

E-POSTER N°759

Maryurys Patricia Orozco Arevalo/ Fernando Martin
Macrina/Jesica Tamara Kerry

HAMARTOMA MESENQUIMATOSO DE PARED TORACICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Presentación del caso

Paciente masculino de 13 años de edad con cuadro clínico de un año de evolución de fatiga ante el esfuerzo y evidencia de deformidad torácica, con abovedamiento de la parrilla costal izquierda. Como antecedentes refiere episodios de broncoespasmos leves, último episodio a los 6 años de edad.

Hallazgos imagenológicos

En la radiografía de tórax se observa masa voluminosa que ocupa casi la totalidad el hemitórax izquierdo, presenta calcificaciones amorfas y genera desplazamiento de las estructuras mediastinales hacia la derecha y elevación de bronquio fuente izquierdo (Fig. 1).

Hace signo de la silueta con el corazón y el diafragma.

En la tomografía de tórax con contraste EV, los hallazgos están dados por voluminosa formación sólida de densidad heterogénea, con calcificaciones en su interior, ubicada en el hemitórax izquierdo, que no muestra realce tras la administración de contraste EV. Presenta límites netos y planos de clivaje, sin evidencia de signos de infiltración de las estructuras adyacentes, no presenta relación con los neuroforámenes. Provoca desplazamiento de las estructuras adyacentes, con atelectasia pasiva del parénquima pulmonar basal izquierdo, lateralización del corazón a la derecha, aumento de los espacios intercostales izquierdos y descenso del diafragma homolateral (Fig. 2 y 3).

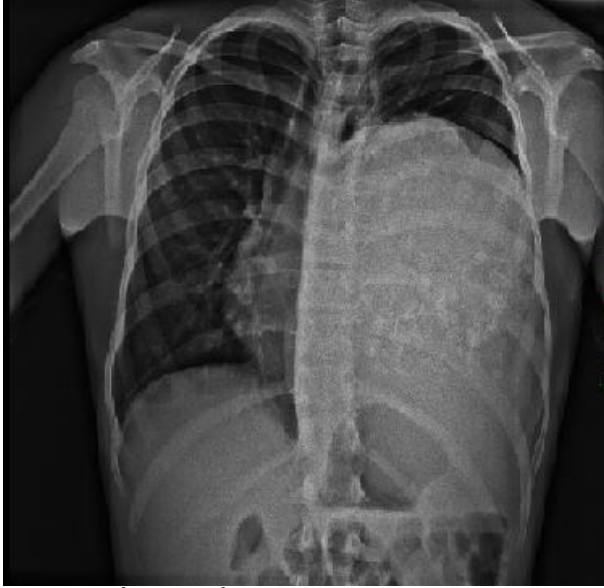


Fig. 1. RADIOGRAFÍA DE TÓRAX. Masa voluminosa en hemitórax izquierdo con calcificaciones amorfas y desplazamiento mediastinal a la derecha. Signo de la silueta con el corazón y el diafragma homolateral.

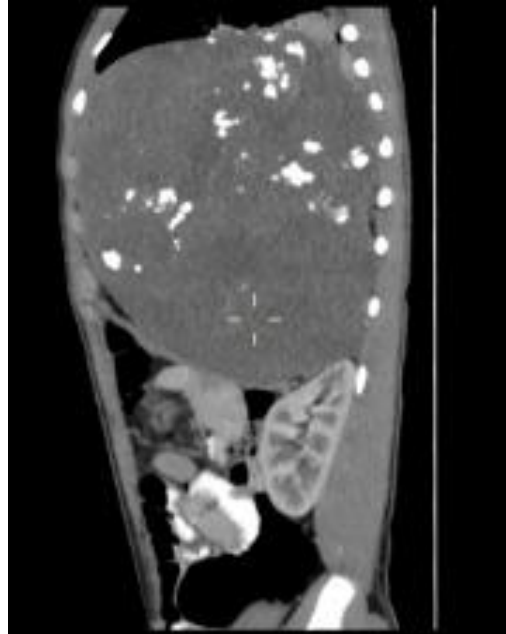
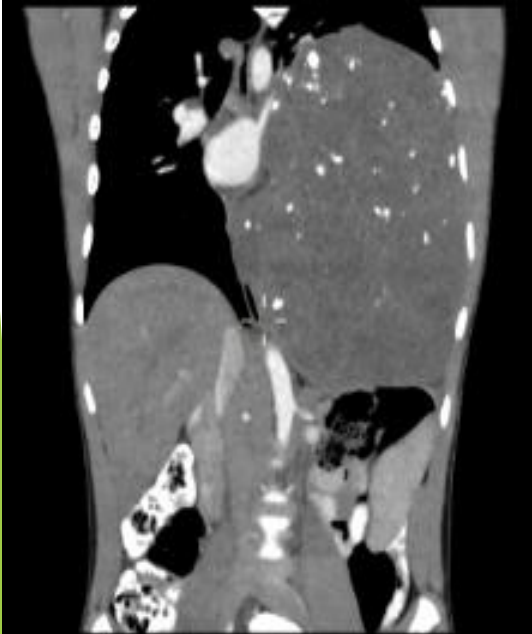


Fig. 2 y 3. TC DE TÓRAX CON CONTRASTE EV. Voluminosa formación sólida de densidad heterogénea, con calcificaciones en su interior, que no muestra realce tras la administración de contraste EV. Sin evidencia de signos de infiltración de las estructuras adyacentes, no presenta relación con los neuroforámenes.

