

Masa torácica congénita: hemangioma capilar pulmonar, un diagnóstico inusual

V. Ballesteros Cogollos¹, A. Gimeno Navarro², M.A. Jarre Mendoza³, R. Llorens Salvador⁴, M. Vento Torres⁵

¹Médica adjunta de Pediatría y Áreas Específicas. Hospital General Universitario de Valencia.

²Médico adjunto. Sección de Neonatología. ³Residente de Radiología. ⁴Médico adjunto. Sección de Radiología infantil. ⁵Jefe de Sección de Neonatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

Resumen

Introducción: Las masas pulmonares congénitas (MPC) presentan una incidencia de 27-33/100.000 habitantes. El diagnóstico varía en función de la sintomatología, la localización y la magnitud de la lesión. La causa más frecuente de MPC son las alteraciones del desarrollo de la vía respiratoria, pero en las que no cumplan las características radiológicas debe considerarse el hemangioma pulmonar.

Caso clínico: Neonato con hemangioma capilar pulmonar congénito. Se revisan los casos de hemangiomas pulmonares en menores de 1 año publicados en la literatura hasta 2015.

Resultados: Se identificaron 6 casos. La sintomatología más frecuente fue la dificultad respiratoria. En todos los casos se realizó una tomografía computarizada pulmonar, que mostraba una masa isodensa en 5 de los 6 casos. Un caso fue estudiado mediante resonancia magnética (RM) con isoseñal al músculo en T1, e hiperintensa en T2. Se procedió a una exéresis quirúrgica en 5 de los 6 casos, el restante recibió tratamiento con propranolol con buen resultado.

Conclusiones: Los hemangiomas intratorácicos son inusuales y suelen presentarse como una masa sólida única isodensa en la radiografía. En la ecografía se observan como áreas heterogéneas con vasos visibles y calcificaciones. Consideramos la RM con gadolinio la prueba estándar de referencia para el estudio de las MPC. Los hemangiomas congénitos (HC) se presentan en la RM como masas bien delimitadas hiperintensas en T2, isointensas en T1 y con realce tras gadolinio. La evolución de los HC es impredecible y pueden presentar una resolución completa. El tratamiento debe estar supeditado a la clínica del paciente, y podría considerarse añadir propranolol a las opciones quirúrgicas, aunque es necesaria la comunicación de nuevos casos para valorar su eficacia. Si se procede a la exéresis, el estudio histopatológico con positividad para marcadores CD31 y CD34 y negatividad para GLUT-1 confirmará el diagnóstico.

Palabras clave

Masa pulmonar congénita, hemangioma pulmonar, GLUT-1, propranolol

Abstract

Title: Congenital lung mass: Pulmonary hemangioma, an unusual diagnosis

Introduction: Congenital pulmonary masses (CPM) have an incidence of 27-33/100,000. Timing of diagnosis depends on the symptoms, location and size of the lesion. The most commonly cause are developmental abnormalities of the pulmonary airways and vasculature, but pulmonary hemangioma can occur as a single asymptomatic solid mass.

Case report: A case of MPC is presented with a final diagnosis of congenital pulmonary capillary hemangioma. Pulmonary hemangiomas in infants published in English literature until 2015 are reviewed and analyzed.

Results: 6 cases were identified. The most common symptoms were respiratory distress. Study was conducted with lung CT in all cases showing a mass isodense. 1 case was studied by MRI; it showed hyperintensity in T2 sequences and isointense to muscle on T1. Surgical resection was the treatment in 5 of the 6 cases; one was treated with propranolol being successful.

Conclusions: Intrathoracic hemangiomas are unusual, and usually present as a single solid isodense mass on radiography. In ultrasound they are heterogeneous with visible vessels and calcifications. We consider gadolinium MRI gold standard for the study of CPM. Congenital hemangiomas in MRI show hyperintensity on T2 sequences and gadolinium enhancement. They can resolve spontaneously, therefore the management should be subject to the patient's clinical and propranolol should be considered in addition to surgical options. If excision is necessary histopathologic findings with positivity for endothelial markers such as CD31, CD34 and negativity for GLUT-1, will confirm our diagnosis.

