

Hibernoma y costilla cervical: dos enfermedades raras, la misma manifestación

J. Antunes, S. Santos, N. Andrade, F. Simões, C. Salgado

Serviço de Pediatria. Hospital de São Teotónio. Centro Hospitalar Tondela-Viseu E.P.E. Portugal.

RESUMEN

El hibernoma es un tumor infrecuente, benigno, de los tejidos blandos, derivado de restos de la grasa parda fetal. La costilla cervical es una costilla accesoria o supernumeraria derivada de la séptima vértebra cervical.

Caso clínico. Niña de dos años, sin antecedentes personales de interés, que acudió a la consulta de pediatría por presentar un nódulo supraclavicular izquierdo. No antecedentes de enfermedades infecciosas recientes o clínica generalizada. A la exploración física presentaba un nódulo supraclavicular izquierdo, 1,5 a 2 cm de diámetro, duro, móvil, no adherido a los planos profundos. La analítica sanguínea excluye enfermedad infecciosa o signos de malignidad. En la radiografía cervical se visualizan costillas cervicales bilaterales. La ecografía reveló nódulo calcificado 0,8 cm, compatible con ganglio calcificado. Realizada la biopsia, la histología mostró un hibernoma, extirpado en su totalidad quirúrgicamente.

Este caso ilustra la asociación de dos patologías poco frecuentes en pediatría y a las que se ha llegado al diagnóstico tras el estudio de unas adenopatías, un motivo frecuente de consulta en pediatría.

PALABRAS CLAVE: Hibernoma; Costilla cervical; Adenopatías

HIBERNOMA AND CERVICAL RIB: TWO RARE DISEASES, THE SAME MANIFESTATION

ABSTRACT

The hibernoma is a rare benign tumor of soft tissue, derived from remnants of fetal brown adipose tissue. A cervical rib is a supernumerary or accessory rib derived from the 7th cervical vertebra.

Clinical case. 2-year-old girl, previously healthy, referenced to Pediatrics consultation, for left supraclavicular mass. No history of infectious diseases or systemic symptoms. At exam presented mass in supraclavicular left region, 1.5 to 2 cm in diameter, hard, mobile, non-adherent to the deep planes. Laboratory tests exclude an infectious or lymphoproliferative disease.

Correspondencia: Dra. Joaquina Antunes Largo da Trigueiriça. No 2, Casas dos Montes. 5400-551 Chaves. Portugal
E-mail: jdca82@gmail.com

Trabajo presentado parcialmente en las 1^{as} Jornadas de Pediatría de Aveiro e Viseu, 13 e 14 de Mayo de 2010. Viseu. Portugal.

Recibido: Abril 2013

Aceptado: Agosto 2013

In cervical radiograph we observed bilateral cervical ribs. Cervical ultrasound revealed calcified nodule 0.8 cm, compatible with calcified adenopathy. Biopsy was performed and histology revealed a hibernoma, which was completely removed surgically.

This case illustrates the association of two diagnoses, uncommon in children. These were made during the investigation of lymphadenopathies, a frequent reason for pediatrics consultation.

KEY WORDS: Hibernoma; Cervical ribs; Lymphadenopathies

INTRODUCCIÓN

Las adenopatías son alteraciones del tamaño y de la consistencia de los ganglios linfáticos^(1,2). En la región cervical se consideran adenopatías los ganglios mayores de 1 cm^(1,3). Frecuentes en la práctica pediátrica, la mayoría de las adenopatías son reactivas a infecciones respiratorias, principalmente de etiología vírica, y suelen ser autolimitadas^(1,3). Menos frecuentes son otras etiologías infecciosas (bacterianas, fúngicas y parasitarias) y no infecciosas (enfermedades del colágeno, HIV, enfermedades de depósito, fármacos y tumores)⁽²⁾.

Se consideran de evolución aguda los casos de menos de 7-21 días de evolución y subagudos/crónicos los de mayor evolución⁽¹⁾.

Las adenopatías supraclaviculares (o cervicales inferiores) en niños se asocian a un riesgo mayor de malignidad (según algunos autores, superior a 75%), siendo necesarias pruebas complementarias cuando se diagnostican^(4,5).

