

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR

FACULTAD DE MEDICINA



LESIONES EXPANSIVAS DEL MEDIASTINO

REVISION DE CASOS EN 3345 AUTOPSIAS PRACTICADAS EN EL
DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLOGICA
DEL HOSPITAL ROSALES.

TESIS DOCTORAL

PRESENTADA POR

JOSE RODOLFO PANIAGUA PINEDA

PREVIA OPCION DEL TITULO DE

DOCTOR EN MEDICINA

SAN SALVADOR

EL SALVADOR

CENTRO AMERICA

JUNIO DE 1963

6.7122 +
1922
763
F. Med
E-4

001765

UES BIBLIOTECA CENTRAL

INVENTARIO: 10124907

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR

RECTOR:

Dr. Fabio Castillo Figueroa

SECRETARIO GENERAL:

Lic. Mario Flores Macall

FACULTAD DE MEDICINA

DECANO:

Dr. José Vicente Arévalo

SECRETARIO:

Dr. Alberto Morales Rodríguez

JURADOS QUE PRACTICARON EXAMENES PRIVADOS DE DOCTORAMIENTO

CLINICA OBSTETRICA

Presidente: Dr. Antonio Lazo Guerra
Primer Vocal: Dr. Raúl Argüello Escolán
Segundo Vocal: Dr. Jorge Alberto Escobar

CLINICA MEDICA

Presidente: Dr. Juan José Fernández
Primer Vocal: Dr. Donalddo Moreno Bulnes
Segundo Vocal: Dr. Andrés Amador

CLINICA QUIRURGICA

Presidente: Dr. Fernando Alvarado Piza
Primer Vocal: Dr. Nasif Juan Hasbún
Segundo Vocal: Dr. Alejandro Gamero Orellana

JURADO DE DOCTORAMIENTO PUBLICO

PRESIDENTE : Dr. Salvador Miranda Galdámez
PRIMER VOCAL: Dr. José Nicolás Astacio
SEGUNDO VOCAL: Dr. Mario Sosa Orellana.

D E D I C A T O R I A

A la memoria de mi madre.

MERCEDES PINEDA L.

Con amor, admiración y reconocimiento a su vida
de abnegación y sacrificio.

A la memoria de mi abuela:

TRANSITO v. DE PANIAGUA

A mi padre:

FRANCISCO ALBERTO PANIAGUA

A mis tías:

FIDELIA CECILIA PANIAGUA
MARIA CLEMENTINA PANIAGUA
GLORIA CARBALLO

A mis hermanos.

A mi novia:

SARA ELIZABETH GUTIERREZ

A mis profesores, compañeros y amigos.

Al Estudiante de Medicina.

I N D I C E G E N E R A L

- I.- INTRODUCCION

- II.- ANATOMIA DEL MEDIASTINO

- III.- CONSIDERACIONES GENERALES

- IV.- CONSIDERACIONES CLINICAS Y RADIOLOGICAS

- V.- TRATAMIENTO

- VI.- CASOS ENCONTRADOS EN LOS ARCHIVOS DE AUTOPSIAS DEL
DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLOGICA (1944-1962)

- VII.- CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

- VIII.- BIBLIOGRAFIA

I N T R O D U C C I O N

Como requisito previo para obtener el grado de Doctor en Medicina, pensé preparar un trabajo de tesis que llevara sello de originalidad científica y que además fuese lo suficientemente útil a cuanta persona interesada lo leyera; desgraciadamente estas ambiciosas pretesiones no se llegaron a cristalizar, desvaneciánse a cada intento ante circunstancias que fuí incapaz de superar.

Afortunadamente, después de una serie de fallidos intentos encontré un tema de Patología Torácica que por mucho tiempo había pasado desprovisto de interés para mí, pero que al detenerme a meditar sobre él me dí cuenta que ofrece sobresalientes aspectos que lo hacen un interesantísimo tema de estudio. Me refiero a los procesos tumorales del mediastino o más ampliamente a los procesos expansivos intramediastinales.

Consulté afanosamente la bibliografía correspondiente que pude obtener y, en el transcurso de la lectura, creí poder escribir, con toda sencillez y sin pretensiones de ninguna clase, una breve monografía que en la medida de su categoría pudiera ser útil a los pocos que se tomaran el interés de leerla.

