

Tumor de mediastino anterior en un paciente varón de 28 años. Reporte de caso y revisión de la literatura.

28 year old male with an anterior mediastinic mass. Case report and literature review.

Gabriel Salinas Cisneros¹, Carla Basadre Quiroz¹, Emilio Carranza Gajardo¹, Marla Gallo Guerrero¹, Ximena Montenegro Guerraud¹.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un paciente de 28 años de edad, que acudió al Servicio de Emergencia del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, presentando masa mediastinal asociada a tos, hemoptisis y disnea. Se discuten los diagnósticos diferenciales, timoma, linfoma, patología de tiroidea y tumores germinales y se realiza el estudio anatomopatológico para el diagnóstico definitivo. (Rev Horiz Med 2012;12(1):48-54).

PALABRAS CLAVE: masa mediastinal, timoma, linfoma, patología tiroidea, tumores germinales

ABSTRACT

This is the case report of a 28 year old patient which approaches to the Emergency Department of the Hospital Nacional Arzobispo Loayza with a mediastinic mass, associated to cough, hemoptysis and dyspnea. Differential diagnoses are discussed, such as thymoma, lymphoma, thyroid pathologies and germinal tumors and histological studies are practiced for definitive diagnosis. (Rev Horiz Med 2012;12(1):48-54).

KEY WORDS: mediastinic mass, thymoma, lymphoma, thyroid pathologies, germinal tumors.

¹ Médico Cirujano, Egresado de la Facultad de Medicina de la Universidad de San Martín de Porres.

INTRODUCCIÓN

El mediastino es el área ubicada entre los sacos pleurales. Se encuentra separada en tres compartimentos anatómicos. Debido a que los tumores de mediastino no son patologías frecuentes, lo primero, para poder analizarlas, es situarla en uno de estos tres espacios, los cuales se separan en: anterior, medio o posterior (1,2,3) y el diagnóstico diferencial va a estar sujeto a dicha localización (Figura 1).

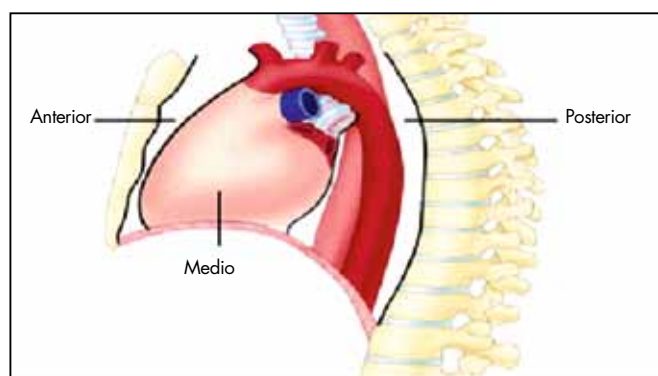


Figura 1: Descripción de los compartimentos mediastinales. El compartimento anterior está delimitado por detrás por el pericardio, aorta ascendente y los vasos braquiocefálicos y por delante por el esternón. El compartimento posterior va, desde la línea pericardial hasta la pared dorsal del tórax.

Dentro de la patología mediastínica, los tumores más frecuentes son los neurogénicos, situados en el mediastino posterior; sin embargo, el mediastino anterior es el compartimento donde con mayor frecuencia aparecen las masas, siendo la más frecuente de dicha localización, el timoma (2).

La mayoría de estos tumores suelen cursar de modo asintomático; sin embargo, si producen algún tipo de sintomatología, ésta puede ser de dolor de pecho, disnea, disfagia, tos y estridor.

El compartimento anterior tiene, dentro de sus estructuras, al timo, extensiones subesternales de la tiroides, ganglios linfáticos, vasos sanguíneos y pericardio (2, 3). El mediastino medio contiene al corazón, la aorta ascendente y arco aórtico, vena cava, la arteria y vena braquiocefálica, los nervios frénicos, la tráquea, los bronquios principales y la arteria y vena pulmonar. Por último, el compartimento posterior está conformado por la aorta descendente, el esófago, el conducto torácico, la vena acigos y hemiacigos y los nodulos posteriores.

PRESENTACIÓN DEL CASO

El 07/07/2011 ingresa por el Servicio de Emergencia del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, un paciente varón de 28 años, procedente de Apurímac (VRAE), conviviente, evangélico, de profesión pescador de río, con historia de hemoptisis y dificultad

respiratoria de regular intensidad.

