



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**“HAMARTOMA MESENQUIMATOSO EN LA PARED DEL TORAX DE UN
NEONATO”.**

TESIS

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

PRESENTA:

DRA. GABRIELA LOPEZ GONZALEZ

TUTOR:

DRA ROSALIA GARZA ELIZONDO

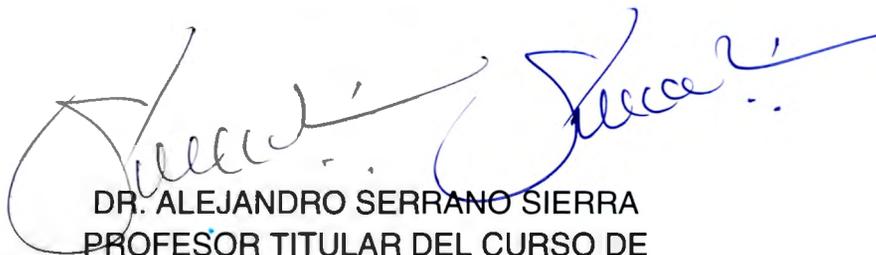


MÉXICO, D.F.

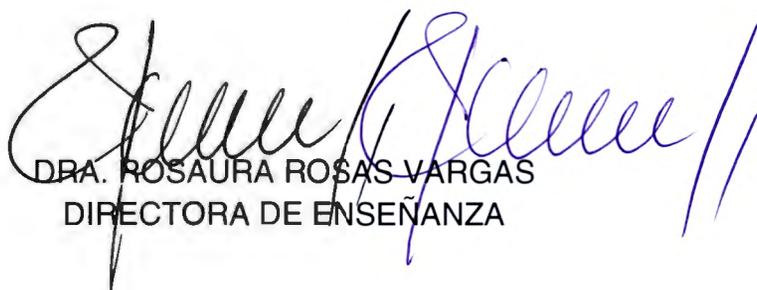
2015

TITULO DE LA TESIS

HAMARTOMA MESENQUIMATOSO EN LA PARED DEL TORAX DE UN NEONATO



DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA



DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DRA. ROSALIA GARZA ELIZONDO
TUTOR DE TESIS



INDICE

TITULO.....	2
INDICE.....	3
INTRODUCCION.....	4
CONTENIDO	5-8
DISCUSION	9-11
CONCLUSIONES.....	12
BIBLIOGRAFIA.....	13-14

INTRODUCCION

Se presenta el caso de una 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 arcos costales, la que fue quirúrgicamente resecada; su estudio histopatológico informo ser compatible con un hamartoma mesenquimatoso.

Palabras clave: hamartoma mesenquimatoso, pared torácica; recién nacido.

El hamartoma mesenquimatoso de la pared torácica (HMPT) es un tumor raro, 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 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 recién nacida con HMPT y se revisa en la literatura sobre sus principales características y las pautas actuales de manejo de estos niños.

CONTENIDO

Descripción del 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 realiza cesárea por “circular de cordón a cuello”. La niña con peso al nacer de 3,020 g, talla 51 cm, PC 34 cm, PT 31.5 cm, con una valoración de Apgar de 7 al minuto y 9 a los cinco minutos, Silverman-Andersen 0/0. Sin manifestaciones de dificultad respiratoria; desde su nacimiento se le apreció una leve asimetría de tórax e hipoventilación medial y basal del lado derecho.

La niña ingresó a cunero fisiológico sin manifestaciones clínicas de las vías respiratorias y con adecuada adaptación cardiopulmonar postnatal, por lo que se le inició su alimentación con fórmula maternizada. Al segundo día del nacimiento se realiza una radiografía de tórax en la que mostró tener fusión de quinta, sexta y séptima costillas con una imagen sugestiva de tumoración en el vértice derecho. Se realiza posteriormente una tomografía computarizada de tórax en fase simple y contrastada, mostrando en la “ventana ósea” una lesión tumoral que depende del quinto y sexto arcos costales, que invade y deforma región intratorácica; comprime al pulmón derecho íntegro y lo desplaza a la región contralateral. Las dimensiones de la lesión de 40 mm de longitud, 25 mm de diámetro transversal y 50 mm en su parte anteroposterior, dependiente de los

arcos costales quinto y sexto ; invadiendo y deformando la estructura intratorácica, y comprimiendo al pulmón derecho al desplazarlo a la región contralateral, sin tener alteraciones en las estructuras vasculares y musculares

(Fig. 1).