Pero fué necesario presentar la ocurrencia de los procesos tumorales del mediastino en nuestra patología. Recurrí entonces al Departamento de Anatomía Patológica en donde, generosamente se me ofreció la ayuda necesaria para la revisión de los Archivos de Autopsias que a efecto lleva ese Departamento desde el año de 1944. El resultado de esta revisión se presenta como último capítulo de este trabajo.

En esta forma se presenta al Honorable Jurado Calificador este

trabajo de tesis, con el entendido de que no es más que un breve estudio de una parte interesante de la patología torácica, agregando un capítulo final que contiene una pequeña serie de tumores mediastinales encontrados en la revisión de 3.345 autopsias practicadas en el Departamento de Anatomía Patológica.

Finalmente, quiero dejar constancia de mis sinceros agradecimientos a todos aquellos médicos y profesores que generosamente me ofrecieron su colaboración en el desarrollo de un trabajo de Tesis.

C A P I T U L O - I

ANATOMIA DEL MEDIASTINO

1.- Anatomía Topográfica:

El Mediastino, región mediotorácica o mediastinal, es la región - de la cavidad torácica comprendida entre las dos regiones pleuropulmonares derecha e izquierda. Sus límites son los siguientes: 1o. por delante, la cara posterior del esternón; 2o. por detrás, la cara anterior de la columna dorsal; 3o. a los lados, por ambas pleuras mediastínicas derecha e izquierda; 4o. límite inferior, el diafragma; y 5o. su límite superior, lo constituye un plano convencional que transversalmente pasa por la 1a. costilla y el disco intervertebral que separa la 7a. Cervical de la 1a. Dorsal.

En general, el mediastino contiene todas las vísceras del tórax, - excepto los pulmones y las pleuras.

Con propósitos descriptivos se suele dividir el mediastino en varios compartimientos, que según diversos autores difieren en su distribución. A nosotros nos ha parecido adecuada al propósito de este trabajo la "subdivisión anatómo-radiológica" de BARIETY y COURY (3), la - cual permite una mejor localización de los procesos mediastinales: el mediastino se divide en 3 compartimientos, tanto en el sentido vertical como en el horizontal.

Sentido vertical

Compartimiento superior: comprendido entre el orificio-cervicotórácico y una línea horizontal que pasa por el vértice del arco aórtico es decir, desde la unión del 1/3 superior y medio del esternón y el -

Compartimiento inferior:

Se extiende desde la carina (a la altura del disco intervertebral entre D5-D6) hasta el diafragma.

Compartimiento medio:

Situado entre los dos precedentes, comprendido entre el cruce de la aorta y la bifurcación traqueal.

Sentido antero-posterior:

Los dos planos de subdivisión son tangentes a la cara anterior y posterior de la tráquea.

Mediastino anterior:

Comprendido entre el esternón por delante y la cara anterior del árbol tráqueo-bronquial y la cara posterior del pericardio atrás.

Mediastino posterior:

Comprende toda la región situada entre el plano vertebral y la cara posterior de la tráquea, continuada hacia abajo por el ligamento triangular.

El Mediastino medio:

Corresponde al espesor de la tráquea y de los hilios.

CONTENIDO DEL MEDIASTINO

Muy brevemente se mencionan los principales elementos que contiene el mediastino.

En el mediastino anterior se encuentran el timo, el pericardio, el corazón, los grandes vasos que entran y salen de éste, los nervios frénicos, tejido celulo-adiposo y ganglios linfáticos.

En el compartimiento posterior se encuentra el esófago, la vena ácigos mayor, la aorta torácica descendente, el conducto torácico, los nervios neumogástricos. la porción torácica del gran simpático y gan--

glios.

El compartimiento medio contiene la tráquea, los grandes bronquios, parte del cayado aórtico y por debajo de la carina, parte retrocardíaca o inter-brónquica, contiene una importante red ganglionar.

Todos los elementos contenidos en el mediastino guardan entre sí múltiples y muy importantes relaciones, las cuales determinan la variedad de las manifestaciones clínicas que nos presentan los procesos expansivos intramediastinales.

