

Hamartoma mesenquimatoso en la pared del tórax de un neonato

(Mesenchymal hamartoma in the chest wall of a neonate)

Gabriela López-González,* Elvira Palacios-Perales,** Ricardo Villalpando-Canchola,*** José Iglesias-Leboreiro,**** Isabel Bernárdez-Zapata****

RESUMEN

Recién nacida con una tumoración que invadía el área intratorácica, a la que se le hizo una tomografía encontrando una tumoración en el quinto y sexto arco costal, la que fue quirúrgicamente resecada; su estudio histopatológico informó ser compatible con un hamartoma mesenquimatoso.

Palabras clave: Hamartoma mesenquimatoso, pared torácica, recién nacida.

SUMMARY

We present the case of a newborn in who was suspected a malignant thoracic tumor. Scan of the chest that reported under the fifth and sixth costal arches invading intrathoracic region took place. Total surgical resection, where done and the histopathologic study showed a mesenchymal hamartoma.

Key words: Mesenchymal hamartoma, chest wall, newborn.

El hamartoma mesenquimatoso de la pared torácica (HMPT) es un raro tumor condro-óseo benigno y generalmente se le encuentra a los niños al nacer o poco tiempo después; se informa también que de 3,000 tumores óseos primarios uno llega a ser hamartoma, con una frecuencia menor de un caso en un 1,000,000; generalmente en los niños recién nacidos o en los lactantes menores se les identifica como una «masa» en la pared torácica, por lo que en ocasiones los niños manifiestan dificultad respiratoria por compresión pulmonar.¹ Aquí se presenta el caso de una niña recién nacida con HMPT y se revisa en la literatura sus principales características y las pautas de manejo de estos niños.

CASO CLÍNICO

Niña recién nacida cuya madre tiene 26 años, primigesta y sin antecedentes heredofamiliares de importancia, con atención prenatal adecuada. A las 37 semanas de gestación se le hizo cesárea por tener una «circular de cordón de cuello»; la niña con peso al nacer de 3,020 g, longitud de 51 cm, PC 34 cm, PT 31.5 cm, con un Apgar de siete al minuto y nueve a los cinco minutos, Silverman-Ander- sen 0/0 y sin manifestaciones de dificultad respiratoria; desde su nacimiento se le apreció una leve asimetría del tórax e hipoventilación medial y basal del lado derecho.

La niña ingresó al cunero fisiológico sin manifestaciones clínicas de las vías respiratorias y con adaptación cardiopulmonar postnatal, por lo que se le inició su alimentación con fórmula maternizada, sin complicaciones. Al segundo día de su nacimiento se le hizo una radiografía de tórax, en la que mostró tener fusión de la quinta, sexta y séptima costillas con una imagen sugestiva de una tumoración en el vértice derecho. Se le hizo después una tomografía computarizada del tórax en fase simple y contrastada, mostrando en la «ventana ósea» una lesión tumoral de 40 mm de longitud, 25 mm de diámetro transversal y 50 mm

* Pediatra Egresada, INP.

** Neonatólogo, IMSS.

*** Cirujano Pediatra, IMSS.

**** Neonatólogo, Hospital Español.

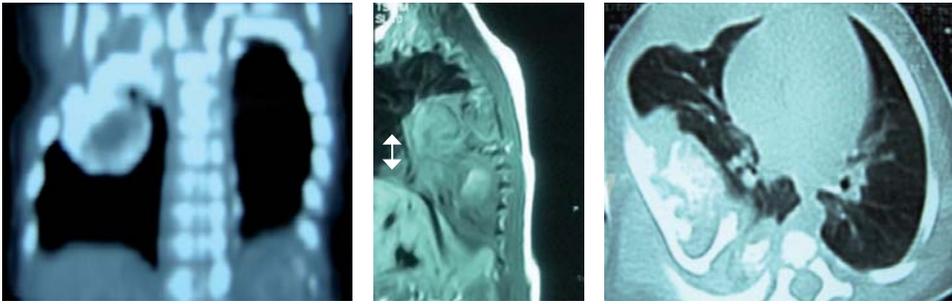


Figura 1.

Tomografía axial computada de tórax con ventana ósea en donde se observa deformidad de parrilla costal derecha, que involucra parte posterior de la quinta y sexta costillas, con componente cartilaginoso.