Su pareja refiere que, un mes y medio antes del ingreso, presenta tos seca esporádica que ha ido progresando en intensidad y frecuencia.

Aproximadamente, dos semanas antes del ingreso refiere que tiene tos con hemoptisis franca de aproximadamente 30 cc la que se presenta durante todos los días en la misma cantidad y aproximadamente en 3 a 4 veces por día, hasta el ingreso; además, se asocia a dificultad respiratoria progresiva y dolor torácico, a predominio del lado derecho, en el dorso, de intensidad 6/10 no irradiado, que se incrementa con la inspiración.

10 días antes de acudir a nuestro hospital, ante persistencia de síntomas es llevado al hospital Regional de Ayacucho donde es ingresado con la sospecha de un posible caso de "Quiste Hidatídico complicado", asociado con alza térmica no cuantificada. Debido que persiste la tos hemoptoica y la disnea progresa hasta encontrarse al mínimo esfuerzo, el tercer día hospitalario, es transferido a esta ciudad, para estudio y manejo de enfermedad. Al llegar a Lima es llevado a médico particular, donde se le indica tratamiento con sintomáticos, los cuales no calman las molestias completamente y, ante la persistencia de los síntomas y mayor dolor torácico, es traído a este nosocomio.

Dentro de los antecedentes personales, refiere haber tenido malaria y fiebre tifoidea, en mayo del 2011, con tratamiento adecuado para ambos y múltiples episodios de parasitosis intestinal. Niega contactos con sintomáticos respiratorios o pacientes con diagnóstico de Tuberculosis. Menciona también que fuma 1 – 2 cigarrillos por semana y bebe alcohol de modo ocasional.



RADIOGRAFÍA DE TÓRAX (29/06/11): Se aprecia masa mediastínica en el hemitórax derecho y derrame pleural.

Debido a un deterioro en su estado de conciencia, el 8/7/11 el paciente ingresa a la Unidad de Cuidados Intermedios (UCIN), además de insuficiencia respiratoria e hipercalcemia (Calcio sérico: 12.85). Se realiza toracocentesis (9/7/11), de la cual se obtiene 2000cc de un líquido sanguinolento, turbio, con 300 células (60% mononucleares), 73gr/dl glucosa, proteínas 3.54, albúmina 1.50 (Proteínas en sangre: 6.86 y albúmina: 2.43) El 10/7/11 se realiza un toracotomía programa, más biopsia, la cual el paciente tolera y es trasladado a pabellón de medicina para completar estudios.

Al examen físico, presenta una presión arterial: 90/60, frecuencia cardíaca de 122 x min, frecuencia respiratoria de 30 x min, saturando 95% con FiO₂ al 24 % Se encuentra un paciente en decúbito dorsal pasivo, portador de Catéter Venoso Central permeable con drenaje torácico derecho, sonda Foley permeable y cánula binasal.

En AREG, REH, REN, piel sudorosa con edemas en miembros superiores +++/+++ blando, fovea +++/+++ , llenado capilar presente, no se palpan adenopatías.

En el cuello se evidencia ingurgitación yugular ++/+++ y edema +/+++ . Presentaba tubo de drenaje torácico con sello de agua en parrilla costal derecha, con presencia de líquido sero-hemático en frasco, amplexación levemente disminuida, vibraciones vocales aumentadas en hemitórax derecho, con disminución del murmullo vesicular en la base de hemitórax derecho con roncales difusos. En hemitórax izquierdo, presenta roncales difusos a predominio basal.

Genitales de acuerdo a sexo y edad. Desde el punto de vista neurológico, el paciente está despierto orientado en tiempo y espacio, no se evidencian signos menígeos no focalización.

