

HOSPITAL UNIVERSITARIO “CARLOS MANUEL DE CESPEDES
HAMARTOMA TORÁCICO CONGÉNITO. A PROPÓSITO DE UN CASO.
CONGENITAL THORACIC HAMARTOMA.A CASE REPORT.

Judith Hornedo Ramírez¹; Leinis Fonseca Millán²; Rosa Yamile López Pérez³; Eric Millar Dixon⁴; Alfredo Viltres Pérez⁵

Resumen

A pesar de su poca frecuencia las tumoraciones de la cavidad torácica fetal constituyen casos realmente curiosos descritos en la literatura mundial. Dentro de estos los hamartomas, los linfangiomas, tumores fibrosos y teratomas mediastinales han sido reportados según hallazgos clínicos o de necropsia, pues no obstante su histología inequívocamente benigna puede acompañarse de otras malformaciones como el secuestro pulmonar, la hipoplasia pulmonar, pulmones quísticos, hidrops fetalis e hidrotórax. En este trabajo presentamos un hallazgo de la necropsia realizada a un feto masculino de 1360 g y 27 semanas de edad gestacional procedente de una interrupción de embarazo por diagnóstico prenatal de hernia diafragmática derecha, observándose durante la necropsia integridad del músculo diafragmático y la presencia de un tumor sólido y pediculado en la cavidad torácica derecha con estudio histológico concluyente de un hamartoma, acompañado de una hipoplasia moderada del pulmón derecho.

DESCRIPTORES: DeCs: HAMARTOMA/ congenital; NECROSIS; HAMARTOMA/patología; ENFERMEDADES TORÁCICAS/ patología; ENFERMEDADES TORACICA/ congénito; DIAGNOSTICO PRENATAL.

Abstract

In spite of its scarce frequency tumors of the fetal thoracic cavity constitute weird cases described in the world literature. Among them hamartomas, lymphangiomas, fibrosis tumors and mediastinal teratomas have been reported according to clinical or necropsy findings because no matter the undoubtedly benign histology, they may be together with some other anomalies, such as, the pulmonary sequestrum, pulmonary hypoplasia, cystic lungs, hydrops fetalis and hydrothorax. In this work it is presented the necropsy finding of a male fetus of 1360 grams and 27 weeks of gestation interrupted by the prenatal diagnosis of right diaphragmatic hernia, noticing during the necropsy, the integrity of the diaphragmatic muscle and the presence of a solid and pediculated tumor in the right thoracic cavity with a final histological research of hamartoma joined by moderated right lung hypoplasia.

Key Words: HAMARTOMA/congenital; NECROPSIS; HAMARTOMA /pathology; THORACIC DISEASES/pathology; THORACIC DISEASES/congenital ; PRENATAL DIAGNOSIS.

Especialista de I grado en Anatomía Patológica.² Especialista de I grado

³

⁴

Especialista de I grado en Anatomía Patológica.

Residente en Anatomía patológica

4to año.

en Anatomía Patológica.

5

Especialista de I grado en Anatomía Patológica.

Introducción

Los tumores congénitos se diferencian en tipo, incidencia y evolución de los tumores del mismo nombre encontrados en niños mayores en que generalmente son menos agresivos aún los diagnosticados histológicamente como malignos.

Según la literatura este comportamiento especial se puede relacionar con los hallazgos genéticos y de biología molecular y con los limitados factores ambientales maternos y paternos, más fáciles de controlar que en edades posteriores^(1,2).

Pueden ser diagnosticados precozmente por ecografía neonatal lo que permitiría reducir la agresividad de los tratamientos en el recién nacido⁽³⁾.

Según su diagnóstico histopatológico los Hemangiomas, Linfangiomas, Tumores fibrosos, Hamartomas y Teratomas constituyen los más frecuentes (3-5); seguidos del Neuroblastoma, tumores renales y el Fibrosarcoma.

Los Hamartomas; según datos de patólogos constituyen entre el 0,5% y el 2% de los tumores sólidos congénitos; suelen ser solitarios y afectan cualquier órgano; oscilando desde lesiones con moderada proliferación celular hasta las más ricamente celulares.

Planteando algunos autores que pueden regresar espontáneamente (6,7). Constituyendo modelos ideales para el estudio de la tumorigénesis y de las relaciones entre malformación y tumor, lo que añade interés a su revisión, lo que fue motivo del presente trabajo a propósito de un caso encontrado en nuestro departamento como hallazgo de necropsia.

Material y Método

El caso estudiado comprende un feto con diagnóstico prenatal ultrasonográfico de hernia diafragmática derecha. a la edad de 25 semanas , que luego de la interrupción del embarazo , es enviado al departamento de Anatomía Patológica del Hospital Carlos Manuel de Céspedes para realizar necropsia , descartándose este diagnóstico prenatal y encontrándose una tumoración congénita en la cavidad torácica derecha , que fue sometida a estudio histológico para diagnosticar el tipo de tumor .Se presenta por lo infrecuente y novedoso con revisión bibliográfica previa .

Resultados

Presentación del caso.

Paciente Yaquelín Benítez Mendez, raza mestiza, casada, con antecedentes obstétricos de Gestaciones (2) Partos (1) Abortos(O) captada precozmente, remitida a las 21 semanas de gestación a consulta de Genética Provincial.

1ra consulta: Edad Gestacional (EG) de 22 semanas. Por estudio de Ultrasonido (US) se observa feto único, masculino, dorso derecho con una posible hernia diafragmática derecha. Se cita para discutir en colectivo la semana próxima.

