

HEMANGIOMA DE MEDIASTINO

J.M. Rodríguez Paniagua, P. Martínez Onsurbe*, J. García Girón y M. Casillas Pajuelo.

Servicio de Cirugía Torácica. *Departamento de Anatomía Patológica. Hospital General de la Paz. Universidad Autónoma. Madrid.

Presentamos tres pacientes con un hemangioma de mediastino anterior. Discutimos los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos, comparándolos con una amplia revisión de la literatura, haciendo especial referencia al tiempo quirúrgico, ya que los tres tenían compromiso de la vena cava superior y dos de ellos precisaron de una angioplastia venosa para su exéresis completa.

Arch Bronconeumol 1984; 24:239-241

Introducción

Los hemangiomas mediastínicos son tumores vasculares, poco frecuentes, representando menos del 0,5 % de todos los procesos quirúrgicos del mediastino¹. En los últimos diez años, hemos tratado tres pacientes con este tipo de tumor, localizados en el mediastino anterior, que en su crecimiento comprimían o infiltraban la vena cava superior.

Observaciones clínicas

Caso 1: Paciente de 20 años de edad, asintomático, al que en estudios radiológicos previos al servicio militar, le descubrieron una masa en mediastino anterosuperior derecho, bien delimitada, de densidad uniforme y con calcificaciones en su interior, confirmadas con la tomografía convencional y la tomografía axial computarizada (TAC) torácica. En la esternotomía se encontró una tumoración sólida capsulada, cuya pared posterior infiltraba pericardio, nervio frénico derecho, pleura mediastínica y un fragmento de la cara anterior de la vena cava superior en su inicio. La tumoración se resecó completamente incluyendo las estructuras afectas, cerrando el defecto venoso con una sutura longitudinal, previo clampaje parcial de la cava. El diagnóstico histológico fue de hemangioma cavernoso. El paciente se encuentra asintomático a los cuatro años de la intervención, sin signos de recidiva tumoral.

Caso 2: Paciente de 28 años de edad, al que en un estudio radiológico de rutina le apreciaron una masa mediastínica asintomática (fig. 1). El examen físico fue normal y la TAC torácica confirmó la presencia de una masa sólida, localizada en mediastino anterior, en íntima relación con la vena cava superior y los troncos supraaórticos. En la intervención, a través de una esternotomía media, se apreció una tumoración mediastínica mal delimitada de aspecto infiltrativo a nivel de pleura mediastínica, raíz de pericardio, nervio frénico y cara anterior de vena cava superior. Para su exéresis completa fue necesaria una resección amplia de la cara anterior de la vena cava, que se sustituyó con una prótesis de dacron. El diagnóstico histológico fue de hemangioma cavernoso y la paciente se encuentra asintomática a los tres años de la cirugía.

Recibido el 23-3-1988 y aceptado el 28-6-1988.

Mediastinal hemangioma

Three cases of hemangioma in anterior mediastinum are reported. Clinical, diagnostic and therapeutic aspects are discussed and compared with a wide review of relevant literature, with special mention of surgical time, because the three cases had superior vena cava compromise and two of them required venous angioplasty as the excision was complete.

Caso 3: Paciente de 47 años de edad, que comenzó a notar dos meses previos al ingreso, hinchazón progresiva de cuello y raíz de miembro superior derecho, sin otra sintomatología acompañante. En el examen físico se apreció edema en las regiones descritas. Los estudios radiológicos mostraban una gran masa mediastínica polilobulada de densidad uniforme, con calcificaciones en su seno, que protruía en ambos hemitórax. Las tomografías y la TAC torácica confirmaban los datos descritos, pudiendo establecer las relaciones con las diferentes estructuras mediastínicas (fig. 2). La cavografía mostraba una obstrucción total del tronco braquiocefálico venoso derecho y compresión de la vena cava (fig. 3). Ante la sospecha de un proceso maligno, se practicó una mediastinotomía anterior derecha, encontrando una tumoración sólida mal delimitada, ocupando