Como describir las relaciones de todas las estructuras mediastinales nos llevaría mucho espacio, nos limitaremos a señalar la disposición de estos elementos en sus diferentes planos frontales; así tenemos, de delante hacia atrás: timo, pericardio y corazón, grandes vasos, cayado aórtico, ramas del cayado, tráquea, grandes bronquios, hilios pulmonares, esófago, vena ácigos, neumogástricos, aorta torácica, conducto torácico, gran simpático y columna dorsal.

Para ampliar el conocimiento de la anatomía de esta región recomendamos las descripciones clásicas de TESTUT (24) y la más moderna de BARIETY y COURY (3).

2.- Anatomía Radiológica del Mediastino.

Siendo el examen radiológico del mediastino de una importancia extraordinaria en la exploración de éste, ya sea como medio de descubrir precozmente lesiones tumorales, su localización e incluso la diferenciación a veces del tipo de tumor, se comprende lo importante que es el conocimiento de la imagen radiológica normal del mediastino y de sus principales puntos de referencia.

En la radiografía postero-anterior del tórax, la sombra central o sombra mediastinal es debida al corazón y grandes vasos. Debe exami-

ción y tamaño de la sombra mediastinal es de considerable valor diagnóstico para determinar la presencia y aún la naturaleza de ciertas lesiones intratorácicas.

El borde derecho de la sombra mediastinal lo forman de arriba hacia abajo: el tronco venoso braquiocefálico derecho (vena innominada), la vena cava superior y la aurícula derecha; en su parte inferior, la vena cava inferior algunas veces puede apreciarse en el ángulo cardioprépico. El ventrículo derecho no puede verse por quedar en un plano anterior.

El borde izquierdo está formado por la arteria subclavia izquierda, el arco aórtico (formando el botón aórtico), la arteria pulmonar o su rama izquierda y el ventrículo izquierdo.

Tamaño y forma del corazón: El examen del corazón deberá hacerse con fluoroscopia y radiografía. En la radiografía, el diámetro del corazón deberá medirse trazando una línea vertical en la línea media y de aquí, trazar líneas horizontales a los puntos más prominentes de los bordes cardíacos derecho e izquierdo. La suma de estas dos líneas constituye el diámetro transversal del corazón. Debe siempre determinarse la relación del diámetro torácico con los diámetros cardíacos cuando se sospecha hipertrofia relativa.

La forma del corazón puede variar con la posición del individuo y con el hábito constitucional. Entre el botón aórtico y el ventrículo izquierdo, el borde izquierdo es cóncavo.

Ambos ángulos cardiodiafragmáticos o cardioprépicos son ordinariamente agudos, aunque en obesos pueden estar llenos de grasa, al lado derecho puede volverse lleno por la vena cava inferior.

bre la mitad anterior del diafragma. Anteriormente se encuentra aplicada detrás del esternón, pero en su parte superior está separada de éste. Puesto que el corazón se encuentra sobre la cúpula izquierda del diafragma, una sombra elíptica a veces se forma sobrepasando la cúpula izquierda y que es la cúpula derecha. Detrás de la mitad superior del esternón, el borde anterior del corazón y la aorta ascendente se curvan hacia atrás, así es que vemos un área traslúcida entre ésta y el esternón. Esta área es llamada el espacio retroesternal. La translucidez es causada por los pulmones que casi están en contacto en esta región. Contiene también los elementos del espacio mediastinal anterior que solamente serán visibles si una de las estructuras está agrandada, como la glándula del timo en un infante.

El borde posterior del corazón está demarcado por la principal translucencia que se extiende hacia atrás, más allá de las sombras de las vértebras torácicas, a la parte posterior de las costillas. La parte de esta translucencia entre el corazón y las vértebras es conocido como el espacio retrocardíaco, en el cual se encuentra el contenido del mediastino posterior. Ninguno de estos contenidos es visible en la gente joven, aunque la aorta descendente puede verse en individuos más viejos. El esófago no es visto a no ser que su luz esté delimitada con un medio de contraste. Normalmente, en una radiografía tomada en inspiración completa, el espacio retroesternal y el área retrocardíaca son igualmente radiolucientes y se ven igualmente "negras" (2).