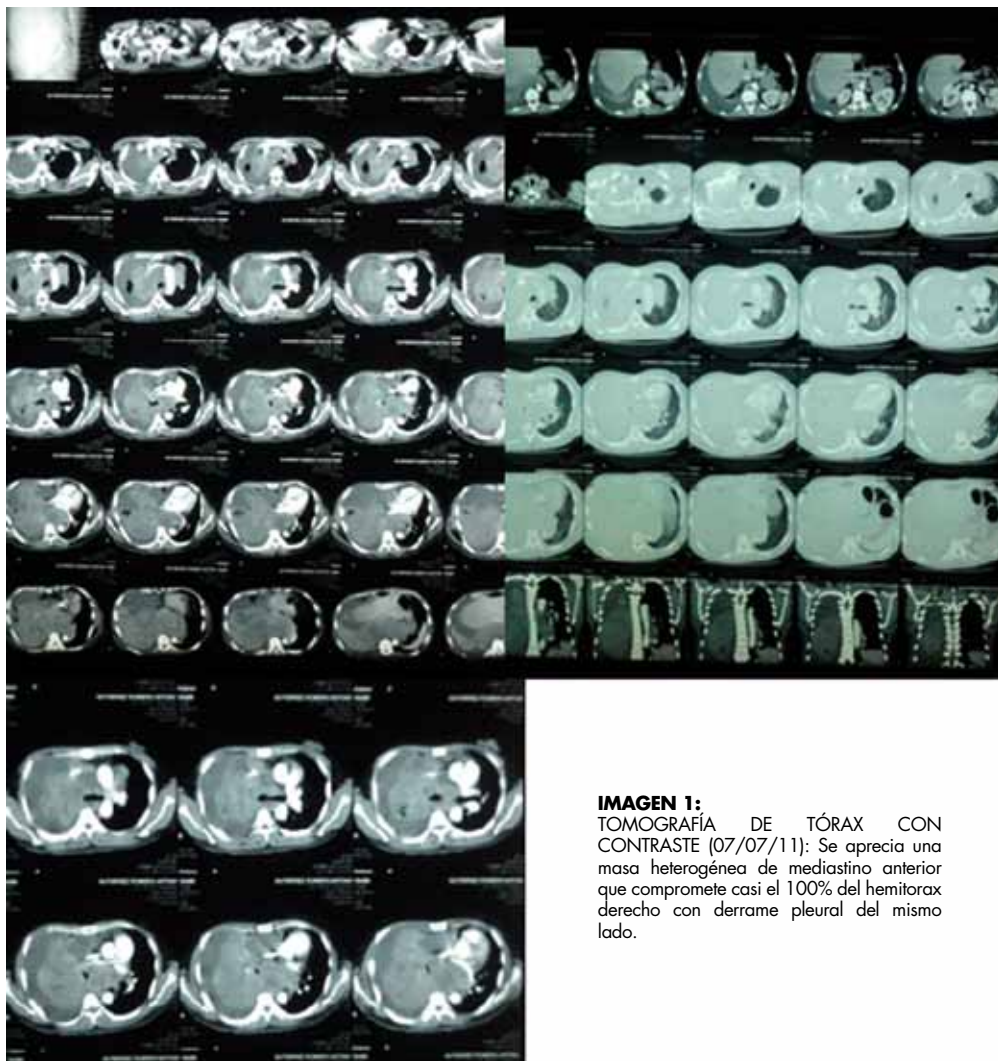


IMAGEN 1:
TOMOGRAFÍA DE TÓRAX CON CONTRASTE (07/07/11): Se aprecia una masa heterogénea de mediastino anterior que compromete casi el 100% del hemitorax derecho con derrame pleural del mismo lado.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debido a la frecuencia en la distribución de estas masas y a las imágenes obtenidas por tomografía, se deben descartar las masas mediastínicas ubicadas en el compartimento anterior. Dentro de ellas, las principales son: el timoma, el linfoma, el teratoma y la tiroides.

Timoma: El timoma es el tumor de mediastino anterior más frecuente, con una incidencia de 0.15 casos por cada 100,000 habitantes. La mayoría suele presentarse como masas sólidas, sin embargo, algunos tienen un componente necrótico, hemorrágico o quístico (4).

La mayoría suelen presentarse asintomáticos, sin embargo, en cerca del 30% presentan sintomatología como tos, disnea o dolor torácico. También se pueden encontrar asociados a una variedad de desórdenes sistémicos y autoinmunes, como aplasia pura del glóbulo rojo, pancitopenia, hipogamaglobulinemia, enfermedades del colágeno y miastenia gravis, la más frecuente (30-50%) (3, 4, 9).