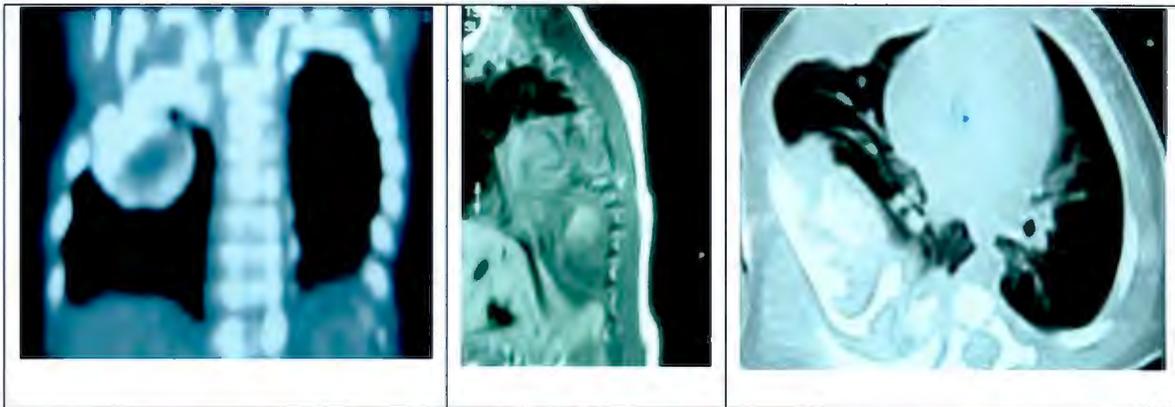


Figura 1. Tomografía axial computada de tórax con ventana ósea en donde se observa deformidad de parrilla costal derecha, que involucra parte posterior de 5ª y 6ª costillas, con componente cartilaginosa.

En cuanto a los estudios de laboratorio ,cabe resaltar que la Alfa feto proteína fue de 88,000 UI /ml (Siendo los Valores normales de 0.00- 5.00 UI/ml); la Gonadotropina corionica fue de 1.27 mU /ml (Valores normales de 0.00-2.00 UI/ml), Antígeno “carcino-embionario” fue de 1.4 ng /ml (cuando el Valor normal es de 0-3.4 ng /ml);además se le hicieron estudios de resonancia magnética con gadolinio

(Fig. 2).

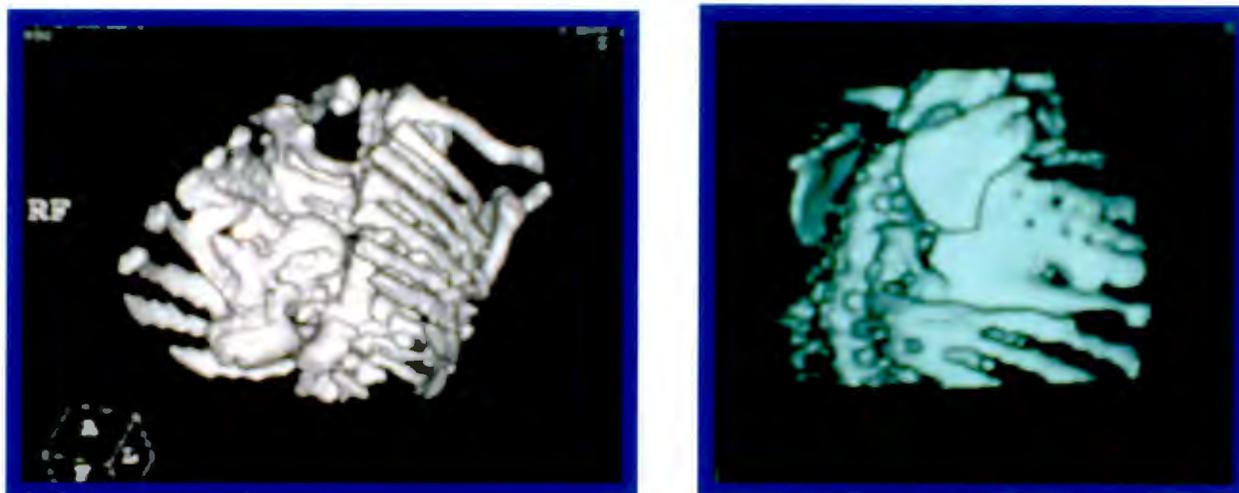


Figura 2. Resonancia magnética de columna toraco-lumbar muestra: tumoración en región costal derecha que refuerza heterogéneamente con material de contraste, circunscrita.

Se solicitó 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 quinta y sexta costillas, músculos intercostales y lesión tumoral; y sin compromiso de 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 colocó una sonda en la pleura derecha y una malla protésica, así como también un colgajo de musculo dorsal; en cuanto al cierre de piel, se le hizo cierre de manera convencional. Durante la cirugía la niña requirió transfusión de un paquete globular de 20 ml así como también apoyo mecánico

ventilatorio durante 48 horas; también , ante la posibilidad de una tumoración maligna, se le hizo una biopsia transoperatoria. Después su evolución fué 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 pared torácica"

(Fig. 3).