C A P I T U L O - I I

Consideraciones Generales de los Tumores Mediastinales.
Clasificación. Localizaciones. Anatomía Patológica e -
Incidencia de los Principales Tumores del Mediastino.-

CONSIDERACIONES GENERAL DE LOS TUMORES MEDIASTINALES.

Debemos, en primer término, definir conceptos en relación con la denominación de "tumores" del mediastino.

En el desarrollo de este tema, siguiendo a PONS (21) y en parte a BARIETY y CORY (3), no limitaremos el concepto de tumor mediastinal a aquellas neoplasias propiamente dichas, de origen proliferativo, no inflamatorias; sino que englobaremos en el cuadro de tumores o lesiones tumorales a aquellos procesos "proliferativos, inflamatorios y otros - que se traducen por la existencia de una masa anormal circunscrita, y que son susceptibles de tener una expresión común de tipo tumoral, tanto en el plano clínico (síntoma de irritación o de compresión local) - como en el plano radiológico (opacidad limitada más o menos redondeada)" (3). Como bien lo establece PONS (21) "con el nombre de tumor no se prejuzga la etiología de la lesión, sino que se hace referencia al síndrome y conflicto de espacio que se crea cualquiera que sea la índole del proceso que evolucionó con aumento de volumen".

El 90% de la patología del mediastino, según la concepción anterior, corresponde a los procesos tumorales (3). Aunque considerados - antes poco frecuentes, hoy día con el advenimiento de los exámenes radiológicos del tórax de rutina y en especial con los notables progresos de la cirugía torácica, no sólo se ha demostrado que ocurren más - frecuentemente, sino que se ha confirmado su presencia y variedad his-

series publicadas, en su gran mayoría presentan sólo casos tratados por extirpación quirúrgica.

CLASIFICACION: Varias han sido las clasificaciones que de los tumores mediastinales se han propuesto. Entre ellas tenemos la de SCHULUMBERGER (23), la de BLADES (3), y la recomendada por PONS (21).

De estas tres clasificaciones las dos últimas son las más sencillas y prácticas. La de BLADES se basa en la topografía usual de los tumores y la de PONS toma en cuenta la importancia del tejido ganglionar del mediastino. SCHULUMBERGER basa su clasificación en el tipo histológico de cada tumor, es extensa y complicada, por lo que no se incluye en los siguientes cuadros sinópticos:

1.- Clasificación de BLADES:

	Linformas Dermoides y teratomas
Tumores del mediastino anterior:	Timomas
	Tiroides mediastinal Quistes mediastinales
Tumores del mediastino posterior:	Tumores neurogénicos
	Fibromas y sarcomas Carcinoma primario Tumores originados en hueso y cartílago.
Tumores mediastinales raros:	Quistes intratorácicos de estructura intestinal Lipomas y teratomas.

11.- Clasificación recomendada por PONS:

	Sistematizados:	Linfosarcoma Reticulosarcoma Linfogranuloma maligno Linfogranuloma benigno Leucemias
Tumores ganglionares (Linfoblastomas)	Secundarios:	Metástasis ganglionares
	Inflamatorios:	Adenopatía tuberculosa traqueobronquica.
	Primitivos:	Timomas Cáncer del tiroides Neurinomas Tumores embrionarios Fibroma, lipoma y condroma Cáncer bronquial Cáncer traqueal o esofágico Vasculares: Aneurismas Quiste pericárdico Quiste Hidátidico
Tumores no Ganglionares:		Abasceso pótico y otras vértebras osifluentes
	Secundarios:	Cáncer pulmonar u óseo propagado.

LOCALIZACION: Habitualmente, cada uno de los tumores mediastinales tiende a localizarse con mayor frecuencia en un determinado compartimiento del mediastino, hecho que ha permitido hacer una clasificación topográfica de estos tumores.

De los 3.000 tumores mediastinales agrupados por BARIETY y COURY (3), la más frecuente localización de los más comunes es la siguiente:

- 1.- Mediastino anterior
 - a) Compartimiento superior
 - Bocios endotorácicos
 - Aneurisma del tronco branquocefálico
 - b) Compartimiento medio

- c) Compartimiento inferior
Quistes pleuropericárdicos

II.- Mediastino Medio

Tumores ganglionares primitivos o secundarios
Quistes broncogénicos
Aneurismas aórticos

III.- Mediastino Posterior

Compartimiento superior: tumores neurogénicos
Compartimiento inferior: disembrionomas heteroplásticos (Quistes para-esofágicos).