El diagnóstico suele ser por medio de una radiografía, de forma incidental, donde se observa una tumoración lobulada, bien definida en el mediastino antero-superior, típicamente anterior a la base de la aorta. Actualmente, la tomografía computarizada es el método de imágenes de elección para determinar la distribución anatómica y el compromiso de órganos vecinos (9). Se observan como masas encapsuladas, bien definidas, usualmente con componente necrótico, hemorrágico o quístico (4).

La punción con aguja fina es un método diagnóstico aceptado mundialmente, y logra diferenciar lesiones mediastinales benignas de malignas. Por otro lado, en caso de que la tumoración sea de estirpe maligna, existe la creencia de diseminar células en el trayecto, por lo que dicha técnica no es practicada de forma rutinaria. El tratamiento definitivo es quirúrgico. El apoyo en el posoperatorio con quimioterapia y/o radioterapia es controversial, ya que existen una serie de datos en los cuales no se hallan beneficios. Existen algunos datos clínicos de mal pronóstico, como por ejemplo metástasis a distancia, tumor mayor a 10 cm, compresión vascular o de la tráquea y un síndrome paraneoplásico (4, 9).

Linfoma:

El linfoma de células B primario de mediastino (PMBL por sus siglas en inglés), representa el 3% de todos los linfomas no Hodgkin. Se originan en una pequeña población de células B del timo, y algunos componentes del mismo, como los corpúsculos de Hassall (5).

El PMBL se presenta usualmente como un tumor Bulky, en el mediastino anterior con masas mayores a 10 cm de diámetro en el 75% de los pacientes. Progresar rápidamente provocando efecto de masa, dando lugar a síntomas como disnea, tos, disfagia e incluso síndrome de vena cava superior (5,7). Esta enfermedad afecta mayormente a mujeres y tiene su pico de incidencia en la tercera y cuarta década de vida (5, 6, 7, 8). La extensión es de carácter local, invade pulmones, pared torácica, pleura y pericardio, cuyos síntomas, al presentarse en etapas tempranas, permiten hacer un diagnóstico precoz. Pueden existir también presentaciones extratorácicas, particularmente durante la recurrencia de la enfermedad, con mayor preferencia por riñones, suprarrenales, ovarios y sistema nervioso central. La infiltración de la médula ósea es particularmente rara (5, 7).

En cuanto a la patología, el PMBL muestra un patrón difuso de crecimiento, comprendiendo células grandes con núcleos polimórficos de citoplasma claro. El inmunofenotipo revela la presencia de antígenos de células B en todos los casos (CD19, CD20, CD22 y CD79a). Bcl-2 se expresa en el 80% de los casos, mientras que la de inmunoglobulinas de superficie está ausente y la de moléculas de HLA, clase I o II, lo están en bajos niveles (5).

Existen también otros linfomas del mediastino, como el Hodgkin, que se presenta principalmente en mujeres y es relativamente poco común, y el linfoma precursor de células T linfoblásticas que más común en el sexo masculino. Es predominantemente una enfermedad de la adolescencia, y va asociada a leucemia linfoblástica aguda de células T6.

Tiroides:

El paciente presenta un tumor mediastinal. Dentro de dichos tumores tenemos que considerar como diagnóstico diferencial tanto las patologías benignas como malignas de la tiroides, que junto con los timomas, son los tumores más frecuentes del mediastino anterior, y suelen situarse por delante del esófago y de la tráquea. Suelen presentarse en la sexta década de la vida y en el sexo femenino, a diferencia de nuestro caso, que se trata de un paciente de sexo masculino y de 28 años.

Dentro de los tumores mediastinales, debemos descartar la posibilidad de que se trate de un tumor maligno de tiroides, a pesar de que la mayoría de nódulos tiroideos son benignos.

Su desarrollo es lento, y su clínica, insidiosa: muchas veces permanecen asintomáticos hasta que la desviación o compresión del esófago produce disfagia, o hasta que el desplazamiento de la tráquea provoca cierto grado de disnea, estridor y tos irritativa. En

el diagnóstico diferencial de los citados, deben considerarse varios factores, a saber: características clínicas, edad, sexo, antecedentes personales y familiares, así como el nivel de T4 y citología por punción, con aguja fina guiada por ecografía y niveles de calcitonina (12).

Tumores Germinales del Mediastino:

1. Teratoma Mediastínico (Benigno)

El Teratoma benigno es el más común de los tumores germinales. Si un teratoma contiene tejido fetal o neuroendocrino, es definido como inmaduro y maligno. En niños, el pronóstico es favorable, pero frecuentemente puede metastatizar.