Discusión

El hamartoma mesenquimatoso de la pared torácica constituye una lesión tumoral benigna extremadamente rara. Corresponde a 0,03% de los tumores óseos primarios y, hasta la fecha, hay, aproximadamente, 80 casos reportados en la literatura médica.

Fue descrito por primera vez en 1962, como un tumor mesodérmico benigno que se origina en las costillas. Se han usado varios términos para denominarlo: hamartoma de la pared torácica, hamartoma condromatoso gigante, hamartoma cartilaginoso y hamartoma cartilaginoso vascular. En la década de los 80 se usaba preferentemente el término mesenquimoma, hasta 1986, cuando Odell y Benjamin empezaron a llamarlo hamartoma mesenquimatoso de la pared torácica, término actualmente más aceptado.

La manifestación más común es una masa deformante en la pared torácica notada al nacimiento, muchas lesiones pueden ser intratorácicas y descubiertas incidentalmente en radiografías de tórax. La manifestación radiográfica típica es una gran masa de tejido blando parcialmente calcificado de localización extrapleural, que se extiende entre los arcos costales, con destrucción del tórax óseo adyacente; no reportan metástasis después de la resección quirúrgica completa.

En una serie de casos, se encontró que 75% de los casos se manifiestan antes del primer año de vida por la presencia de masa visible sobre la pared torácica; sin embargo, hasta 60% pueden ser asintomáticos. Los síntomas respiratorios son secundarios a la compresión extrínseca sobre el parénquima pulmonar y su gravedad depende del tamaño y la localización de la lesión. La mayoría de los casos son unilaterales, principalmente en el hemitórax derecho, pero hay descritos casos bilaterales. Tiene una relación de hombre a mujer de 2 a 1.

Esta masa tumoral emerge de las costillas y está constituida por una proliferación benigna del tejido esquelético, con gran componente cartilaginoso y quistes óseos aneurismáticos secundarios, sin invasión ni metástasis. En la histología se observa predominantemente tejido cartilaginoso con células gigantes osteoclasticas, osificación encondral y maduración trabecular ósea.

El hamartoma mesenquimatoso de la pared torácica se caracteriza por tener un crecimiento progresivo; sin embargo, puede presentar regresión espontánea o, menos frecuentemente, sufrir una transformación maligna. Habitualmente, el crecimiento se detiene cerca del primer año de vida, lo que hace innecesario el tratamiento quirúrgico en la mayoría de los casos.

El diagnóstico definitivo es histológico; sin embargo, el hallazgo radiológico es característico: lesión expansiva con origen en una o más costillas, con erosión y destrucción de las mismas y una masa de tejidos blandos con calcificaciones burdas de localización extrapleurales.

En nuestro caso, los hallazgos en la radiografía de tórax, sugerían plantear como principal diagnóstico diferencial al teratoma, debido al gran tamaño de la lesión y presencia de calcificaciones amorfas; sin embargo, en la tomografía computada, dicho tumor intratorácico no impresionaba ser de origen mediastinal ni presentar tejido de densidad grasa.

Las recomendaciones de tratamiento son variables. Hay poca controversia respecto al tratamiento de pacientes con hamartoma mesenquimatoso de la pared torácica que cursa con alteración respiratoria, ya que ellos deben recibir manejo quirúrgico con escisión completa en bloque.

En el tratamiento de los pacientes asintomáticos existe la opción de un manejo conservador, especialmente, en los casos que impliquen grandes mutilaciones quirúrgicas. Sin embargo, en la mayoría de los reportes de casos publicados, se observa una tendencia a preferir el manejo quirúrgico, lo que se explica por la dificultad existente para distinguir esta lesión de una maligna, por la posibilidad, aunque mínima, de transformación maligna, por su usual crecimiento progresivo y por la corrección de la deformidad ósea.

La tercera opción de tratamiento, tal vez un poco más prudente, sugiere que, debido a las características benignas de este tumor y dadas las posibilidades de que se presente una reducción en su tamaño con regresión espontánea en el tiempo, como se ha documentado en algunos casos, se ha sugerido posponer el tratamiento quirúrgico hasta cuando esté claramente indicado.

Conclusión

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, las costillas involucradas muestran destrucción y alteración de su crecimiento, aunque hay casos asintomáticos. En cuanto al diagnóstico definitivo, cabe resaltar que éste es de naturaleza histopatológica.

Bibliografía

- Chest wall mesenchymal hamartoma: A case...
(PDF Download Available). Available from:
https://www.researchgate.net/publication/47301033_Chest_wall_mesenchymal_hamartoma_A_case_report [accessed Jun 12 2018]
1. www.revistabiomedica.org/index.php/biomedica/article/view/146/247
 2. <http://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articles/4142/1/Caso-clinico-Hamartoma-depared-toracica-A-proposito-de-un-caso.html>
 3. <http://www.medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2014/sp145d.pdf>
 4. <http://oldsite.acronline.org/LinkClick.aspx?fileticket=BDogBpxMYDA%3D&tabid=1518>