2da consulta: EG de 23 semanas. Se reúne el colectivo y se repite estudio ultrasonográfico confirmándose hallazgo de la consulta anterior.

3ra consulta, EG de 25 semanas. Se confirma diagnóstico prenatal. Se le brinda asesoramiento genético a la paciente y se propone interrupción terapéutica en beneficio materno fetal, que es aceptada. Se da orden de ingreso para la toma de conducta obstétrica con expulsión fetal el 20 de Junio del 2007.

El 21 de Julio se procede al estudio anatómico por necropsia del feto, como se describe:

- ⌚ Se recibió un feto masculino, de 1360 gramos y mensuraciones correspondientes a 27 semanas de EG y hábito externo sin alteraciones.
- ⌚ En la autopsia las cavidades craneal y abdominal no mostraron alteraciones. La cavidad torácica mostró integridad del diafragma con la presencia de una lesión de aspecto tumoral de 2 x 1 cm, color grisáceo, elástica, con pedículo fino que la unía a la parte interna del lóbulo inferior pulmonar derecho, los cortes mostraron color gris rosado uniforme, cuya base descansaba en hemidiafragma derecho y su vértice desplazaba por ascensión al pulmón homónimo que se mostraba moderadamente hipoplásico (fig 1-4).

El estudio histológico de la tumoración mostró la presencia de tejido pulmonar hiperplásico bien diferenciado sin pleomorfismo celular ni mitosis, con diagnóstico final de Hamartoma.

Discusión

El término Hamartoma hace referencia a un sobrecrecimiento excesivo, pero focal de células o tejidos originarios del órgano en que se producen. Está formado por elementos celulares maduros e idénticos a los encontrados en el resto del órgano, respetando la arquitectura normal de los tejidos circundantes. Según la literatura revisada su diagnóstico prenatal dentro de los tumores congénitos es de un 0,5%, haciéndose el diagnóstico del porcentaje restante en la exploración del neonato portador de una masa tumoral. Teniendo un mejor pronóstico en este período que cuando son diagnosticados en los niños mayores en los que ocasionalmente patólogos y cirujanos los incluyen en el grupo de los tumores malignos debido a las complejas relaciones entre teratogénesis y oncogénesis^(8,9).

Con el desarrollo de la biología molecular actualmente se están develando los

mecanismos embrionarios normales de migración, diferenciación y apoptosis y por tanto estos conocimientos nos acercan a los eventos que resultan en la aparición de estos tumores y de las neoplasias congénitas en general⁽¹⁰⁾.

No obstante su histología inequívocamente benigna la presencia de un hamartoma congénito no excluye el planteamiento de un problema clínico preocupante y a veces con riesgo vital por su tamaño y localización visceral y porque otros, inicialmente benignos, pueden sufrir una transformación maligna.

En resumen, los Hamartomas, tienen una baja incidencia. Su etiología como sucede en las otras neoplasias congénitas no está aclarada aún, pero probablemente esté imbricada en el proceso de embriogénesis (por su asociación con otras malformaciones) y de alteraciones moleculares que interfieren con la normal diferenciación celular y con un patrón de localización anatómica y comportamiento biológico que difiere a los observados en otras edades, incluso en niños.

Referencias Bibliográficas

1. Pakakasama S, Tomlinson S. Genetic predisposition and screening in pediatric tumors. *Pediatr Clin Nor Am* 2002; 49: 1393-1413.
2. Moore SW. Genetic associations of neonatal tumors. En: Prem Puri (ed). *Neonatal tumors*. London: Springer, 2006; pp 11-12.
3. Xue H, Horwitz JR, Smith MB y cols. Solid tumors in neonates: a 40 years review. *Med Pediatr Oncol* 2004; 21:297-301.
4. Tsuchida Y, Ikeda H y cols. Neonatal tumors: incidence, histology and clinical outcome. *Med Pediatr Oncol* 2003; 40: 391-393.
5. Parkes SE, Muir KR. Neonatal tumors. *Med Pediatr Oncol* 2001; 309-317.
6. Ferris J, Fenand F y cols. Tumores en el período neonatal. *Rev Esp Pediatr* 2005; 44:343-348.
7. Reaman GH, Bleyer A. Infants and neonates with tumors: special consideration. En: Pizzo PA, Poplack DG. *Principles of Pediatric Oncology*. 4^ª ed. Philadelphia: Lippincott 2002; p. 409-427.
8. Brodeur GM. Hamartoma: Biological insights into: a clinical enigma. *Nature Reviews* 2003; 3:203-215.
9. Frey P. Hamartoma. En: Prem Puri (ed). *Neonatal Tumors*. London. Springer, 2006; pp 67-75.
10. Askin F. Disorders in the fetus and neonates. In: Wigglesworth J, Singer D. *Textbook of fetal and Perinatal Pathology*. 2ed. Ed. Massachusetts Ed. Blackwell Science. 2001: 555-92.
11. Asteria A, Cruz O, Montaner A. Tumores Sólidos Congénitos. Revisión de 13 años. *Cir Pediatr* 2004; 17: 133-6.

Anexos



Figura 1. Tumor con base en hemidiafragma derecho y cúpula que asciende a el pulmón derecho.



Figura 2. Pedículo muy vascularizado que une la tumoración al lóbulo inferior pulmonar derecho



Figura3. Hemidiafragma derecho íntegro.



Figura 4. Pulmón derecho hipoplásico, trilobulado y de menor tamaño que el pulmón.