La mayoría de los pacientes cursan completamente asintomáticos. Como otras masas mediastinales, pueden presentar síntomas como tos, disnea, y dolor retroesternal. Enzimas digestivas secretadas por la mucosa intestinal o tejido pancreático encontrado dentro del teratoma, pueden llevar a la ruptura de bronquios, pleura, pericardio o parénquima pulmonar. Es más frecuente en la tercera década de la vida, su crecimiento es habitualmente lento, y los valores de los marcadores biológicos, AFP, BGCH y LDH son normales.

Los teratomas benignos tienen forma bien definida, regular, lobulada y redondeada, cuando son vistos en Radiografía de tórax. El 26% se calcifica ya que, comúnmente, tienen elementos de tejido óseo y dentario. La Tomografía y RM son utilizadas para identificar resecabilidad y pueden identificar elementos sebáceos que pueden confirmar el diagnóstico (4).

Como tratamiento, la Resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección. Quimioterapia adyuvante puede ser útil luego de resección subtotal.

2. Seminoma del Mediastino:

Los Seminomas primarios del mediastino, aunque poco comunes, comprenden 25 a 50% de tumores mediastinales germinales, que ocurren frecuentemente en hombres entre los 20 y 40 años. Los pacientes presentan disnea, dolor retroesternal, debilidad, tos, fiebre, ginecomastia o pérdida de peso.

A causa de la ubicación, 10% tiene el Síndrome de la Vena Cava Superior. Sin embargo, estos tumores pueden crecer hasta 20-30 cm antes de que sean sintomáticos.

En los casos más benignos, los seminomas son descubiertos accidentalmente en radiografías de tórax de rutina. Los pacientes con seminomas malignos, usualmente se presentan con síntomas de compresión e invasión (4).

Como tratamiento, la cirugía no es la primera alternativa, y más del 50% de los pacientes tienen tumores irresecables. Por esta razón, la cirugía está reservada para masas mediastinales pequeñas en pacientes asintomáticos. Ya que estos tumores tienen buena respuesta a la radiación, se hace innecesaria una cirugía.

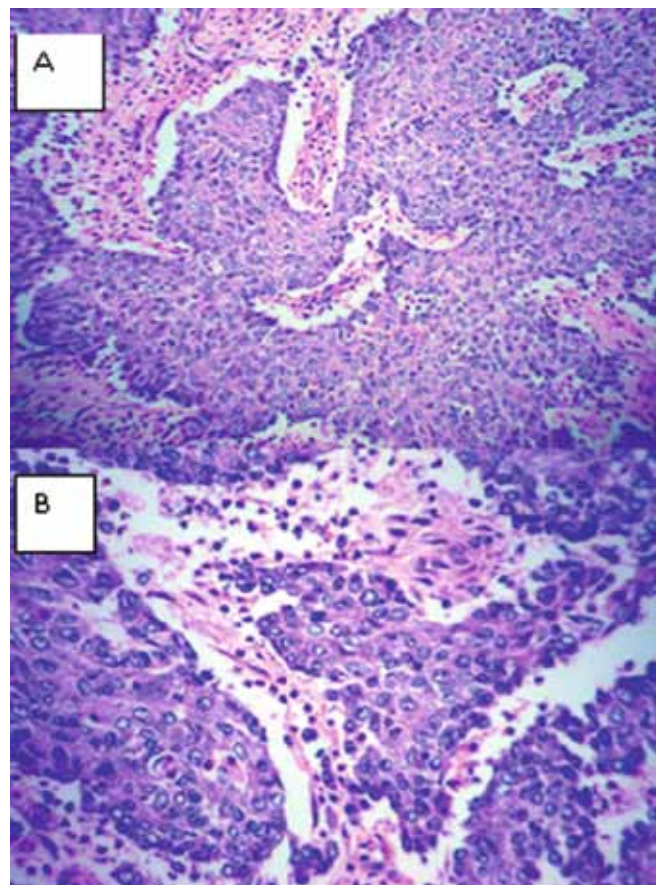
ESTUDIO HISTOLÓGICO

Se enviaron las muestras, obtenidas en la toracostomía programada al ingreso en Emergencia, al Servicio de Patología del Hospital Nacional Arzobispo Loayza y posteriormente al Servicio de Patología del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas para confirmación y estudio inmuno histoquímico. A la microscopía se encontraron células malignas, con características de un carcinoma epidermoide infiltrante, moderadamente diferenciado y compromiso pleural.