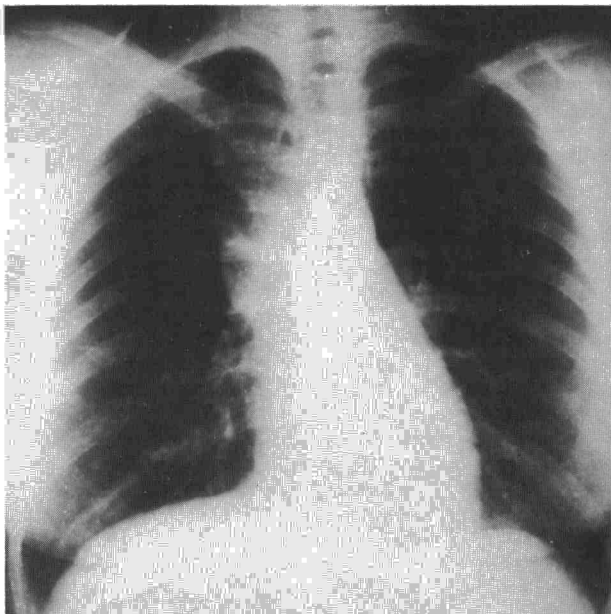


Fig. 1. Radiografía PA de tórax: Tumoración de mediastino anterior.

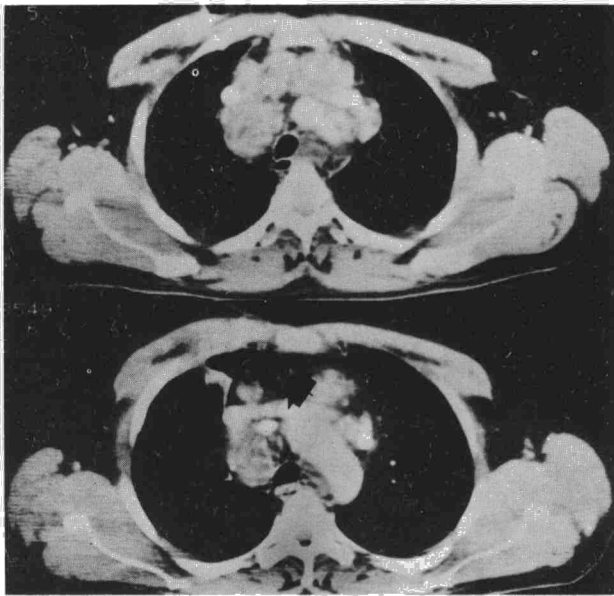
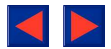


Fig. 2. TAC torácico: Gran masa mediastínica bilateral con flebolitos en su interior (flecha).

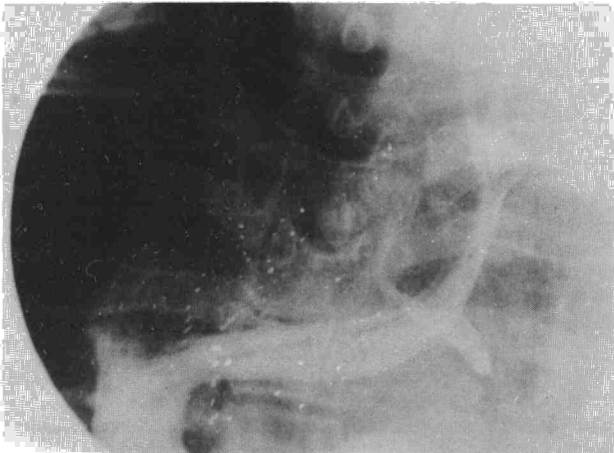


Fig. 3. Cavografía: Obstrucción del tronco venoso braquiocefálico derecho y compresión extrínseca del izquierdo y de vena cava superior.

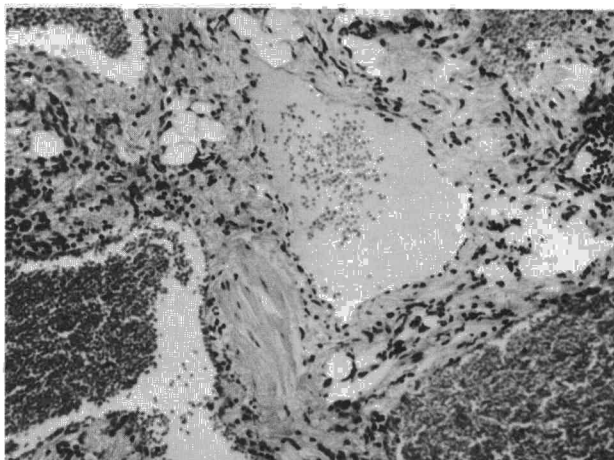


Fig. 4. Aspecto microscópico: Proliferaciones vasculares constituidas por un endotelio aplanado rodeado de una pared fibrosa ($\times 250$).