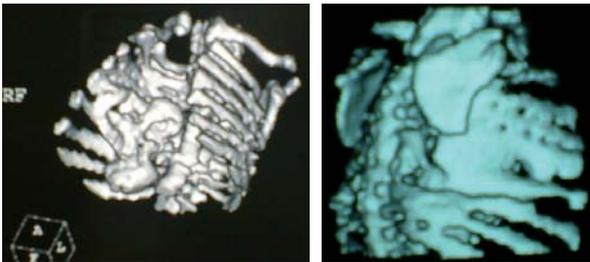


Figura 2. Resonancia magnética de la columna toracolumbar muestra: tumoración en región costal derecha que refuerza heterogéneamente con material de contraste, circunscrita.

en su parte anteroposterior, dependiente de los arcos costales quinto y sexto: invadiendo y deformando la región intratorácica, y comprimiendo el pulmón derecho al desplazarlo a la región contralateral, sin tener alteraciones en las estructuras vasculares y musculares (Figura 1).

En cuanto a los estudios de laboratorio, cabe resaltar que el alfa fetoproteína fue de 88,000 UI/mL, siendo que lo normal es 0.00-5.00 UI/mL; la gonadotropina coriónica fue de 1.27 mU/mL y el antígeno «carcinoembrionario» fue de 1.4 ng/mL cuando lo normal es de 0-3.4 ng/mL; además se le hicieron estudios de resonancia magnética con gadolinio (Figura 2). Se solicitó la opinión de los servicios de oncología y cirugía pediátricas, después de lo cual a los seis días de nacida, bajo anestesia general, se le hizo una toracotomía posterolateral derecha a nivel del quinto arco costal y una resección tumoral en bloque de las costillas quinta y sexta de los músculos intercostales y de la lesión tumoral y sin compromiso de las estructuras vasculares y espinales. Además se le hizo hemostasia exhaustiva con argón plasma y tuvo un sangrado aproximado de 20 mL, por lo que se le colocó una sonda en la pleura derecha y una malla protésica, así como también un colgajo de músculo dorsal; en cuanto al cierre de la piel, se le hizo de manera convencional. Durante la cirugía la niña requirió transfusión de un paquete globular de 20 mL, así como también apoyo mecánico ventilatorio por 48 horas; también, ante la posibilidad de una tumora-

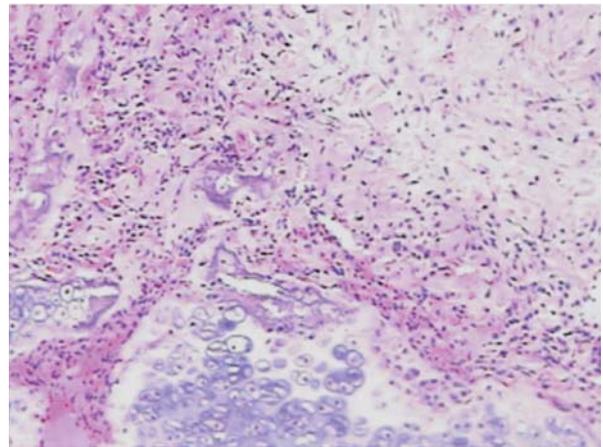


Figura 3. Biopsia de la tumoración en donde se muestra la proliferación de componentes heterólogos constituidos por músculo estriado, tejido fibroconjuntivo, linfocitos, hueso maduro y cartílagos. Este material está dispuesto en forma desorganizada y es indicativo de hamartoma mesenquimatoso. Tinción de hematoxilina-eosina 10x.

ción maligna, se le hizo una biopsia transoperatoria. Después su evolución fue satisfactoria, con retiro de sello pleural al cuarto día, egresando a su domicilio siete días después con trece días de vida extrauterina y sin complicaciones y sin requerimiento de oxígeno. El informe definitivo del estudio histopatológico fue el de: «hamartoma mesenquimatoso de la pared torácica» (Figura 3). Actualmente la niña tiene un crecimiento y desarrollo normal y sin compromiso respiratorio o cardiovascular.

DISCUSIÓN

Hay aún controversia acerca del tratamiento de estos niños debido a que su rara frecuencia y en este caso, hasta el momento de realizar el procedimiento quirúrgico en la niña, aún no se contemplaba la posibilidad de que fuese un hamartoma mesenquimatoso de la pared torácica.

En los recién nacidos con HMPT el tratamiento quirúrgico con escisión completa en bloque²⁻⁸ está reservado para aquéllos que cursan con compromiso ventilatorio o hemodinámico;² sin embargo, a diferencia de lo informado en la literatura, en la que se señala que estos métodos son agresivos, en este caso el resultado fue exitoso y no hubo deformidad ni alteración en la función pulmonar: al hacer la resección con reconstrucción de la pared costal. Por lo contrario, el seguimiento en esta niña no ha mostrado tener problema en su desarrollo y su crecimiento.