Dentro del estudio inmuno histoquímico, se obtuvo un CD117 Kit positivo, P63 positivo y un CD5 negativo. (Imagen 3).

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO:

CARCINOMA TÍMICO MODERADAMENTE DIFERENCIADO CON METÁSTASIS A PLEURA.



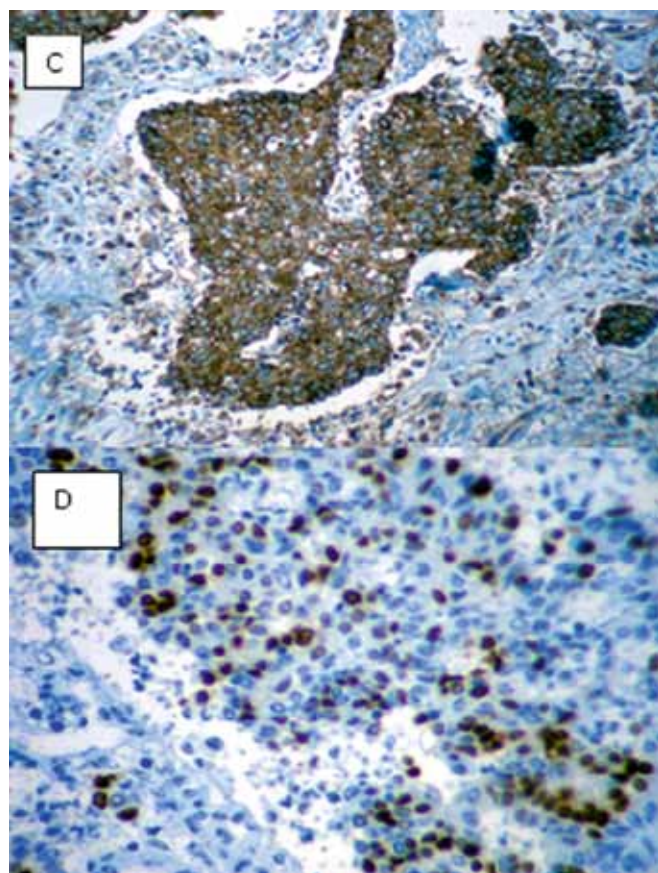


IMAGEN 3:
ESTUDIO HISTOLÓGICO: En las imágenes AyB (Hematoxilina - eosina) Se observan las células atípicas coincidentes con una neoplasia maligna.
En la imagen C, el estudio inmunohistoquímico CD 117 Kit, resultó positivo al igual que el estudio inmunohistoquímico P63, que se observa en la imagen D.

DISCUSIÓN

El carcinoma tímico es un grupo heterogéneo de neoplasias epiteliales invasivas, con una incidencia baja, y se presenta con más frecuencia en pacientes de edad media (9, 10).

La mayoría de los pacientes suele tener dolor torácico, tos y disnea, aunque también se pueden hallar síntomas generales (debilidad, baja de peso, anorexia) e incluso cuadros de síndrome de vena cava superior y taponamiento cardíaco.

Histológicamente, son tumoraciones grandes, firmes, invasivas, con áreas quísticas y necrosis y células con cambios típicos de malignidad. El tratamiento y el pronóstico va a depender del estadio del tumor, aunque existen algunos marcadores morfológicos para mal pronóstico, como por ejemplo: ausencia de un crecimiento lobular, margen de la tumoración comprometida, atipia de alto grado y necrosis. La resección completa del tumor es el tratamiento

de elección, y en caso de tumoraciones irresecables, el uso de quimioterapia y radioterapia puede ser beneficioso (4).

A pesar de ser una patología que se presenta principalmente en la edad media, puede afectar a personas jóvenes y sin aparentes factores de riesgo. La búsqueda de técnicas diagnósticas oportunas, continúa siendo un factor clave, no sólo en patologías mediastínicas, sino en toda la especialidad oncológica, desde el punto de vista de auto-evaluaciones, como en el caso de tumores de mama, hasta mapeos genéticos en fetos.