Son signos de alarma la presencia de masas duras, adheridas a planos profundos, de diámetro superior a 3 cm y de curso rápidamente progresivo, principalmente si están situadas en la región supraclavicular, si hay adenopatías generalizadas o confluentes o la presencia de un cuadro clínico generalizado⁽¹⁾.

Existen varias condiciones o enfermedades que pueden confundirse con adenopatías cervicales, como infecciones o litiasis de las glándulas salivares, alteraciones congénitas de la región cervical (quiste tirogloso, higroma quístico, quistes branquiales, costilla cervical), nódulos tiroideos, hemangio-



Figura 1. Radiografía cervical que muestra costilla cervical bilateral.

mas, linfangiomas, lipomas, fibromas, neurofibromas y otros tumores benignos y malignos^(1,4).

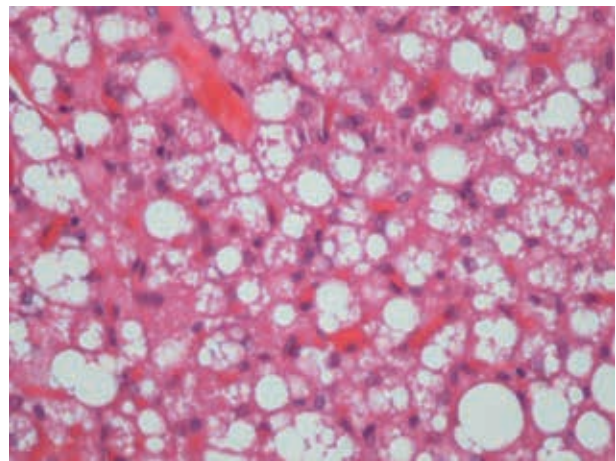
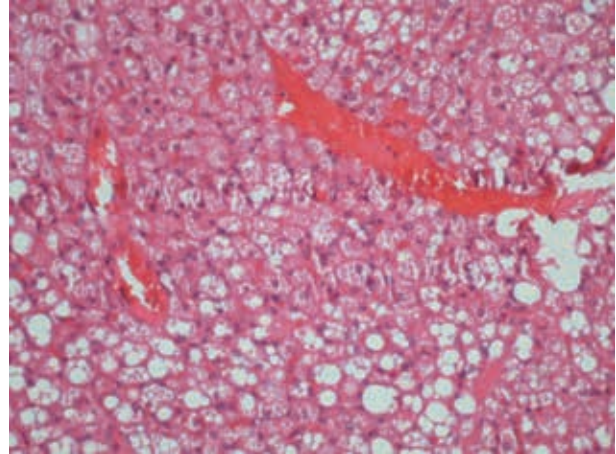
El hibernoma es un tumor raro de los tejidos blandos, derivado de restos de la grasa parda fetal^(6,7). Se observa principalmente en adultos, estando localizado preferentemente en la espalda, axila, cuello y mediastino^(8,9). Están descritos en la literatura alrededor de diez casos en la edad pediátrica con comportamiento benigno y asintomático^(8,10).

La costilla cervical es una costilla accesoria o supernumeraria derivada de la séptima vértebra cervical; es una malformación congénita poco frecuente, habitualmente unilateral y muy raramente bilateral⁽¹¹⁾.

CASO CLÍNICO

Niña de dos años, de raza caucásica, que acudió a la consulta pediátrica general por presentar nódulo en la región supraclavicular izquierda de un mes de evolución. El nódulo medía 1,5-2 cm de diámetro, duro, no adherido a los planos profundos y sin signos inflamatorios locales u otra clínica generalizada. No existían antecedentes de enfermedades infecciosas recientes o contacto con animales. Sin antecedentes personales y familiares de interés.

