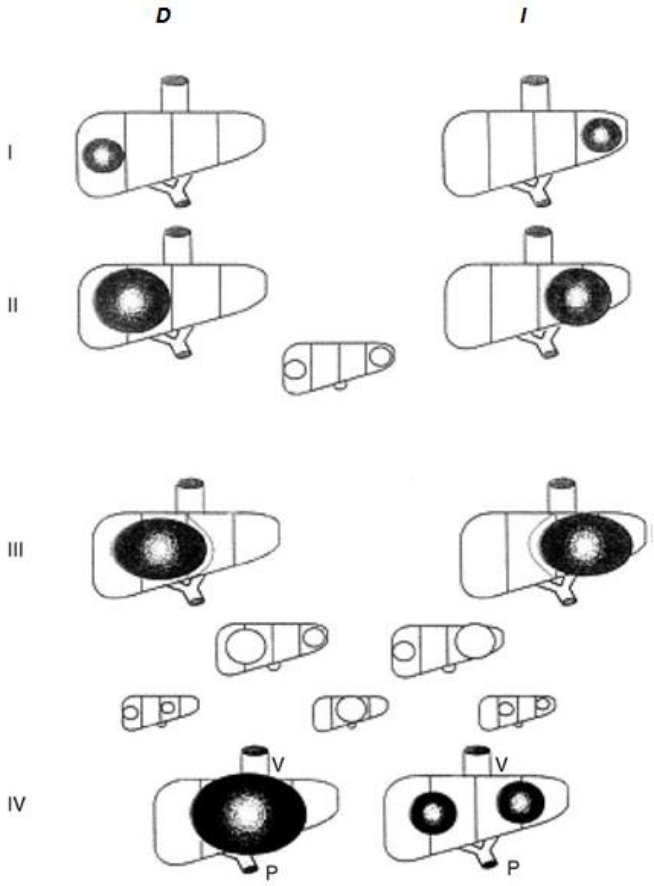
VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

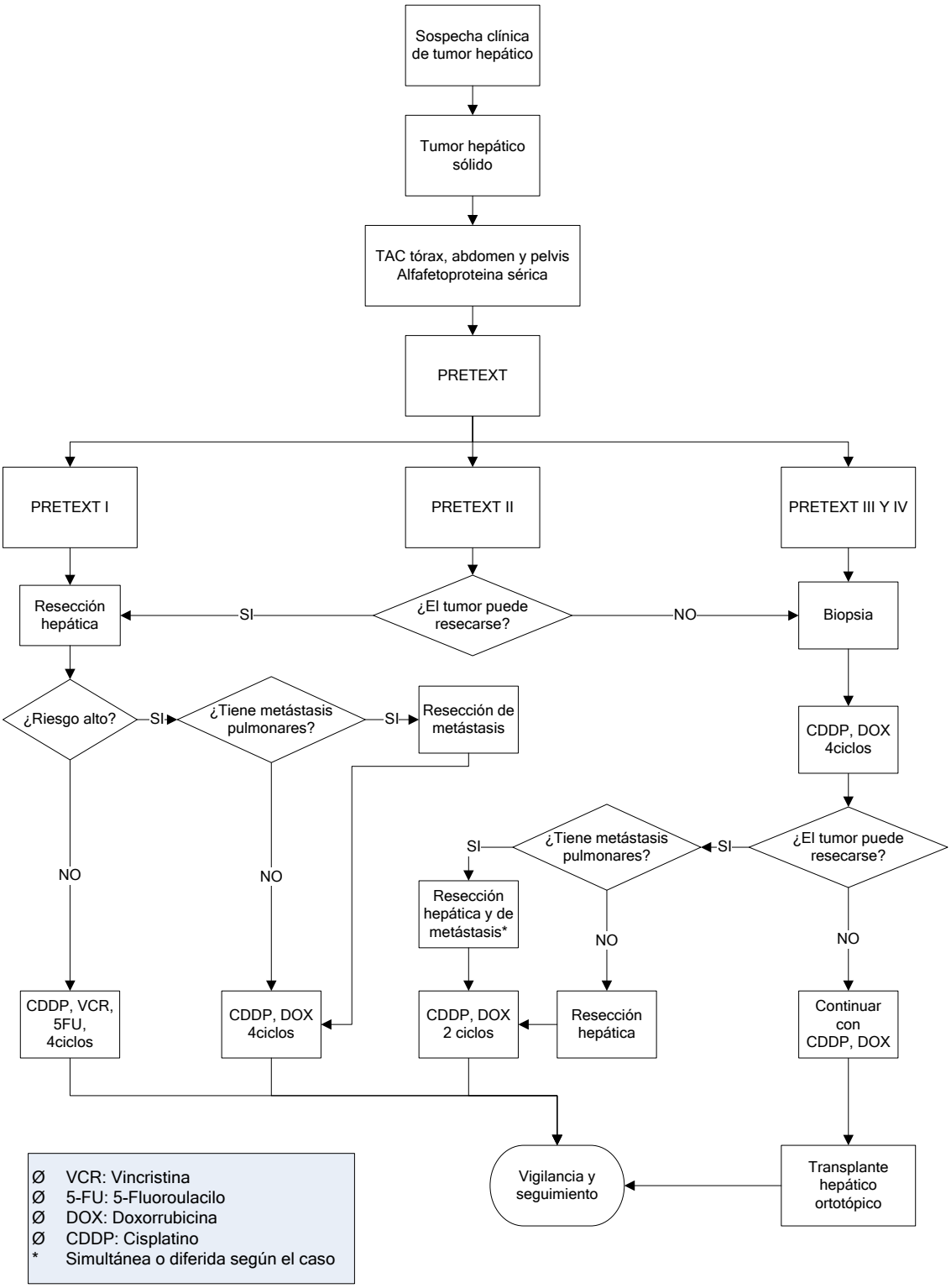
- El seguimiento de los pacientes con hepatoblastoma incluye exploración física y determinación de nivel sérico de alfa fetoproteína cada mes el primer año. Ultrasonido abdominal o TAC cada 2 meses el primer año, posteriormente el examen físico y la alfa fetoproteína es cada 2 meses el segundo año , cada 3 meses el tercer año y cada 6 meses a partir de 4º año.

IMPORTANTE

- ✓ El paciente con sospecha de hepatoblastoma por clínica, imagen y laboratorio debe ser referido a un centro de tratamiento oncológico.
- ✓ Si en el centro de tratamiento oncológico no se cuenta con cirujanos pediatras / cirujanos oncólogos pediatras con experiencia en resecciones hepáticas, el paciente debe ser referido a otro centro para esta parte del tratamiento.

Figura 1. Sistema de clasificación PRETEXT



Sistema de estadificación PRETEXT (PREtreatment EXTent): **Estadio I** tres sectores adjuntos libres. **Estadio II** dos sectores en un lóbulo libres. **Estadio III**, A1 sector lateral libre, A2 sector posterior libre, B1 sector medial libre, B2 sector anterior libre. **Estadio IV** ningún sector libre de actividad tumoral. (V: extensión a vena cava o a las 3 venas suprahepáticas, P: extensión a vena porta o ambas ramas, D: derecha, I: izquierda). Perilongo G. Eur J Cancer 2004; 40(3): 411-421.

Algoritmo 1: Diagnóstico y tratamiento del hepatoblastoma.