ANATOMIA PATOLOGICA E INCIDENCIA DE LOS PRINCIPALES TUMORES MEDIASTINA

LES.

A continuación, se describen las más sobresalientes características anatomopatológicas y la incidencia de los más comunes tumores mediastinales.

TUMORES DEL TIMO.-

Histológicamente, el timo es un órgano de naturaleza linfática y epitelial; está situado en el mediastino anterior y es prominente en la niñez. Está formado por dos tipos de células: los linfocitos y las células reticulares, que se encuentran distribuidas en dos zonas: la corteza y la médula. En la primera predominan los linfocitos y en la segunda las células reticulares.

Las células reticulares son células de naturaleza epitelial; se encuentran formando una red en la médula, y de éstas pueden originarse tumores. Los linfocitos del timo ("timocitos") son morfológicamente idénticos a los linfocitos de los ganglios linfáticos, y como la mayo--

piedades que los linfocitos, no es necesario continuar llamándolos "timocitos" (7). En la médula se encuentran los corpúsculos de Hassall, compuestos de células epiteliales en varios estados de queratinización. Son característicos del timo.

Funciones del Timo: Se tiene muy poca información acerca de su actividad funcional; actualmente es un órgano de activo estudio porque se le suponen importantes funciones. Las investigaciones recientes han demostrado lo siguiente: el timo produce linfocitos, mielocitos y pocas células plasmáticas; se ha encontrado que juega un oscuro papel en la producción de anticuerpos y, experimentalmente, se ha producido linfosarcoma y leucemia linfática en animales indistinta de la del ser humano.

Hay también una relación estrecha, aunque no muy esclarecida, entre miastenia gravis y agrandamiento tímico.

Los tumores del timo o timomas pueden ser malignos o benignos. Los timomas benignos, usualmente encapsulados, están constituidos histológicamente por una variada proporción de linfocitos, células en huso, proliferación de estroma y vasos sanguíneos y grandes células epiteliales.

Los timomas malignos son primitivos, se originan ya sea de elementos linfoides de origen mesenquimatoso (linfosarcomas) o de estructuras epiteliales de origen en la hendidura branquial (carcinomas). Los linfosarcomas son similares a los otros en distintas partes del cuerpo, pero pueden diferenciarse en la presencia de algún epitelio reticular.

Se ha demostrado estadísticamente que aproximadamente el 90% de los tumores del timo ocurren en el mediastino anterior, cerca de su lí

quier área en el tórax (16).

Los tumores del timo revisten extraordinaria importancia no sólo como lesión tumoral, sino también porque a su presencia se han atribuido una serie de trastornos de cuya etiología muy poco se conoce; entre éstos tenemos la miastenia gravis. Aproximadamente el 15% de pacientes con miastenia gravis tienen verdaderas neoplasias del timo, de los restantes pacientes, el 20% tienen timos normales y en el 80%, aunque macroscópicamente y en peso son normales, presentan anomalías microscópicas (7). También se han reportado casos aislados de Síndrome de Cushing y tumores tímicos; CASTLEMAN (7) menciona ocho casos reportados en los cuales el tumor medía de 3 a 6 cm., situado completamente en la glándula tímica.

Incidencia: Los tumores del timo son relativamente poco frecuentes entre los tumores mediastinales. En varias series de tumores tímicos publicadas, la incidencia varía muy poco. BLADES(5) en su serie de 109 casos de tumor mediastinal reporta 6 casos de los cuales 4 eran benignos y 2 malignos: CURRERI y GALE de 36 casos presenta 2, uno maligno y otro benigno; HARLITZKA y GALE (12) en 174 casos encuentra 14 (incluye además quistes), estos mismos autores en análisis comparativo de varias series, reuniendo en total 450 casos de tumores mediastinales, encuentran una incidencia de 10.7% (incluyendo también quistes) DANIEL es al (9) de 81 casos, encuentra 8 casos: 5 malignos, 1 benigno, 1 quiste, e incluye además un caso de inflamación crónica.

