



HAMARTOMA MESENQUIMAL MULTIFOCAL DE LA PARED TORÁCICA: PRESENTACIÓN DE CASO

Multifocal Mesenchymal Hamartoma of the Chest Wall: A Case Report

Silvia Villa Santamaría¹
 Carolina Gutiérrez Márquez²
 Sebastián Bustamante Zuluaga²



Palabras clave (DeCS)

Hamartoma
 Pared torácica
 Neoplasias
 Niño

Key words (MeSH)

Hamartoma
 Thoracic wall
 Neoplasms
 Child

Resumen

Los hamartomas mesenquimales de la pared torácica son lesiones raras que generalmente se presentan en la infancia temprana y que se manifiestan como una masa que deforma la pared torácica y puede acompañarse de disnea. Hasta el momento, en la literatura mundial se ha informado de 100 casos, aproximadamente. Los diferentes métodos de imagen, como la radiografía de tórax, la tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética son útiles para realizar el diagnóstico; sin embargo, la TC es más útil en el diagnóstico, porque logra demostrar el origen óseo y las calcificaciones intralesionales. Es importante conocer las características imaginológicas de este tipo de lesiones, ya que pueden ser fácilmente confundidas con un tumor maligno.

Summary

Mesenchymal hamartomas of the chest wall are extremely rare lesions that usually affect children and newborns and whose most common manifestation is a large mass that deforms the chest wall and can cause dyspnea. Up to this date, approximately 100 cases have been reported worldwide in the literature. Different imaging methods such as chest X-ray, computed tomography (CT) or magnetic resonance imaging (MRI) are useful for diagnosis; nevertheless, CT is the best in diagnostic aid because it manages to demonstrate bony origin and intralesional calcifications. It is important to identify the imaginological features of such lesions because they can easily be mistaken for a malignant tumor.

Caso

Se presenta el caso de un paciente de 5 años de edad, quien nació con una masa en la pared torácica derecha sin relación con un evento traumático previo. El paciente no tenía ninguna patología o antecedente personal de importancia. Durante los primeros años de vida la masa creció lentamente y generó una deformidad en el tórax y la columna vertebral, una escoliosis secundaria. A pesar del aumento de tamaño de la lesión y la deformidad, el paciente no manifestó ningún síntoma asociado. Se realizaron estudios imaginológicos para la caracterización de la lesión.

En la radiografía de tórax (figura 1) se encontraron dos masas heterogéneas, con densidad de hueso, en el hemitórax derecho, que deformaban los arcos costales posteriores.

Debido a su gran tamaño, producían escoliosis torácica de convexidad derecha con vértice en T8 y un ángulo de 22°. La tomografía computarizada (TC) de

tórax (figura 2) evidenció en el hemitórax derecho dos masas tumorales de densidad mixta con componente sólido y quístico que afectaban, principalmente, la sexta y novena costillas, deformando estructuras adyacentes. Las lesiones midieron 54×48 mm y 51×54 mm, contenían calcificaciones y además había compromiso del cuerpo, pedículo y apófisis transversa de una de las vértebras adyacentes en el lado derecho. En la resonancia magnética (RM) (figura 3) se encuentra una lesión de origen costal de señal mixta, con componente quístico en el interior y realce periférico con el medio de contraste.

En el estudio histológico de dicha masa (figura 4) se informó una lesión benigna, constituida por proliferación de elementos heterólogos conformados por músculo estriado, tejido fibroconectivo, linfocitos, hueso maduro, cartílago, células gigantes y material dispuesto en forma desorganizada, concordante con un *hamartoma mesenquimal multifocal* de la pared torácica.

¹Radióloga Centro Avanzado de Diagnóstico Médico (CEDIMED), Medellín, Colombia

²Residente de Radiología Universidad Pontificia Bolivariana-CEDIMED, Medellín, Colombia.