En las exploraciones complementarias realizadas previamente, presentaba hemograma, frotis de sangre periférica, proteína C reactiva (PCR), lactato deshidrogenasa (LDH) y ácido úrico normales. IgG positiva e IgM negativa del *Epstein Barr Virus* (EBV) e IgG y IgM negativas del *Citomegalovirus* (CMV). La primera ecografía cervical mostraba varias formaciones ovoides, hipocogénicas, con zona central ecogénica, más a la izquierda y una de ellas de mayor tamaño (3 cm), compatibles con adenopatías.



Figuras 2 y 3. Agregados de adipocitos vacuolados, típicos de la grasa parda, compatibles con hibernoma.

Había seguido tratamiento con amoxiciclina/ácido clavulánico e ibuprofeno sin mejoría.

En la primera consulta, en la exploración presentaba el nódulo en la región supraclavicular izquierda con 2 cm, antes descrito. El examen físico restante resultó normal.

Se hizo una revisión analítica exhaustiva sin alteraciones (11.900/ μ L leucocitos (47% neutrófilos e 46% linfocitos); Hg 12,2 g/dl; plaquetas 367.000/ μ L; frotis de sangre periférica normal; PCR 0,08 mg/dl; velocidad de sedimentación (VSG) 12 mm/s; función renal e ionograma plasmático normales; TGO/TGP 35/83 UI/L; LDH 498 UI/L; ácido úrico 3,3 mg/dl; serología *Toxoplasma gondii* e *Bartonella henselae* negativas). Intradermoreacción de Mantoux negativa. Radiografía de tórax sin alteraciones; la radiografía cervical mostró la presencia de costillas cervicales bilaterales (Fig. 1).

La repetición de la ecografía cervical mostró una formación nodular calcificada con 0,8 cm en la región supraclavicular izquierda, compatible con una adenopatía calcificada.

Por las características de la adenopatía y su localización, fue remitida para práctica de biopsia. La histología mostró "...agregados de adipocitos vacuolados, típicos de la grasa parda, compatibles con hibernoma" (Figs. 2 y 3). Un mes



Figura 4. Tomografía computarizada (TC) cervical tridimensional, que muestra costilla cervical anómala, bilateral, derivada de la séptima vértebra cervical.

después del diagnóstico histológico se hizo la resección total del nódulo.

Tres años después de la resección, se mantiene sin síntomas clínicos ni signos de recidiva, y la tomografía computarizada (TC) cervical mostró solo las costillas cervicales ya conocidas (Fig. 4).

DISCUSIÓN

El hibernoma es un tumor constituido por tejido adiposo inmaduro, derivado de vestigios de la grasa parda fetal^(9,10,12). El tejido adiposo pardo existe en gran cantidad en los mamíferos de hibernación, siendo su principal función la termorregulación, debido a la importante vascularización^(9,13). En los humanos aparece en los embriones y en el recién nacido. Después del nacimiento suele disminuir progresivamente, aunque a veces pueden quedarse algunos nidos de células, cuyo crecimiento origina la tumoración⁽⁸⁻¹⁰⁾.

El mayor estudio retrospectivo acerca de hibernomas es el publicado por Furlong y cols., en el que se han descrito 170 casos, 99 casos en varones y 71 en mujeres. La edad media del diagnóstico es de 38 años (rango entre 2 y 75 años), con 9 pacientes en edad pediátrica⁽⁸⁾.

El tumor habitualmente se localiza en los sitios donde persisten restos de grasa de origen fetal, siendo la espalda (región escapular e interescapular), muslo, axila, cuello y mediastino las localizaciones más frecuentes^(8,13).

El hibernoma es una lesión bien definida, encapsulada, móvil y muy vascularizado, semejante de forma grosera a los lipomas⁽⁹⁾.

Se trata de un tumor de crecimiento lento, de varios años de evolución, por norma asintomático^(9,10). Menos frecuentemente están descritos síntomas como consecuencia de la compresión de estructuras vecinas^(6,9,10).

El tratamiento es quirúrgico, con la resección completa del tumor para evitar los síntomas por compresión de las estructuras adyacentes⁽¹²⁾. En las resecciones incompletas el tumor puede recidivar⁽¹⁰⁾. En la edad pediátrica no se ha descrito ningún caso de malignización, publicada en adultos y animales, de manera poco consistente⁽¹⁰⁾.