DERMOIDES Y TERATOMAS (TUMORES TERATOIDES)

A estos tumores, los caracteriza la presencia de tejidos derivados de cualquiera de las 3 capas germinales. Es característico y frecuente la presencia de pelos, huesos y dientes de gran valor en el --

frecuentes (14). Alteraciones malignas ocurren en 20 a 30% y especialmente en la variedad sólida (14). Las manifestaciones clínicas usualmente son tardías y pueden descubrirse en exámen radiológico rutinario antes de los 20 años.

Después de los linfomas, los tumores teratoideos son los más frecuentes en el mediastino anterior (13), aunque para algunos autores como KATZ (14) son los más comunes en esta localización. Algunas series publicadas (5, 8, 12) revelan que son tumores relativamente frecuentes.

LINFOMAS:

Son procesos de naturaleza neoplásica, originados en las células linfoides o del retículo endotelio. Genéricamente se les llama linfoma maligno al grupo de procesos linfomatosos que tienen algunas características que le son comunes. Este grupo de enfermedades son clasificadas de la siguiente manera (15).

Linfomas malignos

1. Enfermedad de Hodgkin
2. Linfosarcoma
3. Sarcoma de células de retículo
4. Linfoma folicular gigante (Enf. de Brill-Symmers).

La diferenciación histológica es a veces difícil para el patólogo, ya no se diga clínicamente, que es casi imposible hacer el diagnóstico seguro.

Todos los tipos de linfoma tienen manifestaciones en los ganglios medistinales, en forma que pueda llegar a constituir masas que den toda la signología y sintomatología de los procesos tumorales de esta región.

Se ha considerado que los linfomas son de los tumores más comunes

GALE (8) de 36 casos de tumores mediastinales en general, encuentra 2 casos, uno de enfermedad de Hodgkin y un linfoma maligno, linfosarcoma de pequeña célula, ambos reseccables. En otra serie de 174 tumores del mediastino operados, HERLITZKA y GALE (12) encuentran 12 linfomas o sea el 7%. En estudio comparativo de varias series publicadas de tumores mediastinales que abarcan un total de 450 casos, la incidencia de linfomas es de 7.6% (12).

TIROIDES MEDIASTINAL

Los tumores mediastinales de origen tiroideo pueden ser el adenoma tiroideo o el tumor maligno del tiroides que se ha extendido al mediastino.

Los adenomas del tiroides pueden clasificarse como: a) extensión subesternal de uno o los otros lóbulos de tiroides; y b) como verdadero tejido tiroideo aberrante (16). La extensión subesternal es relativamente común; el tejido aberrante es extremadamente raro, hallándose el tumor en el mediastino sin ninguna conexión con el cuello (23).

En su gran mayoría los bocios mediastinales ocupan el mediastino anterior y superior; y según CURRERI y GALE (8) son los más frecuentes tumores encontrados en el mediastino superior. Se considera que junto con los timomas, constituyen el 65% de los tumores que ocupan la mitad anterior del mediastino superior (8). Pueden encontrarse en el mediastino posterior (9).

En cuanto a la incidencia de los adenomas tiroideos, las diversas series consultadas revelan que son poco frecuentes: así tenemos que CURRERI y GALE (8) de 36 casos encuentran 3 casos. DANIEL y colaboradores (9) en 81 casos encuentra 8 bocios mediastinales; WATSON et al (25) de 213 tumores del mediastino encuentra 7 únicamente. En un cua-

por BLADES (4), se encuentra que de los 624 casos reunidos, 20 correspondieron a bocios o sea el 3.2%.

En las diversas series consultadas (4, 5, 8, 9, 25), ninguno menciona la extensión mediastinal del cáncer del tiroides, lo que se explica, porque estas series son de tumores extirpados quirúrgicamente que he hecho excluyen los casos de tumores malignos del tiroides propagados al mediastino.

TUMORES NEUROGENICOS

Estas neoplasias, como su nombre lo indica, se derivan del tejido nervioso. Para algunos, son las más comunes neoplasias del mediastino y en su mayoría se originan en el mediastino posterior (19), siendo uno de los tumores más comunes de éste (4).

Se les divide en dos grupos principales: aquellos derivados de -- las vainas nerviosas y los derivados del sistema simpático. A los -- primeros, corresponden los neurileomas y los neurofibromas y, a los segundos, los ganglioneuromas, los simpaticoblastomas y los tumores -- paragangliónicos.