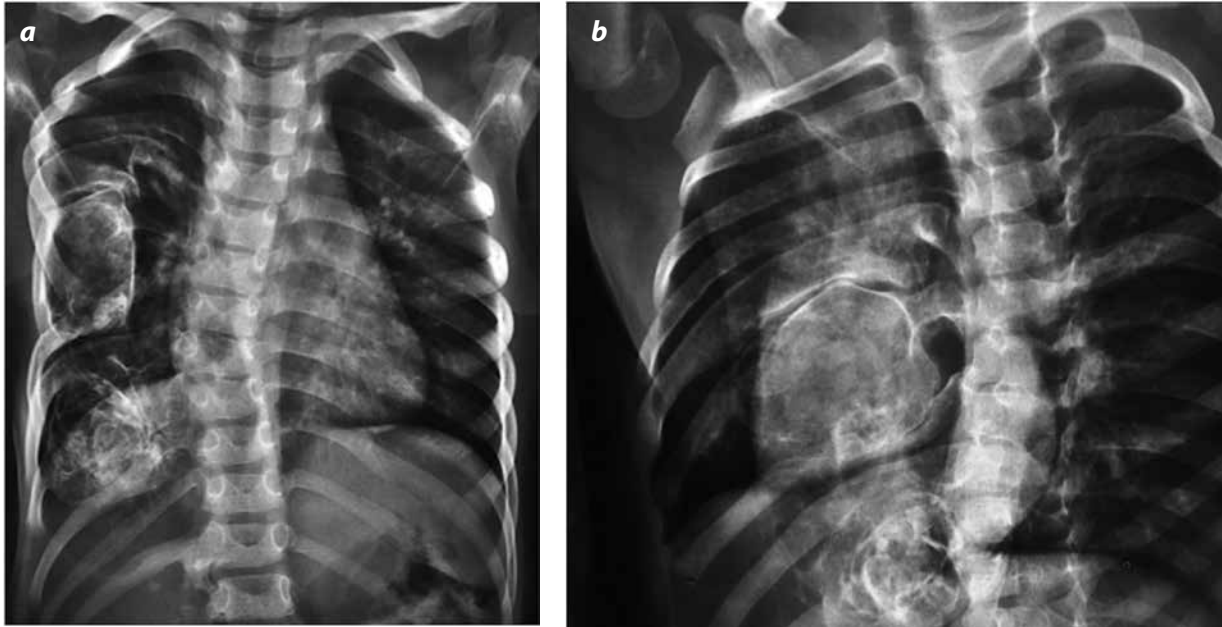


Figura 1. Radiografía de tórax a) PA y b) oblicua: dos lesiones extrapulmonares en hemitórax derecho, heterogéneas, con calcificaciones, que comprometen y deforman los arcos costales posteriores. Las masas disminuyen el volumen pulmonar y se acompañan de escoliosis torácica derecha.