Hoy en día los niños con diagnóstico de HMPT asintomáticos o con deformidad leve de la pared torácica son manejados de manera conservadora,⁵⁻⁸ y tomando en cuenta que estos tumores pueden mostrar regresiones espontáneas al paso del tiempo;^{2-4,9-11} sin embargo, hay casos reportados que indican que el crecimiento de éstos se detiene después del primer año de vida.¹² No obstante, durante el seguimiento algunos niños manifiestan complicaciones respiratorias, por lo que requieren durante su primer año de vida hospitalización por neumonías y/o bronquiolitis.¹³

Cabe resaltar que el HMPT se origina de las costillas como una masa solitaria redondeada en la pared del tórax y en ocasiones ésta puede ser lo suficientemente grande para comprimir el pulmón y las estructuras circunvecinas.

Los tumores grandes pueden con el tiempo dar lugar a escoliosis y aunque el HMPT es de origen histológico benigno y sin reportes de recurrencia o metástasis en el seguimiento,^{13,14} las costillas involucradas muestran destrucción y alteración de su crecimiento, aunque hay casos asintomáticos.¹ En cuanto al diagnóstico definitivo, cabe resaltar que éste es de naturaleza histopatológica: al mostrar tumoraciones constituidas por músculo estriado, tejido fibroconjuntivo, linfocitos, hueso, cartílago y células gigantes dispuestas en forma desorganizada.¹³

En su primera información, en 1948, se le calificó como mesenquimoma y en 1979 McLeod y Dahlin¹⁴ le llamaron hamartoma por ser un tejido desorganizado, aunque con características histológicas de una lesión benigna y autolimitada, el que en 1986 Odell y Benjamin¹⁵ lo llamaron hamartoma mesenquimatoso, caracterizado por ser un tumor con grandes espacios de sangre alineados al endotelio, así como áreas con proliferación de células *spindle*; aunque también se ha llamado osteocondroma, osteocondrosarcoma, condroblastoma benigno y hamartoma condromatoso.

En la generalidad de los casos suelen ser unilaterales, con frecuencia del lado derecho¹⁶ y con mayor frecuencia en el sexo femenino,¹⁷ hay también descritos casos bilaterales.¹⁸ Por otra parte este tipo de tumores, al ser infre-

cuentes y por su localización y tendencia al crecimiento progresivo,¹⁹ son erróneamente diagnosticados como: condrosarcoma, osteosarcoma o mesenquimoma maligno o tumor neuroectodérmico primitivo (tumor de Askin), sarcoma de Ewing, estos dos últimos generalmente con presentaciones clínicas de masa extrapleural asociada con derrame, todos éstos ameritan tratamientos distintos y algunos se asocian con pronósticos desfavorables.^{20,21}

Actualmente se cuenta ya con reportes que manifiestan la bondad de la tomografía axial computarizada: mostrando imágenes quísticas, con sangrado dentro de quistes óseos aneurismáticos,^{9-11,20-24} lesiones que alteran la estructura de los arcos costales, masas²²⁻²⁴ con imágenes compatibles con calcificaciones y tejidos hipervascularizados, pero todos éstos son datos sugestivos, mas no definitivos de HMPT, sobre todo cuando esto se hace durante el periodo neonatal. Por otro lado, existen ahora procedimientos de diagnóstico menos invasivos y por radiofrecuencia se ha logrado retirar el tejido anormal, por medio de electrodos percutáneos guiados con tomografía axial computarizada.¹⁰

En este caso los resultados muestran que es necesario hacer un abordaje de diagnóstico completo, con una evaluación particular en cada niño y con un equipo médico, quirúrgico y un laboratorio de histopatología (con experiencia), es posible decidir que la extirpación del tumor queda como opción de tratamiento definitivo.

