

Hemangioma infantil del mediastino posterior en un lactante de 11 meses, un hallazgo inusual. Reporte de un caso y revisión de la literatura

R. Suárez Ramírez¹, A. de Lucio Delgado², M. González Cruz², C.N. Hernández León³, N. Hernández Siverio⁴

¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Pediatría, Sección de Hematología-Oncología Pediátrica; ³Servicio de Anatomía Patológica;

⁴Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna, Tenerife.

RESUMEN

Los hemangiomas infantiles suponen los tumores más comunes en la época de la infancia. Su localización principal se sitúa en la piel, seguida del hígado. Los hemangiomas mediastínicos no han sido descritos hasta la fecha utilizando los métodos diagnósticos actuales adecuados. La resonancia magnética es esencial para una correcta caracterización y evaluación de la extensión. El estudio es histológico siendo el transportador celular de glucosa tipo 1 (GLUT-1) una importantísima herramienta diagnóstica para diferenciar el hemangioma infantil de otras neoplasias vasculares. En lo que al manejo respecta, la cirugía con excisión completa de la masa parece el tratamiento de elección. Es importante resaltar la rareza de esta enfermedad y la necesidad de realizar más estudios para establecer un adecuado protocolo diagnóstico-terapéutico. El pronóstico parece ser favorable, sin constar casos de recurrencia o progresión hacia la malignidad.

PALABRAS CLAVE: Hemangioma; Mediastino; GLUT-1.

POSTERIOR MEDIASTINUM INFANTILE HEMANGIOMA IN AN 11 MONTHS INFANT, AN UNUSUAL FINDING. A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

ABSTRACT

Mediastinal infantile hemangioma has not been reported so far (as far as we are aware), using accurate diagnostic methods. MRI scans are essential for a correct characterization and assessment of the extension. Moreover, Endothelial cell glucose transporter 1 (GLUT1) isoform protein represents an extremely important diagnostic tool to differentiate Infantile Hemangioma from other vascular neoplasms. With regards to management, surgery appears to be the treatment of choice, although it is important to highlight that it is a rare disease and more studies are needed to establish a proper diagnostic and therapeutic protocol. The prognosis seems to be favorable, with not known cases of recurrence or progression to malignancy.

KEY WORDS: Hemangioma; mediastinum; GLUT-1

Correspondencia: Dra. A. de Lucio Delgado. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Canarias. Ofra, s/n. La Cuesta. 38320 La Laguna, Tenerife. E-mail: adelucio82@hotmail.com

Recibido: Mayo 2018

Aceptado: Octubre 2018

CASO CLÍNICO

Lactante mujer de 11 meses de edad remitida a consulta de Onco-Hematología Infantil tras el hallazgo casual de una masa mediastínica. Referían los padres síntomas respiratorios de tres semanas de evolución, motivo por el cual se realizó una radiografía de tórax en su hospital de origen, objetivándose un aumento de densidad radiológica a nivel perihiliar izquierdo. (Fig. 1).

Tras 14 días de antibioterapia empírica, se realiza una radiografía de control, que mostraba la persistencia de la densidad radiológica. En ese momento, es remitida a nuestro hospital para continuar el estudio.

A su llegada no existían hallazgos patológicos en la exploración física. Se realizó una analítica de sangre, incluyendo alfa-fetoproteína, enolasa neuroespecífica y B-HCG (todos ellos con resultados en rango de normalidad). Las catecolaminas en orina (adrenalina, noradrenalina, dopamina, ácido vanilmandélico y ácido homovalínico) fueron también negativas. El estudio se completó con una TAC de tórax (Fig. 2), que demostró la existencia de una masa hiperdensa y homogénea, fusiforme y de un tamaño de 1.3x1.5x3.6 cm paravertebral izquierda. No se objetivaron calcificaciones o compromiso medular.

Ante estos hallazgos, se realizó resonancia magnética de tórax, que confirmó la localización del tumor y puso en evidencia una captación intensa y homogénea del contraste con numerosos vasos periféricos. No había evidencia de vascularización de origen aórtico. Se completó el estudio radiológico con una gammagrafía con meta-yodo-benzyl-guanidina (MIBG) que no mostró hallazgos patológicos.

El equipo de Cirugía Pediátrica procedió entonces a la excisión completa de la lesión. Como complicaciones posteriores, la paciente presentó un quilotórax moderado que se resolvió con manejo conservado (inicialmente con nutrición parenteral total con posterior introducción de fórmula enteral rica en grasas de cadena media y no larga).