Keywords

Congenital hemangioma, congenital pulmonary mass, GLUT-1, propranolol

Introducción

Las masas pulmonares congénitas (MPC) son lesiones que se presentan con una incidencia de 27-33/100.000 habitantes¹. Algunas se diagnostican prenatalmente o durante el periodo neonatal si son sintomáticas, y otras se detectan incidentalmente². Los hemangiomas congénitos son tumores vasculares benignos. Su incidencia se estima en un 0,3% de la población, y la piel es el órgano más frecuentemente afectado³. Los hemangiomas intratorácicos son raros y se presentan como una masa sólida única.

Presentamos el caso de un neonato con hemangioma capilar pulmonar congénito. Se revisan los casos de hemangiomas pulmonares en menores de 1 año publicados hasta 2015 encontrados tras realizar una búsqueda bibliográfica (PubMed y Clinical Key). Se analizan sus características clínicas, radiológicas e histopatológicas, así como su tratamiento. Se realiza el diagnóstico diferencial entre los hemangiomas congénitos y otras masas pulmonares.

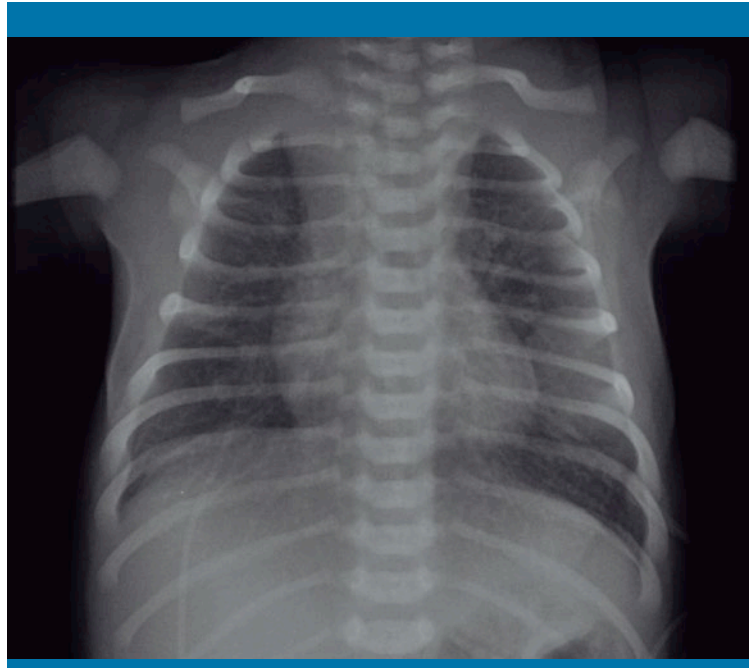


Figura 1. Radiografía de tórax. Imagen de densidad de partes blandas, bien delimitada, con amplia base de implantación en la pared torácica lateral izquierda. En el resto del parénquima se observan signos compatibles con una taquipnea transitoria del recién nacido. Área Clínica de Imagen Médica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe

Caso clínico

Se trata de un neonato a término que ingresó por presentar dificultad respiratoria y riesgo infeccioso debido a la fiebre materna intraparto. La madre estaba sana, sin patología gestacional. La exploración física del recién nacido resultó normal, salvo por la dificultad respiratoria. Se realizó una analítica sanguínea y una radiografía de tórax (figura 1).

La dificultad respiratoria mejoró progresivamente, desapareciendo el primer día de vida, pero ante los hallazgos de imagen, se realizó una nueva radiografía de control a las 24 horas, en la que persistía una masa en el hemitórax izquierdo. Se realizó una ecografía torácica, en la que se observaba una masa hipoecoica, rodeada de parénquima pulmonar sano y con base de implantación pleural, con flujo demostrable en el estudio Doppler de tipo arterial, así como una ecografía cerebral y abdominal, que descartaron la presencia de alteraciones. Ante la sospecha de una masa pulmonar congénita incidental, se solicitó una tomografía computarizada (TC) de tórax sin contraste, en la que se constató una masa isodensa respecto al músculo, delimitada, sin calcificaciones ni infiltración de estructuras óseas. En los cortes axiales formaba ángulos obtusos con la pared torácica, y en las reconstrucciones sagitales y coronales los ángulos eran agudos. Por el tamaño era difícil diferenciar un origen pleuropulmonar teniendo en cuenta los ángulos formados entre el tumor y la pared torácica.