Referencias

1. Wie JH, Kim JY, Kwon JY, Ko HS, Shin JC, Park IY. Mesenchymal hamartoma of the chest wall: prenatal sonographic manifestations. *J Obstet Gynaecol Res.* 2013; 39 (6): 1217-1221.
2. Ayala AG, Ro JY, Bolio-Solís A, Hernández-Batres F, Eftekhari F, Edeiken J. Mesenchymal hamartoma of the chest wall in infants and children: a clinicopathologic study of five patients. *Skeletal Radiol.* 1993; 22 (8): 569-576.
3. Freeburn AM, McAloon J. Infantile chest hamartoma-case outcome aged 11. *Arch Dis Child.* 2001; 85: 244-245.
4. McCarthy EF, Dorfman HD. Vascular and cartilaginous hamartoma of the ribs in infancy with secondary aneurysmal bone cyst formation. *Am J Surg Pathol.* 1980; 4: 247-253.
5. Kadell BM, Coulson WF, Desilets DT, Fonkalsrud EW. Congenital atypical benign chondroblastoma of a rib. *J Pediatr Surg.* 1970; 5: 46-52.
6. Kerrey B, Reed J. A neonate with respiratory distress and a chest wall deformity. *Pediatr Emerg Care.* 2007; 23 (8): 565-569.
7. Campbell AN, Wagget J, Mott MG. Benign mesenchymoma of the chest wall in infancy. *J Surg Oncol.* 1982; 21: 267-270.
8. Cameron D, Ong TH, Borzi P. Conservative management of mesenchymal hamartomas of the chest wall. *J Pediatr Surg.* 2001; 36: 1346-1349.
9. Shimotake T, Fumino S, Aoi S, Tsuda T, Iwai N. Respiratory insufficiency in a newborn with mesenchymal hamartoma of the chest wall occupying the thoracic cavity. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: E13-E16.

10. Bertocchini A, Falappa P, Accinni A. Radiofrequency thermoablation in chest wall mesenchymal hamartoma of an infant. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84 (6): 2091-2093.
11. Brand T, Hatch EI, Schaller RT, Stevenson JK, Arensman RM, Schwartz MZ. Surgical management of the infant with mesenchymal hamartoma of the chest wall. *J Pediatr Surg.* 1986; 21 (6): 556-558.
12. Altaner S, Yoruk Y, Bilgi S, Puyan FO, Doganay L, Kutlu K. Multifocal mesenchymal hamartoma of the chest wall. *Respirology.* 2006; 11 (3): 334-338.
13. Morales OL, Valencia ML, Gómez C, Pérez MP, Sanin E, Vázquez LM. Hamartoma mesenquimatosos de la pared torácica: presentación de un caso. *Biomédica.* 2010; 30 (1): 10-14.
14. McLeod RA, Dahlin DC. Hamartoma (mesenchymoma) of the chest wall in infancy. *Radiology.* 1979; 131: 657-661.
15. Odell JM, Benjamin DR. Mesenchymal hamartoma of chest wall in infancy: natural history of two cases. *Pediatr Pathol.* 1986; 5 (2): 135-146.
16. Lisle DA, Ault DJ, Earwaker JW. Mesenchymal hamartoma of the chest wall in infants: report of three cases and literature review. *Australas Radiol.* 2003; 47 (1): 78-82.
17. Andiran F, Ciftci AO, Senocak ME, Akçören Z, Gögüs S. Chest wall hamartoma: an alarming chest lesion with a benign course. *J Pediatr Surg.* 1998; 33: 727-729.
18. Jozaghi Y, Emil S, Albuquerque P, Klam S, Blumenkrantz M. Prenatal and postnatal features of mesenchymal hamartoma of the chest wall: case report and literature review. *Pediatr Surg Int.* 2013; 29: 735-740.
19. Dounies R, Chwals WJ, Lally KP, Isaacs H, Senac MO, Hanson BA et al. Hamartomas of the chest wall in infants. *Ann Thorac Surg.* 1994; 57 (4): 868-875.
20. Shamberger RC, Grier HE, Weinstein HJ, Atayde AR, Tarbell NJ. Chest wall tumors in infancy and childhood. *Cancer.* 1989; 63: 774-785.
21. Donnelly LF, Frush DP. Abnormalities of the chest wall in pediatric patients. *Am J Roentgenol.* 1999; 173: 1595-1601.
22. Groom KR, Murphey MD, Howard LM, Lonergan GJ, Rosado-Christenson ML, Torop AH. Mesenchymal hamartoma of the chest wall: radiologic manifestations with emphasis on cross-sectional imaging and histopathologic comparison. *Radiology.* 2002; 222 (1): 205-211.
23. Nogues A, Gervas C, Oñativia A, Collado V. Benign costal mesenchymal hamartoma in a neonate. *Pediatr Radiol.* 2003; 33 (3): 221-222.
24. Cohen MC, Drut R, Garcia C, Kaschula ROC. Mesenchymal hamartoma of the chest wall: a cooperative study with review of the literature. *Pediatr Pathol.* 1992; 12: 525-534.

Correspondencia:
Dra. Gabriela López-González
Lomas de Plateros Núm. 11,
Edificio E22 Depto. 32,
Unidad Lomas de Plateros,
Delegación Álvaro Obregón, 01480,
México, Distrito Federal.
Teléfono: 55 93 60 59
Celular: 0445545116094
E-mail: dragalogg@hotmail.com