El resultado de la anatomía patológica fue sorprendente: un hemangioma localizado en mediastino posterior. Dado lo



Figura 1. Radiografía de tórax con aumento de densidad radiológica a nivel perihiliar izquierdo.

inusual de este hallazgo, se decidió verificarlo con el marcador inmunoespecífico GLUT 1 (transportador endotelial de glucosa tipo 1)^(1,2) (Fig. 4), que confirmó el diagnóstico de hemangioma infantil mediastínico.

DISCUSIÓN

Los hemangiomas mediastínicos suponen menos del 0,5% de todas las masas mediastínicas. La primera fue descrita por Shannon en 1914⁽¹⁾. Hoy en día existen aproximadamente 100 casos publicados en la literatura inglesa, la mayoría de ellos localizados en mediastino anterior. Solo 18 casos fueron localizados en mediastino posterior (casi todos en mujeres jóvenes)⁽²⁾. No nos consta que los marcadores inmunohistoquímicos se hayan realizado en ninguno de ellos para confirmar el diagnóstico.

Los síntomas más frecuentemente descritos son los respiratorios (tos, disnea, dolor torácico o fiebre)⁽³⁾. Dada la inusual naturaleza de este tumor, supone gran reto diagnóstico, por lo que es extremadamente difícil llegar a un diagnóstico certero antes de la cirugía⁽⁴⁾. Mientras que la ecografía Doppler color (que muestra un patrón de hipervascularidad) se postula como una importante herramienta diagnóstica para los hemangiomas, la RM es esencial para hemangiomas profundos o aquellos en los que se duda sobre el tamaño o la invasión de estructuras vecinas, realizando así una correcta caracterización y evaluación de la extensión de los mismos (Fig. 3)⁽⁵⁾. Sin embargo, es

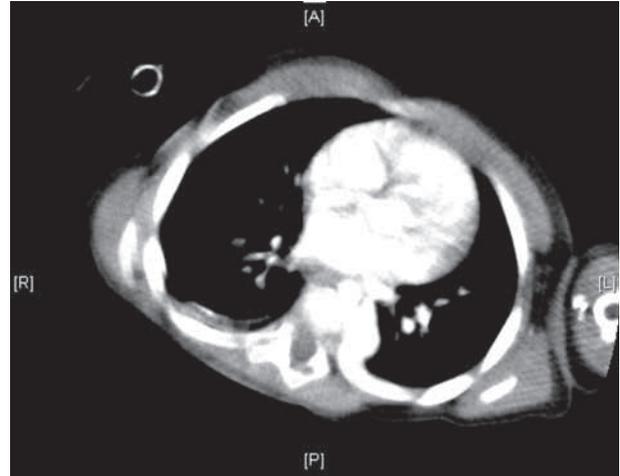


Figura 2. TAC de tórax.

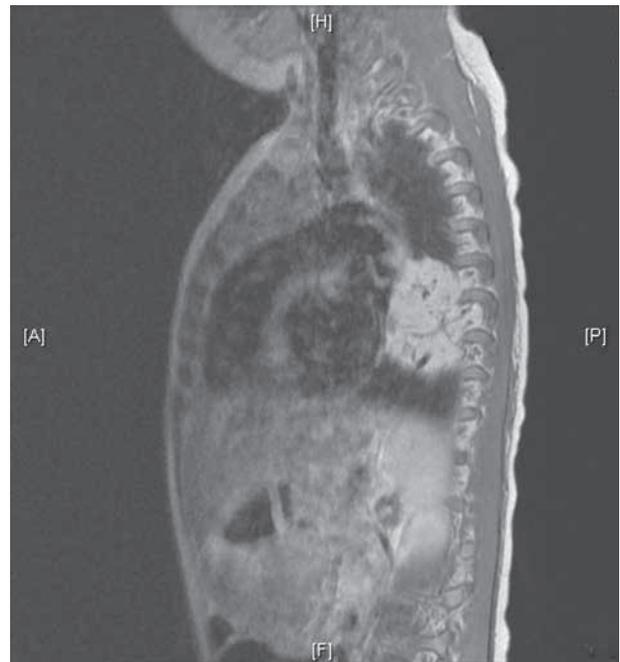


Figura 3. RMN.

frecuente no poder obtener un diagnóstico definitivo con ella. El diagnóstico definitivo se consigue en el 100% de los casos tras excisión completa o autopsia. Para la confirmación del mismo, se deben utilizar los marcadores inmunohistoquímicos precisos de acuerdo a las últimas guías sobre malformaciones vasculares⁽⁸⁾. El marcador GLUT-1^(6,7) es de confianza, fácil de interpretar y nos permite distinguir entre hemangiomas proliferativos y el resto de anomalías vasculares⁽⁹⁾. Si resulta positivo, no se precisan más estudios para confirmar el diagnóstico.