La costilla cervical es una variante anatómica que ocurre en 1-2% de la población, puede ser uni o bilateral, con tamaño variable desde pequeños vestigios hasta huesos más largos^(11,14).

En la mayor parte de los casos, las costillas cervicales son asintomáticas, aisladas, un hallazgo durante un examen de imagen⁽¹⁴⁾. Ocasionalmente, pueden originar una masa palpable en la fosa supraclavicular o provocar el síndrome del desfiladero (compresión del plexo braquial y/o de los vasos subclavios)^(11,14). La escisión quirúrgica es necesaria si hay sintomatología.

CONCLUSIÓN

Este caso ilustra una asociación de dos diagnósticos, poco frecuentes en pediatría, y a los que se ha llegado tras el estudio de una patología que es un motivo de consulta habitual en la edad infantil, como son las adenopatías cervicales⁽²⁾.

El hibernoma, aun siendo un tumor infrecuente, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de masas cervicales⁽⁶⁾. La resección o exéresis quirúrgica total está descrita como tratamiento de elección, y no han sido descritos casos de recidivas locales, metástasis o malignización en la edad pediátrica^(8,9).

La costilla cervical también debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las masas duras de la región supraclavicular, pero solo debe ser escindida quirúrgicamente si origina síntomas como el síndrome del desfiladero. En nuestro caso, dada la ausencia de sintomatología, solo se mantiene control clínico ambulatorio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Artigao FB, Rabes TR, Miguel MJG. Adenitis cervical. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de la AEP: Infectología pediátrica 2010. Disponible en: www.aeped.es.
2. Costa MGG. Doenças dos gânglios linfáticos. En: Carrilho EM, Palmilha JM. Orientação Diagnóstica em Pediatria – vol 1. Lisboa: Lidel – edições técnicas, lda, Setembro 2003. p. 424-7.
3. Swanson DS. Diagnostic approach to and treatment of cervical lymphadenitis in children [Internet]. The UpToDate Website [up-

dated 2011 February 7; cited 2012 April]. Disponible en: <http://www.uptodate.com>.

4. McClain KL, Fletcher RH. Causes of peripheral lymphadenopathy in children [Internet]. The UpToDate Website [updated 2011 March 18; cited 2012 April]. Disponible en: <http://www.uptodate.com>.
5. McClain KL, Fletcher RH. Approach to the child with peripheral lymphadenopathy [Internet]. The UpToDate Website [updated 2011 June 15; cited 2012 April]. Disponible en: <http://www.uptodate.com>.
6. Moneris García E, Ronda Pérez JM, Ortega Pastor E, Sancho Mestre M, Talavera Sánchez J. Hibernoma: un extraño caso de masa cervical. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2003; 54: 143-6.
7. Palomar-Asenjo V, Ruiz-Giner A, Palomar-García V. Diagnóstico por imagen de hibernoma cervical. *Act Otorrinolaringol Esp*. 2008; 59: 86.
8. Ahmed SA, Schuller I. Pediatric Hibernoma; A Case Review. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2008; 30: 900-1.
9. da Motta AC, Tunkel DE, Westra WH, Yousem DM. Imaging findings of a hibernoma of the neck. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006; 27: 1658-9.
10. Sanjuán Rodríguez S, Santamaría Ossorio JI. Abdomen agudo secundario a hibernoma intraabdominal. *Cir Pediatr*. 2003; 16: 152-3.
11. Macedo F. Caso Radiológico: costela cervical. *Nascer e crescer*. 2010; XIX: 299-300.
12. Baldi A, Santini M, Mellone P, Esposito V, Groeger AM, Caputi M, et al. Mediastinal hibernoma: a case report. *J Clin Pathol*. 2004; 57: 993-4.
13. Kösem M, Karakök M. Hibernoma: a case report and discussion of a rare tumor. *Turk J Med Sci*. 2001; 25: 175-6.
14. Glass RBJ, Norton KI, Mitre SA, Kang E. Pediatric ribs: a spectrum of abnormalities. *Radiographics*. 2002; 22: 87-104.