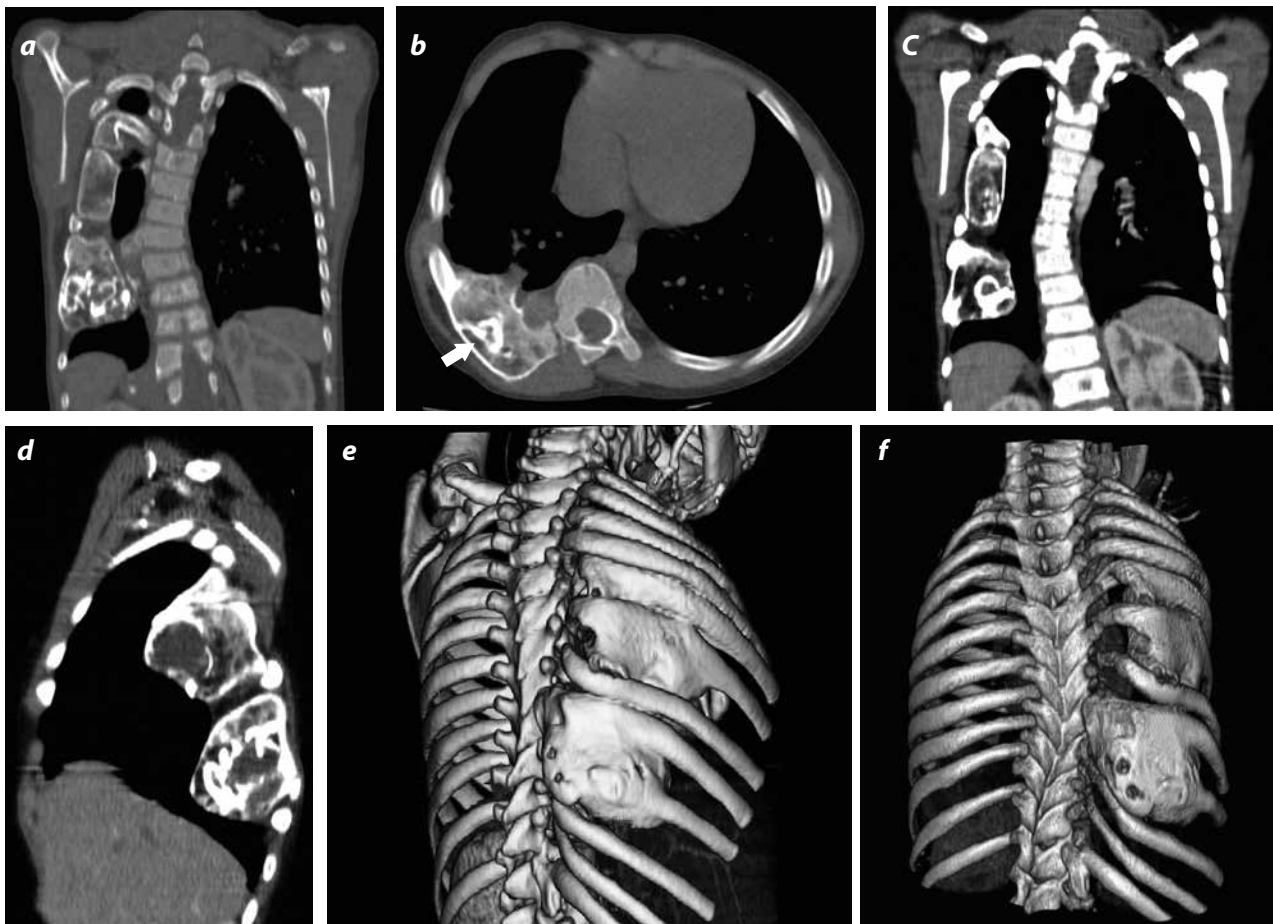


Figura 2. Hamartoma mesenquimal en tomografía de tórax plano axial ventana de hueso y tejidos blandos con reconstrucciones coronal axial y sagital: deformidad de la caja torácica secundaria a la lesión que destruye y deforma los arcos costales (flecha en b). La lesión presenta bordes mal definidos, con calcificaciones y áreas de menor densidad en su interior, secundarias a quistes aneurismáticos con sangrado. En las reconstrucciones tridimensionales (e y f) se aprecia claramente el origen costal y la deformidad escoliótica que produce.

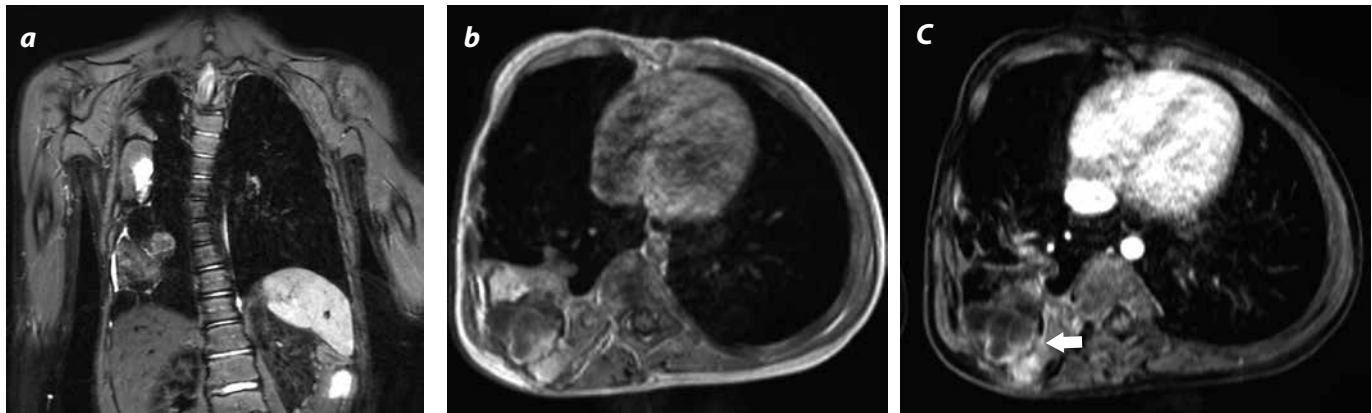


Figura 3. a) RM imagen coronal con información T2, demuestra el componente quístico de alta señal. b) Secuencia con información T2, componente quístico de baja señal. c) Secuencia VIBE axial con gadolinio se demuestra realce periférico del componente quístico (flecha).