La cirugía es considerada el tratamiento de elección de los hemangiomas mediastínicos, sin que hayan sido publicadas complicaciones mayores tras la misma y con muy buena

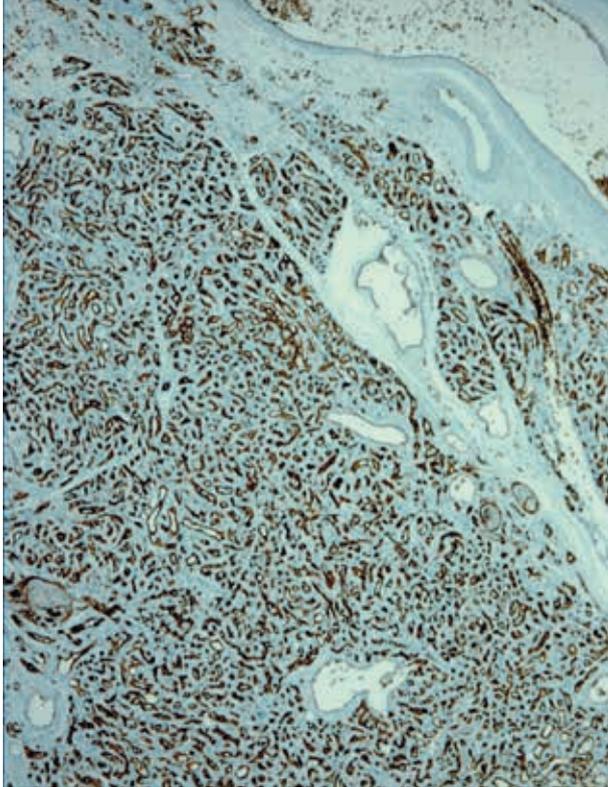


Figura 4. Marcador inmunoespecífico GLUT 1 positivo.

evolución clínica posterior. Destacar que no se ha descrito la progresión hacia la malignidad o la recurrencia en este tipo de tumores.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de hemangioma en esta rara localización es difícil en la actualidad dada la baja incidencia del mismo,

la falta de síntomas específicos y signos que nos puedan guiar y la escasez de estudios publicados en la literatura. Para clasificar este tumor de manera correcta será necesario realizar pruebas de inmunohistoquímica con el marcador GLUT-1 sobre la masa reseca para así descartar otras posibilidades diagnósticas. Se deben realizar más estudios, dada la baja incidencia de esta patología, para un diagnóstico y manejo más certero.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shanon T. Histologically nonmalignant hemangioma with numerous metastasis. *J Pathology*. 1914; 19: 139-54.
2. Yoshino N, Okada D, Ujiie H, Akiyama H, Nishimura Y, Koizumi K, et al. Venous hemangioma of the posterior mediastinum. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2012; 18: 247-50.
3. Zeyaian B, Soleimani N, Geramizade B. Posterior mediastinal capillary hemangioma misdiagnosed as neurofibromas: A rare case report and review of the literature. *Rare Tumors*. 2015; 7: 5639.
4. Ridene I, Abassi A, Baccouche I, Zidi A, Hantous-Zannad S, Marghli A, et al. Posterior mediastinal hemangioma mimicking neurogenic tumor: report of two cases. *Eur J Radiology Extra*. 2010; 75: e55-8.
5. Arce JD, García C, Otero J, Villanueva E. Anomalías vasculares de partes blandas: imágenes diagnósticas. *Rev Chil Radiol*. 2007; 13: 109-21.
6. Kollipara R, Dinneen L, Rentas KE, Saeetele MR, Patel SA, Rivard DC, et al. Current classification and terminology of pediatric vascular anomalies. *Am J Roentgenol*. 2013; 201: 1124-35.
7. Hoeger PH, Colmenero I. Vascular tumours in infants. Part I: benign vascular tumours other than infantile haemangioma. *Br J Dermatol*. 2014; 171: 466-73.
8. Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA Classification. *Semin Pediatr Surg*. 2014; 23: 158-61.
9. López Gutiérrez JC, Tovar JA, Patrón M. Impacto de la aplicación del marcador GLUT-1 en el diagnóstico y tratamiento de las anomalías vasculares congénitas. *Cir Pediatr*. 2005; 18: 113-20.