Derivados de las vainas nerviosas	Neurileomas Neurofibromas Sarcoma neurogénico(*)
-----------------------------------	--

Tumores Neurogénicos:

Derivados del sistema simpático.	Ganglioneuromas Simpaticoblastomas
----------------------------------	---------------------------------------

Los neurileomas, que son derivados de las vainas nerviosas, están -- constituidos por células de Schwan alargadas que forman empalizadas.-- Usualmente son tumores encapsulados y en su mayoría de naturaleza benigna. El neurileoma maligno es extremadamente raro.

(*) Sinonimia: Schwannoma maligno, neurileoma maligno neurofibrosarcoma (19).

Los neurofibromas, también derivados de las vainas nerviosas, son menos frecuentes que los neurilemomas (16), predominan las estructuras fibrosas en histología y son también encapsulados. Estos son los que más se asocian con la neurofibromatosis generalizada o enfermedad de von Recklinghausen, y en estos casos hay tendencia a la degeneración sarcomatosa (4).

Los ganglioneuromas, derivados del sistema simpático, son relativamente frecuentes: 62 de 243 casos colectados por STOUT lo estuvieron en posición mediastinal (16). Son bien encapsulados, constituidos por células ganglionares.

Los simpaticoblastomas, tumores altamente malignos derivados de estructuras del sistema nervioso simpático, se ha considerado que son los tumores neurogénicos más peligrosos (4). Altamente metastizantes, -- tienden a ocurrir en individuos menores de 20 años (16). Los simpaticoblastomas puros son raros y usualmente afectan a niños. Son de células pequeñas y ovoides; dan metástasis más rápidamente que cuando se han diferenciado en ganglios maduros. Los huesos, el hígado, los pulmones y los ganglios linfáticos son sitios comunes de metástasis.

En general, los tumores neurogénicos mediastinales son usualmente asintomáticos, excepto los tumores malignos, tumores voluminosos, o proyecciones intraespinales en forma de "reloj de arena". En su mayoría se descubren accidentalmente al examen radiológico del tórax (4).

Ocasionalmente, se asocian con destrucción de costilla en grados variables y desde un punto de vista mecánico pueden volverse inoperables en virtud de la dirección de su extensión y de su empotramiento (4). En los casos de la proyección intraespinal en "reloj de arena",

menos de parálisis como primera manifestación (4).

Incidencia: Entre nosotros, GONZALEZ BONILLA (10) reporta 3 casos intervenidos quirúrgicamente; de éstos, dos fueron neurilemoma y uno -- ganglioneuroma, los 3 ocurrieron en el sexo femenino.

LINDSKOG y LIEVOW (16) en 356 casos colectados de varias series encuentra 113 casos o sean 31.7%, de los cuales, sólo 7 eran malignos. En otro extremo se encuentra la serie publicada por LYONS et al (17), quienes en su extensa serie de 782 masas mediastinales, incluyen 326 neoplasias primarias, de las cuales 15 eran tumores neurogénicos o -- sea el 4.6%. Entre estos extremos de cifras de incidencia se encuen-- tran las encontradas por WATSON et al (25), HERLITZKA y GALE (12) y -- DANIEL et al (9) que varían de 18.7%, 20.1% y 22.2% respectivamente.

QUISTES DEL MEDIASTINO.

Los quistes del mediastino pueden originarse como malformaciones congénitas del pericardio, del timo, del árbol tráqueo bronquial y -- tracto gastrointestinal (23).

QUISTES BRONCOGENICOS.

Son el resultado de anormalidades del desarrollo. Son masas re-- dondas u ovoides que pueden localizarse en cualquier parte del medias-- tino, pero característicamente, ocupan el mediastino posterior. DANIEL y colaboradores (9) en 9 casos de una serie de 84 tumores primarios -- del mediastino, encuentra 2 en el mediastino posterior. Usualmente -- están adheridos a la carina o a un bronquio por medio de un tallo. Mi-- croscópicamente estos quistes pueden contener cualquier tipo de teji-- do que se encuentre en la tráquea o bronquios (cartílagos, glándulas muco-- sas, tejido conectivo, músculo liso, epitelio pseudo--estratificado

Estos tumores son en su gran mayoría asintomáticos; pero las más usuales manifestaciones son el dolor torácico y la tos. El dolor es suave y subesternal. BLADES (5) señala que sólo 2 de 23 casos dieron manifestaciones de enfermedad intratorácica, el resto fué hallazgo ra dialógico; DANIEL et al (9) señala que de 9 sólo dieron síntomas.