Debido que el Perú es un país que cuenta con costa, sierra y selva cada región se ha acostumbrado a controlarse de formas distintas, ya sea acudiendo a Postas o Centros de Salud o buscando los servicios de chamanes y medicina alternativa. Como país, tenemos que buscar integrarlas, continuar promoviendo las técnicas de salud pública y mejorar la prevención.

En conclusión, los tumores de mediastino anterior son patologías poco frecuentes, que se pueden presentar a cualquier edad. Por lo tanto, para llegar a ellas, debemos tenerlas presentes en nuestro diagnóstico diferencial. Suelen cursar de modo asintomático en la mayoría de casos; sin embargo, existen aquellos en los cuales se asocian a cuadros paraneoplásicos (timoma asociado a la miastenia gravis).

La oncología aún ofrece campo sumamente amplio para la investigación y el aprendizaje, del cual debemos estar pendientes de manera que podamos ofrecerles a nuestros pacientes las mejores alternativas, tanto diagnósticas como terapéuticas.

Correspondencia:

Gabriel Salinas
Dirección: Av. El Corregidor 1531, La Molina.
Lima – Perú
Teléfonos: 365-2300, 365-2574, 365-3640
Fax: 365-0487
Correo electrónico: gsalinasc295@hotmail.com

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fauci A, Braunwald E, Kasper D, Hauser S, Longo D, Jameson J, and Loscalzo J, Eds. Harrison Principios de Medicina Interna. 16ª edición. Madrid: Editorial Mc Graw-Hill / Interamericana de España, S.A; 2005
2. Grupo CTO. Neumología y Cirugía de tórax. En: Manuales CTO de Medicina y Cirugía 8ª Edición. 8ª edición. Madrid: CTO Editorial; 2011
3. Goldman, L. CECIL. Tratado de Medicina Interna. 23ª edición. España: Editorial ELSEVIER; 2009. P. 1556
4. Beau V. Duwe, Daniel H. Sterman and Ali I. Musani. Tumores del mediastino. CHEST (American College of Chest Physicians). 2005; 128; 2893-2909
5. Johnson, P.W.M. et al. Primary Mediastinal B-Cell Lymphoma. Cancer Research UK Clinical Centre; Cancer Sciences Division, School of Medicine, University of Southampton; Southampton General Hospital, Southampton, United Kingdom. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2008:349-58.
6. O'Gara, P.T, M.D. et al. Case 39-2009: A 28-Year-Old Pregnant Woman with Acute Cardiac Failure. N Engl J. Med 361; 25 nejm.org December 17, 2009.
7. Shulman, L.N., M.D. et al. Case 4-2008: A 33-Year-Old Pregnant Woman with Swelling of the Left Breast and Shortness of Breath. N Engl J Med 358; 5 www.nejm.org january 31, 2008.
8. Choy, E., M.D., Ph.D. et al. Case 36-2009 — A 23-Year-Old Man with Cough, Hoarseness, and Abnormalities on Chest Imaging. N Engl J Med 2009; 361:2080-2087.
9. Sandra Tomaszek, MD, Dennis A. Wigle, MD, PhD, Shaf Keshavjee, MD, MSc, and Stefan Fischer, MD, MSc. Thymomas: Review of Current Clinical Practice. Ann Thorac Surg. 2009; June; 87(6): 1973–1980.
10. Cancer.gov, Timoma y carcinoma tímico: tratamiento. EE.UU: Instituto Nacional de Salud de los EE.UU; [actualizado el 20 de mayo de 2010]. Disponible en: <http://www.cancer.gov>
11. Rodríguez G, Rodríguez M, Arias D, Brea L, Infante C. Diagnóstico y Tratamiento de nódulos de la glándula tiroides. MEDISAN. 2006; 10 (1)
12. Coromoto A. Palermo-Garofalo MD¹, Maria de Lourdes Miranda MD², José H. Martínez MD³, Oberto Torres MD¹, Eva Gonzalez MD³. Evaluación clínica y ultrasonido tiroideo en pacientes adultos asintomáticos de la población puertorriqueña. BOLETIN (Asoc Med P.R). 2011; 103 (1)
13. Shabir Bhimji, MD, PhD, Jeffrey C Milliken, MD. Mediastinal Seminoma. Medscape. Dec 5, 2011