el mediastino anterior, cuya biopsia demostró un hemangioma. La exploración quirúrgica, mediante una esternotomía, confirmó una tumoración sólida sin cápsula, que ocupaba mediastino anterior ampliamente, con múltiples prolongaciones que se adherían y englobaban a todas las estructuras mediastínicas: ambas pleuras mediastínicas, nervios frénicos, troncos supraaórticos, vena cava superior con sus ramas y tráquea, prolongándose hasta el cuello bilateralmente. Después de una liberación larga, tediosa y difícil se consiguió la exéresis completa del tumor. El estudio histológico confirmó el diagnóstico previo. El síndrome de compresión de cava ha desaparecido y en la actualidad está asintomático, a los veinte meses de la cirugía.

Discusión

Los hemangiomas son los tumores vasculares más comunes del mediastino. Aunque su frecuencia es difícil de estimar, a causa de la diferente terminología utilizada para definirlos, representan algo menos del 0,5 % de las tumoraciones quirúrgicas del mediastino y el 8 % de los tumores mesenquimales¹. Cohen, en una revisión reciente de la literatura², con aportación de 15 casos personales, refiere 103 casos de hemangiomas mediastínicos confirmados histológicamente desde la descripción inicial de Adams en 1932³. No hay diferencias en la afectación por sexos y, en cuanto a la edad, predominan las formas infanto-juveniles, si bien pueden ocurrir a cualquier edad. Aproximadamente el 50 % de los pacientes tienen menos de 20 años⁴⁻⁶. La clínica depende en gran medida de la localización, tamaño tumoral y sobre todo de la compresión e infiltración de las estructuras mediastínicas. La mitad de los pacientes están asintomáticos en el momento del diagnóstico^{2,7}. En las formas sintomáticas, la clínica suele ser inespecífica, al igual que en otras tumoraciones del mediastino. El dolor torácico, la tos irritativa y la disnea son los síntomas más frecuentes^{2,7,8}. De forma excepcional puede aparecer un síndrome de vena cava superior por compresión o infiltración de esta estructura^{2,9,10}. En este sentido queremos destacar que nuestros tres pacientes tenían afectación más o menos extensa de la vena cava superior, aunque solamente uno de ellos se presentó con un síndrome de compresión de la cava, orientando el diagnóstico hacia una tumoración maligna, que se descartó con una mediastinotomía anterior. Finalmente, en los tumores de localización posterior, se han descrito síntomas neurológicos, incluso paraplejas por crecimiento tumoral intrarraquídeo^{8,11,12}.

Radiológicamente se presentan como masas sólidas de densidad uniforme, localizadas con preferencia en el mediastino anterior, sin signos radiológicos específicos, aunque Davis⁷ encuentra calcificaciones intratumorales en tres de sus cuatro pacientes y en el 10 % de la literatura revisada, que incluye 76 pacientes. La TAC torácica confirma la presencia de los flebolitos y permite conocer la extensión y relación del tumor con las estructuras vecinas. La aortografía selectiva puede demostrar la vascularización del tumor a través de ramas arteriales de las bronquiales, mamaria interna o subclavia⁷, pudiendo también rellenarse el tumor, a través de una flebografía retrógrada, como en uno de los casos de Cohen². El diagnóstico es difícil de establecer antes de la cirugía. La punción transparietal fue diagnóstica en uno de los pacientes de la serie de Cohen², aunque cuatro mediastinoscopias de la misma serie no fueron concluyentes, e incluso algunos autores la contraindican por el riesgo de hemorragia¹³. La mediastinotomía anterior fue diagnóstica en uno de nuestros pacientes con síndrome de compresión de cava, sin complicaciones.