Se efectuó un estudio de marcadores oncológicos con LDH, alfafoetoproteína y B-HCG, que resultaron todos ellos negativos.

Al no tratarse de un hallazgo concluyente, se realizó un estudio mediante resonancia magnética (RM) con contraste (figura 2). El caso fue valorado en el comité de tumores, y se decidió realizar una cirugía resectiva de la lesión, estimándose como primera opción diagnóstica una tumoración benigna vascular. Se procedió a la exéresis de la lesión a los 35 días de vida del paciente. En el estudio histopatológico (figura 3) se constató la expresión de factor VIII, CD34 y CD31, marcadores característicos del endotelio vascular, y negatividad para el transportador endotelial de glucosa 1 (GLUT-1). Se estableció el diagnóstico definitivo de hemangioma intrapulmonar congénito.

El paciente requirió el ingreso en el servicio de cuidados intensivos pediátricos durante 24 horas poscirugía, y presentó una evolución satisfactoria, con controles consecutivos normales.

Discusión

Masas pulmonares congénitas

Las MPC presentan una incidencia de 27-33/100.000 habitantes. Ante una lesión pulmonar congénita, el primer diagnóstico que cabe considerar son las anomalías del desarrollo: malformación congénita de la vía respiratoria, secuestro pulmonar o lesiones híbridas.

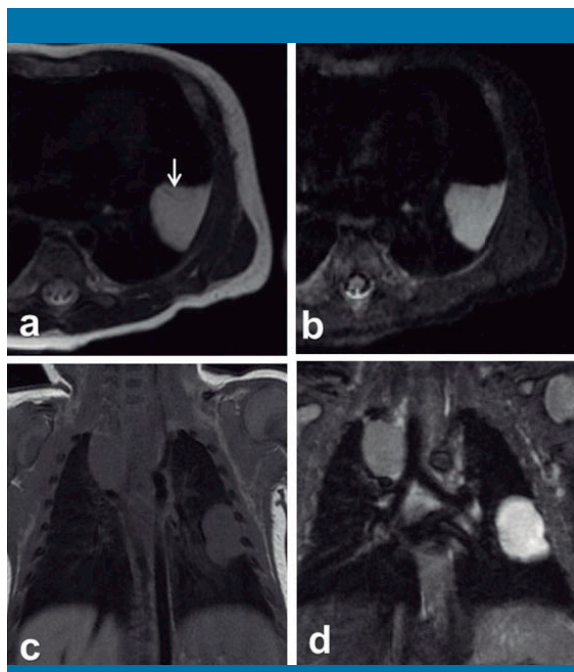


Figura 2. Resonancia magnética de tórax sin gadolinio. Cortes axiales (a) con secuencia FSE potenciada en T2 (b), STIR y cortes coronales (c) potenciados en T1 y (d) T2. La masa es hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 e isointensa con respecto al músculo en secuencias potenciadas en T1, hay vacíos de flujo en relación con los vasos intratumorales (flecha blanca). Área Clínica de Imagen Médica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe

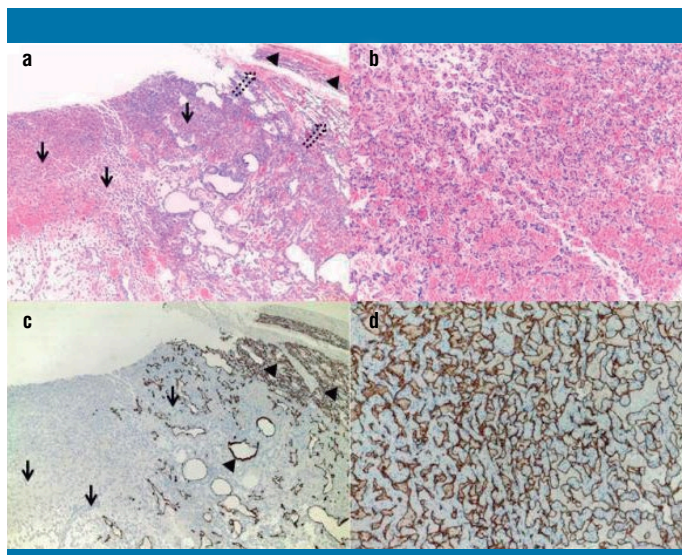


Figura 3. Estudio histopatológico de tumoración pulmonar. a) Panorámica con hematoxilina-eosina que muestra una tumoración sólida constituida por la proliferación de vasos de pequeño calibre con luces colapsadas (flechas negras) en continuidad con el parénquima pulmonar, que se encuentra colapsado por la masa (flechas discontinuas) y cubierto por una pleura normal (puntas de flecha). b) Hematoxilina-eosina de la tumoración con más aumento. c) Panorámica con técnica CKAE1-AE 3, para marcar el epitelio pulmonar, que se tiñe de color marrón (puntas de flecha), mientras que la tumoración permanece de color morado pálido (flechas negras). d) Estudio histoquímico que muestra la expresión del marcador CD34 característico del endotelio vascular. (Cortesía de la Dra. M. Llavador Ros, del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe)

Las lesiones pulmonares congénitas se han caracterizado mediante RM fetal por Pacharn y Kline¹; sin embargo, en su algoritmo sólo se refieren a las malformaciones de la vía respiratoria.

Otros diagnósticos que hay que considerar son los tumores pulmonares primarios. Los más frecuentes que se presentan en el periodo perinatal son el tumor congénito peribronquial miofibroblástico, el blastoma pleuropulmonar quístico tipo I, el tumor fetal intersticial y el fibrosarcoma congénito infantil².

Las características radiológicas descritas y la evolución clínica permitirán diferenciar el tipo de masa pulmonar congénita.

Hemangiomas

Los hemangiomas son tumores vasculares benignos. La piel es el órgano más afectado, y el hígado es la localización extracutánea más habitual. Los hemangiomas intratorácicos son raros y suelen presentarse como una masa sólida única.

Según el momento de su aparición, pueden diferenciarse en infantiles o congénitos:

- Los hemangiomas infantiles son los tumores vasculares más frecuentes. Habitualmente están ausentes en el momento del nacimiento, y presentan un periodo rápido de crecimiento seguido de una fase de involución.
- Los hemangiomas congénitos son infrecuentes, con una incidencia estimada del 0,3% de la población³. Se encuentran completamente desarrollados en el momento del nacimiento y, a tenor de su evolución, pueden diferenciarse en hemangiomas rápidamente involutivos (RICH), hemangiomas no involutivos (NICH) o parcialmente involutivos (PICH). No existe ningún marcador biológico que permita predecir la evolución de dichos tumores.

Como ya se ha mencionado, los hemangiomas congénitos presentan una baja incidencia, y los intratorácicos son inusuales. Dada su infrecuencia, realizamos una búsqueda bibliográfica de hemangiomas pulmonares en menores de 1 año y encontramos 5 casos en la literatura anglosajona (tabla 1).

Casos de hemangiomas pulmonares descritos en la literatura en niños menores de 1 año