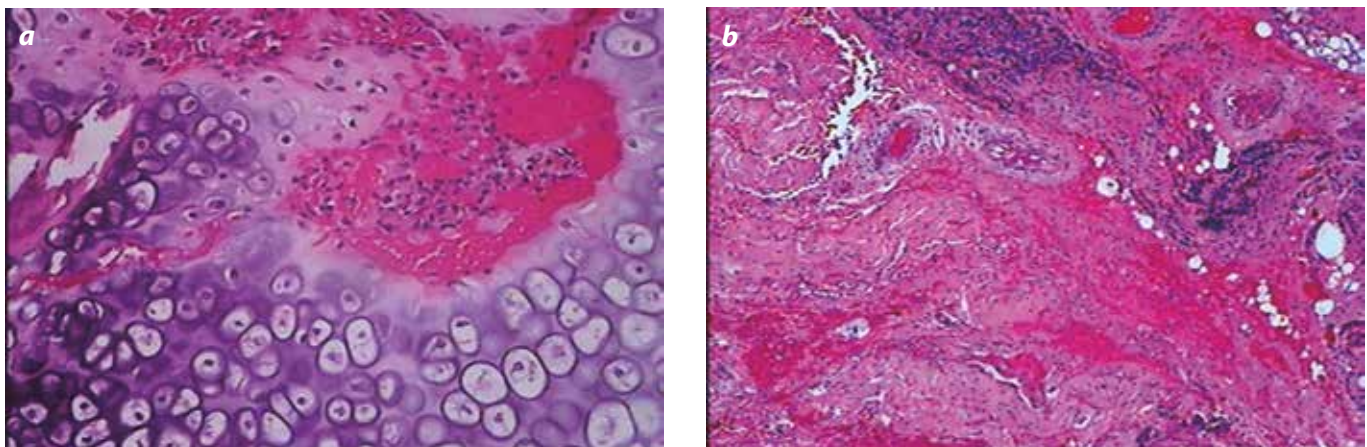


Figura 4. Histopatología. a y b) Componente mixto de cartilago maduro y áreas de hueso maduro. Disposición desordenada de los diferentes tejidos, músculo estriado, tejido fibroconectivo, tejido adiposo, hueso y cartilago.

Discusión

El hamartoma mesenquimal de la pared torácica es una lesión benigna, extremadamente rara, de la cual se han encontrado alrededor de 100 casos en la literatura mundial. Tiene una incidencia del 0,03 % dentro de los tumores óseos primarios y su evolución clínica agresiva, características radiológicas e histológicas, pueden generar confusión con tumores malignos (1).

Ha sido denominado de diferentes formas, entre ellas, mesenquimoma, osteocondroma infantil y hamartoma cartilaginoso infantil, pero fue a partir de 1979 que los doctores McLeod y Dahlin debido a su origen y componentes histológicos lo llamaron hamartoma mesenquimal (2).

Aparece usualmente en la infancia temprana, aunque, incidentalmente, se han encontrado casos hasta los 60 años de edad (3). Se cree que su desarrollo es prenatal por lo cual ocurre típicamente en neonatos y lactantes, sin embargo, su detección depende de la velocidad de crecimiento y el compromiso respiratorio asociado. Se origina a partir de los arcos costales como una hiperplasia benigna de tejido esquelético, caracterizada por un componente cartilaginoso prominente y cavidades hemorrágicas, las cuales son secundarias a quistes aneurismáticos óseos. No se han informado casos de recurrencia o metástasis después de una resección quirúrgica completa.

Generalmente se manifiesta como una masa que deforma la pared torácica y en ocasiones puede acompañarse de síntomas como disnea.

Los pacientes con grandes hamartomas mesenquimales intratorácicos pueden tener, en raras ocasiones, compromiso respiratorio grave y fatal (4-6). Otras lesiones se detectan de manera incidental mediante una radiografía de tórax realizada al paciente por otra causa o por síntomas respiratorios. Tiene mayor prevalencia en hombres y comúnmente son unilaterales, afectando con más frecuencia el lado derecho de la pared torácica (3,4). Cuando las lesiones son múltiples suelen ser bilaterales, y de ser múltiples unilaterales, suceden con más frecuencia en el lado derecho. Los diferentes métodos de imagen, como la radiografía de tórax, TC o RM, son útiles para realizar el diagnóstico. Sin embargo la TC es de más ayuda en el diagnóstico ya que logra demostrar el origen óseo y las calcificaciones intralesionales (4,5).

En la radiografía de tórax se encuentra, como hallazgo principal, una gran masa extrapleural, parcialmente calcificada, que se origina en una o varias costillas y que puede generar erosión y destrucción de estas (figura 1). En casos donde la masa es muy grande puede haber escoliosis asociada, desplazamiento de estructuras mediastinales y del parénquima pulmonar adyacente.