Morfológicamente, son tumoraciones en general bien delimitadas aunque sin cápsula, pudiendo observarse al corte estructuras vasculares dilatadas, de distinto tamaño, con contenido hemático en su luz. El aspecto microscópico es el



de una proliferación de vasos sanguíneos constituidos por una fina pared fibromuscular, limitada por un simple plano de células endoteliales, de aspecto benigno (fig. 4). Su luz está ocupada por material hemático, a veces trombosado y organizado, originando los típicos flebolitos. La resección quirúrgica completa del tumor es el tratamiento de elección. Sin embargo, con relativa frecuencia, estos tumores se comportan como masas mal delimitadas de aspecto infiltrativo, que engloban estructuras vitales del mediastino, obligando a realizar disecciones cuidadosas y difíciles, siendo en ocasiones imposible la resección total del tumor. En estos casos, al tratarse de tumores de lento crecimiento, sin cambios degenerativos hacia la malignización y escaso riesgo de hemorragia, la mayoría de los autores es partidaria de la resección subtotal^{2,4,8,11}. Los tres pacientes que hemos descrito presentaban un compromiso de vena cava superior, aunque sólo uno de ellos tenía clínica en relación con esta estructura. Se trataba de una gran masa mediastínica de aspecto infiltrativo, que englobaba prácticamente todas las estructuras mediastínicas. Después de una disección difícil se consiguió la enucleación completa del tumor, con buena evolución clínica. En los otros dos pacientes, existía una clara infiltración tumoral, de la cara anterior de la vena cava, que se incluyó en la resección. A veces en las tumoraciones con extensión al cuello o al canal raquídeo, la cirugía debe programarse en estadios sucesivos, por diferentes vías de abordaje^{4,8,11}. La radioterapia no parece tener beneficio alguno y no debe ser utilizada en los niños. El pronóstico de estos tumores, en general, es bueno. Cuando la resección ha sido completa tan sólo hemos encontrado una recidiva tumoral en la serie de Cohen², a los nueve años de la intervención. Dado el lento crecimiento de estos tumores, las resecciones incompletas tienen una evolución favorable, con supervivencias a largo plazo y siempre puede plantearse una segunda intervención ante la recidiva, cuando la clínica así lo aconseje^{2,4,11}.

BIBLIOGRAFIA

1. Whychulis AR, Payne WS, Clagett OT, Woolner LB. Surgical treatment of mediastinal tumor. A 40 year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 62:379-392.
2. Cohen A, Sbasching R, Hochholzer L, Lough F, Albus R. Mediastinal hemangiomas. *Ann Thorac Surg* 1987; 43:656-659.
3. Adams WE, Bloch RG. Hemangioma of the mediastinum: Report of case. *Arch Surg* 1944; 48:126-129.
4. Renault P, Carnot F, Menez F. Les hémangiomes tumoraux malformatifs du médiastin. A propos de dix observations. *Ann Med Interne* 1975; 126:719-726.
5. Dixon WM, Laird R. Haemangioma of the mediastinum. *Thorax* 1956; 11:45-48.
6. Attar S, Cowley RA. Hemangioma of the mediastinum. Collective review and case report. *Am J Surg* 1964; 30:141-152.
7. Davis JM, Mark GJ, Green R. Benign blood vascular tumors of the mediastinum. Report of four cases and review of the literature. *Radiology* 1978; 126:581-587.
8. Patcher MR, Lattes R. Mesenchymal tumors of the mediastinum. II. Tumor of blood vascular origin. *Cancer* 1963; 16:95-107.
9. Balbaa A, Chesterman JT. Neoplasms of vascular origin in the mediastinum. *Br J Surg* 1957; 44:545-555.
10. Bolivar J. Hemangioma del mediastino. *Bol Liga Cancer (Havana)* 1956; 13:165-172.
11. Meredith JM, Lyerly J, Bosher L, Kay S, Old L. Hemangioma of posterior mediastinum with cord compression in midthoracic region. Multiple-stage operations with postoperative improvement. *J A M A* 1958; 166:484-488.
12. Toch H, Hagstrom JWC, Steinberg I. Hemangioma of the mediastinum. Report of a case with compression of the spinal cord. *Amer J Roentgenol Rad Therapy Nuclear Med* 1965; 94:580-583.
13. Gindhart TD, Tucker WY, Choy SH. Cavernous hemangioma of the superior mediastinum. Report of a case with electron microscopy and computerized tomography. *Am J Surg Pathol* 1979; 3:353-361.