Autores (año de publicación)	Edad en el momento del diagnóstico	Sexo	Clínica	Manejo y tratamiento	Anatomía patológica	Radiografía de tórax	Ecografía	Tomografía computarizada	Resonancia magnética
Bowyer y Sheppard ⁵ (1990)	1 día de vida	Mujer	Dificultad respiratoria	Lobectomía del lóbulo inferior derecho al año de vida	Quiste rodeado de hemangioma capilar positivo para factor VIII	Masa quística aérea de paredes finas en el lóbulo inferior derecho	–	Masa quística aérea de paredes finas en el lóbulo inferior derecho	–
Abrahams et al. ⁶ (2002)	8 semanas	Varón	Episodios de tos productiva y de atragantamiento	Resección en cuña del lóbulo inferior derecho sin recurrencias. No se recoge el dato de la edad en el momento de la cirugía	Hemangioma capilar CD31 ⁺ y factor VIII ⁺	Masa de densidad de partes blandas en el lóbulo inferior derecho	–	Masa hipodensa con realce heterogéneo	–
Capizzani et al. ⁷ (2008)	1 día de vida	Varón	Dificultad respiratoria	Tratamiento inicial con prednisona sin éxito Resección en cuña a partir del mes de vida	Positivo para CD31	Hemitórax derecho opaco	Masa heterogénea sólido-quística	Masa hipodensa con realce heterogéneo	–
Pandya y Tummalala ⁸ (2010)	4 meses	Mujer	Hallazgo incidental	Lobectomía del lóbulo inferior derecho	Endotelio vascular positivo para GLUT-1	Masa bien delimitada en el lóbulo inferior derecho	–	Masa hipodensa con realce heterogéneo	–
Emiralioglu et al. ⁹ (2014)	9 meses	Mujer	Dificultad respiratoria	Propranolol con disminución del tamaño de la masa	No	Masa de densidad de partes blandas	–	Masa con realce marcado	–
Ballesteros et al. (2015)	1 día de vida	Varón	Hallazgo incidental	Exéresis	Hemangioma capilar positivo para CD34, CD31 y factor VIII. Negatividad para GLUT-1	Masa de densidad de partes blandas en el campo medio izquierdo	Masa heterogénea con flujo Doppler	Masa isointensa respecto al músculo con realce centrípeto	T1: isointensa/músculo T2: hiperintensa Vacíos de señal

Hallazgos histopatológicos

En algunos textos se propone clasificar los hemangiomas en función del calibre de sus vasos, capilares o cavernomatosos. Dichas clasificaciones conducen a confusión y a la utilización de una terminología errónea en la literatura. Según propone la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)⁴, es importante basarnos en los marcadores histoquímicos. Todos los hemangiomas, congénitos e infantiles, expresan positividad para factor VIII, CD31 y CD34, marcadores de células endoteliales. Cobra importancia el marcador GLUT-1, que se positiviza exclusivamente en los hemangiomas infantiles.

De los casos descritos, 3 de ellos presentaban las lesiones en el momento del nacimiento, y todos mostraron en la histología positividad para marcadores de endotelio vascular. Sólo queda recogido un estudio de GLUT-1 en 2 casos, que fue positivo en 1 caso, por lo que se trata de un hemangioma infantil, y negativo en el presentado; del resto no podemos confirmar que se tratara de hemangiomas infantiles o congénitos.

Hallazgos radiológicos

La presentación más frecuente descrita en la literatura es una masa sólida bien delimitada. Sólo 1 caso se ha manifestado como una lesión quística aérea de paredes finas⁵.

En todos los casos se realizó una tomografía⁵⁻⁹ para completar su estudio, y el hallazgo más frecuente fue la existencia de una masa hipodensa con realce heterogéneo del contraste. En 2 casos se caracterizó la lesión mediante ecografía torácica, que mostraba una masa heterogénea.

No hemos encontrado ningún caso publicado de hemangiomas pulmonares valorados mediante RM. Gorincour et al.¹⁰ analizaron las características de hemangiomas cutáneos infantiles y congénitos (tipo RICH y NICH) con diferentes modalidades de imagen. Las características de los congénitos son:

- Ecografía: lesión heterogénea con vasos visibles (venas) y calcificaciones.

- RM: isoseñal respecto al músculo en secuencias en T1 e hiperintensas o heterogéneas en T2, con fenómeno de vacío de flujo en su interior, características similares a las encontradas en el paciente del presente caso.

Sin embargo, no disponemos de marcadores radiológicos que diferencien los tipos de hemangiomas RICH y NICH.

Manejo y tratamiento

El hemangioma pulmonar es una lesión infrecuente que no se sospecha ante una masa torácica aislada. La clínica descrita con mayor frecuencia es la dificultad respiratoria, pero éste es un signo inespecífico secundario a múltiples patologías. Los hallazgos radiológicos en ocasiones no son concluyentes, por lo que la mayoría de casos ha requerido una exéresis diagnóstica y terapéutica.

Recurrir a la cirugía para la confirmación diagnóstica hace difícil definir cuál es el mejor tratamiento de estas lesiones. Así, sólo 1 de los casos recogidos en la literatura se trató empíricamente con propranolol de forma exitosa¹⁰.