La TC es el examen de elección para evaluar un hamartoma mesenquimal de la pared torácica. El hallazgo característico es una masa intratorácica con componente sólido-quístico y calcificaciones (figura 2). También pueden observarse niveles de líquido-líquido dentro de la lesión.

En las imágenes por resonancia magnética también se observa una masa con contenido sólido y quístico, la señal del elemento quístico varía

según su contenido en las imágenes obtenidas con información T1 y T2 (figura 3). Al igual que con las imágenes obtenidas con TC se puede observar nivel líquido-líquido.

Entre los diagnósticos diferenciales para tener en cuenta, se encuentran el sarcoma de Ewing, el tumor neuroectodérmico primitivo del tórax y el condrosarcoma de los arcos costales. Al tener presentación multifocal en algunos casos, puede ser confundido con linfoma, leucemia y metástasis de neuroblastoma.

El diagnóstico definitivo de esta lesión se realiza mediante estudios histopatológicos en los que se encuentra una lesión con componentes sólido y quístico. Su componente sólido corresponde a tejido cartilaginoso, el cual se puede osificar intercalado con tejido mesenquimal y focos densos de colágeno (figura 4). Sus células proliferativas no tienen atipia nuclear, lo cual es característico de neoplasias malignas (6,7).

El tratamiento de elección es la escisión en bloque de los tejidos de la pared torácica afectado, incluyendo las costillas afectadas, pleura subyacente, músculos intercostales y estructuras neurovasculares (8,9). Sin embargo, hay quienes prefieren el manejo conservador en pacientes asintomáticos, en razón a que se han encontrado casos de regresión espontánea (aunque no en estudios controlados) y consideran como criterio para la resección de la lesión, una deformidad significativa y el compromiso respiratorio (10,11). Se ha informado de escoliosis secundaria al tratamiento quirúrgico, sobre todo cuando la resección es de arcos costales posteriores. Está directamente relacionada con la cantidad de tejido resecado (12).

Correspondencia

Carolina Gutiérrez M.
UPB-CEDIMED
Calle 7 # 39-197, tercer piso
Medellín, Colombia
carogutmar@gmail.com

Recibido para evaluación: 25 de febrero de 2015
Aceptado para publicación: 21 de abril de 2015

Referencias

1. Yeshvanth SK, Shivamurthy V, Patil C, et al. Mesenchymal hamartoma of the chest wall- mimicker of malignancy. *J Cancer Res Ther.* 2011;7:496-8.
2. McLeod RA, Dahlin DC. Hamartoma (mesenchymoma) of the chest Wall in infancy. *Radiology.* 1979;131:657-61.
3. Altaner S, Yoruk Y, Bilgi S, et al. Multifocal mesenchymal hamartoma of the chest wall. *Respirology.* 2006;11:334-8.
4. Groom KR, Murphey MD, Howard LM, et al. Mesenchymal hamartoma of the chest wall: radiologic manifestations with emphasis on cross-sectional imaging and histopathologic comparison. *Radiology.* 2002;222:205-11.
5. Schlesinger AE, Smith MB, Genez BM, et al. Chest Wall mesenchymoma (hamartoma) in infancy. CT and MR findings. *Pediatr Radiol.* 1989;19:2123.
6. Nicholson SA, Hill DA, Foster KW, et al. Fine-needle aspiration cytology of mesenchymal hamartoma of the chest wall. *Diagn Cytopathol.* 2000;22:33-8.
7. Szadowska A, Sitkiewicz A, Jarosik N. Mesenchymal hamartoma of the chest wall in infancy--a case report of this rare entity with cytologic findings. *Cytopathology.* 1996;7:211-7.
8. Dounies R, Chwals WJ, Lally KP, et al. Hamartomas of the chest wall in infants. *Ann Thorac Surg.* 1994;57:868-75.
9. Andiran F, Ciftci AO, Senocak ME, et al. Chest wall hamartoma: an alarming chest lesion with a benign course. *J Pediatr Surg.* 1998;33:727-9.
10. Kabra NS, Bowen JR, Christie J, et al. Mesenchymal hamartoma of chest Wall in a newborn. *Indian Pediatr.* 2000;37:1010-3.
11. Cameron D, Ong TH, Borzi P. Conservative management of mesenchymal hamartomas of the chest wall. *J Pediatr Surg.* 2001;36:1346-9.
12. DeRosa GP. Progressive scoliosis following chest wall resection in children. *Spine (Phila Pa 1976).* 1985;10:618-22.