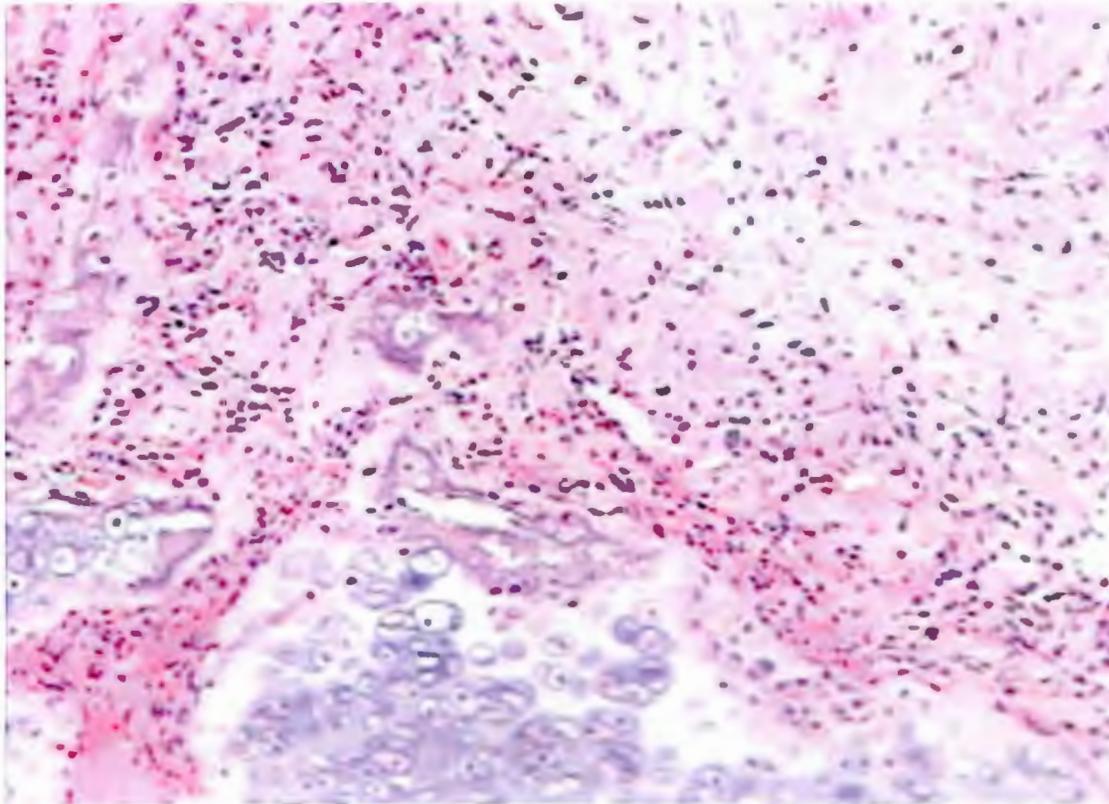


Figura 3. Biopsia de la tumoración en donde se muestra la proliferación de componentes heterólogos constituidos por músculo estriado, tejido fibroconjuntivo, linfocitos, hueso maduro y cartílago. Este material está dispuesto en forma desorganizada y es indicativo de hamartoma mesenquimatoso. Tinción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

Actualmente la paciente tiene un crecimiento y desarrollo normal; y sin compromiso respiratorio o cardiovascular.

DISCUSION

Hay aún controversia acerca del tratamiento de estos niños debido a 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 bloque. (2-8) está reservado para aquellos 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 el contrario, el seguimiento en esta niña no ha mostrado tener problema en su desarrollo y 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 en su crecimiento aunque hay casos asintomáticos .(1) En cuanto al diagnóstico definitivo, cabe resaltar que este 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 Dahlin (14) le llamaron hamartoma por ser un tejido desorganizado, aunque con características histológicas de una lesión benigna y autolimitada, el que en 1986 Odell y Benjamín (15) lo llamaron hamartoma mesenquimatoso, caracterizado por ser un tumor con grandes espacios de sangre alineados al endotelio, así como areas con proliferación de células *spindle*; aunque también se ha llamado osteocondroma , osteocondrosarcoma, condroblastoma benigno y hamartoma condromatoso.

En la generalidad de los casos son unilaterales, con frecuencia del lado derecho (16) y con mayor frecuencia en el sexo femenino, (17) hay también descritos casos bilaterales. (18). Por otra parte este tipo de tumores ,al ser infrecuentes y por su localización y tendencia al crecimiento progresivo, (19) son erróneamente diagnosticados como :condrosarcoma, osteosarcoma ó mesenquimoma maligno o tumor neuroectodermico primitivo (Tumor de Askin), sarcoma de Ewing, los dos últimos generalmente con presentaciones clínicas de masa extrapleurales asociadas a 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 , masas (22-24) con imágenes compatibles con calcificaciones y tejidos hipervascularizados; pero todos éstos son datos sugestivos , mas no definitivos de HMPT, sobre todo cuando el diagnostico se hace en el periodo neonatal . Por otro lado , existen ahora procedimientos de diagnóstico menos invasivos y por radiofrecuencia se la logrado retirar el tejido anormal, por medio de electrodos percutáneos guiados con tomografía axial computarizada. (10)

CONCLUSIONES

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-Solis A, Hernandez-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 MI, 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, Akcören 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, Mahour GH, Sherman NJ. 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-de-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. Noguez 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.