Si bien está demostrado que el propranolol es superior al placebo en pacientes con hemangiomas infantiles¹¹, no existen estudios que demuestren su eficacia en los congénitos. El tratamiento debe acomodarse al estado clínico del paciente, teniendo en cuenta que los hemangiomas congénitos tienden a su resolución en un porcentaje significativo de casos. Nuestro paciente se encontraba asintomático y, aunque las pruebas de imagen eran compatibles con un hemangioma, dada la escasa literatura existente al respecto, se decidió realizar una exéresis. Nos planteamos si una actitud expectante o incluso un tratamiento médico con propranolol hubieran sido estrategias adecuadas.

Conclusiones

El hemangioma pulmonar es infrecuente. La forma de presentación habitual es la dificultad respiratoria.

En cuanto a las exploraciones complementarias que se pueden realizar tras la radiografía simple, se recomienda practicar una ecografía torácica, incluida una eco-Doppler, y posteriormente, según su disponibilidad, una TC o una RM torácica con contraste. No consideramos óptimo el estudio de masas pulmonares mediante TC en la población infantil, por el exceso de radiación que conlleva para el paciente (criterios ALARA: *As Low As Reasonably Achievable*). Si bien la TC sigue desempeñando un papel importante en el diagnóstico de malformaciones congénitas de la vía respiratoria, la RM con gadolinio aporta una alta rentabilidad diagnóstica si la masa posee las características mencionadas previamente y ausencia de irradiación.

Consideramos que los hemangiomas pulmonares deben incluirse en el diagnóstico diferencial de las MPC, cuya sospecha condicionaría un manejo y un tratamiento más adecuados.

La evolución de los hemangiomas es impredecible, lo que justificaría realizar un estrecho seguimiento. El tratamiento debería estar supeditado a la clínica del paciente y a la posibilidad de establecer un diagnóstico fiable.

No se dispone de estudios suficientes sobre el manejo de los hemangiomas pulmonares, por lo que sería recomendable la comunicación de nuevos casos con seguimientos evolutivos. ■

Bibliografía

1. Pacharn P, Kline-Fath B. Congenital lung lesions: prenatal MRI and postnatal findings. *Pediatr Radiol*. 2013; 43: 1.136-1.143.
2. Thacker PG, Rao AG, Hill JG, Lee EY. Congenital lung anomalies in children and adults: current concepts and imaging findings. *Radiol Clin North Am*. 2014; 52(1): 155-181.
3. Liang MG, Frieden IJ. Infantile and congenital hemangiomas. *Sem Pediatr Surg*. 2014; 23: 162-167.
4. International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). ISSVA Classification of Vascular Anomalies[®] 2014 [consultado en abril de 2014]. Disponible en: issva.org/classification
5. Bowyer JJ, Sheppard M. Capillary haemangioma presenting as a lung pseudocyst. *Arch Dis Child*. 1990; 65: 1.162-1.164.
6. Abrahams NA, Colby TV, Pearl RH, Chipps BE, Juris AL, Leslie KO. Pulmonary hemangiomas of infancy and childhood: report of two cases and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol*. 2002; 5: 283-292.
7. Capizzani TR, Patel H, Hines MH, et al. A unique case of a giant congenital pulmonary hemangioma in a newborn. *J Pediatr Surg*. 2008; 43: 574-578.
8. Pandya R, Tummala V. Giant infantile pulmonary hemangioma. *Pediatr Radiol*. 2010; 40 Supl 1: 63-67.
9. Emiralioğlu N, Oğuz B, Akyüz C, et al. Successful treatment of pulmonary hemangioma with propranolol. *Pediatr Pulmonol*. 2014; 49(8): 829-833.
10. Gorincour G, Kokta V, Rypens F, Garel L, Powell J, Dubois J. Imaging characteristics of two subtypes of congenital hemangiomas: rapidly involuting congenital hemangiomas and non-involuting congenital hemangiomas. *Pediatr Radiol*. 2005; 35(12): 1.178-1.185.
11. Léaute-Labrèze C, Boccara O, Degrugillier-Chopin C, et al. A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma. *N Engl J Med*. 2015; 372(8): 735-746.