El diagnóstico de la presencia de un quiste broncogénico depende casi enteramente de la radiografía. En la serie de 9 casos, 7 tuvieron evidencia radiológica. En la proyección frontal, la masa puede recordar a un tumor teratoideo o un tumor neurogénico. La radiografía lateral tiene mayor significación diagnóstica. El examen fluoroscópico tiene gran importancia para el diagnóstico de los quistes bronquiales; pero como éstos usualmente están adheridos a la tráquea se mueven con la deglución. Para mejor exactitud diagnóstica emplease medios de contraste.

QUISTES PERICARDICOS:

Representan aberraciones en el desarrollo de las cavidades celómicas. Extremadamente raros. BLADES (5) encontró 10 de 109 casos de tumores mediásticos operados y DANIEL et al (9) encuentra 12 de 81 tumores también operados.

Son quistes de paredes delgadas, de tejido fibroso y tapizados de células mesoteliales. Usualmente están en contacto con la pared anterior del tórax y el pericardio parietal. Tamaño variable. Usualmente asintomáticos, son descubiertos por radiografía.

QUISTE GASTRO-ENTERICOS: O mejor llamados digestivos si se originan del esófago, son formaciones sumamente raras; quistes tapizados por mucosa del tracto alimenticio. Usualmente se localizan en el mediastino posterior, más a la derecha que a la izquierda. Generalmente ne

queños pueden alcanzar tamaños mayores, siendo el más grande reportado de 33 x 11 cm. (8). Aquí entre nosotros ha sido publicado por MIRANDA, ASTACIO y JAIMES P., un quiste para-esofágico del mediastino posterior (18).

TUMORES VASCULARES (ANEURISMAS)

ANEURISMAS DE LA AORTA TORACICA

Antes es conveniente dar algunas generalidades sobre aneurismas. Los aneurismas pueden clasificarse de diversas maneras:

Patológicamente, se dividen en aneurismas verdaderos y aneurismas falsos. Las aneurismas verdaderas son aquellos en que una o todas las capas murales de la arteria participan de la composición del saco, y el falso aneurisma es aquel en que el saco está formado por el tejido conectivo perivascular.

Morfológicamente, los aneurismas se dividen en tres tipos: sacciformes, fusiformes y disecantes. Los sacciformes tienen forma de saco de cuello estrecho que comunica con la arteria por medio de un orificio. El aneurisma fusiforme tiende a tener forma de huso y a tomar toda la circunferencia de la arteria. Los aneurismas disecantes son de origen intramural y están caracterizados por separación intramural hemorrágica de la pared aórtica en la región de la media, usualmente comunicando con la luz arterial por un desgarró de la íntima.

Según su etiología o patogénesis los aneurismas pueden ser: congénitos o adquiridos. Los A. congénitos son relativamente raros.- Los A. Adquiridos, son más comunes y son el resultado de arterioesclerosis, infección o trauma.

Los aneurismas de la aorta pueden ocurrir en la porción ascendente en el cavado o en la aorta torácica.

Las más importantes causas son: las sífilis no tratada o mal tratada, y la arterioesclerosis.

La mayoría de los reportes señalan a la sífilis como la más importante causa de aneurisma aórtico, aunque según BLADES (4) últimamente se le atribuye más la causa a la arterioesclerosis. El factor esencial en la patogenesis es un daño a la capa elástica de la media.

El aneurisma de la arteria aorta da sus manifestaciones de proceso intermediastinal primordialmente por las siguientes dos razones: 1) Como consecuencia de un proceso expansivo y 2) por la reacción inflamatoria de los tejidos vecinos, esto en particular con los aneurismas sífilíticos.

El aneurisma de la aorta se ha reconocido como una grave enfermedad que produce en la mayoría de los casos, síntomas desagradables y finalmente, la muerte por ruptura y hemorragia.

En cuanto a la incidencia, BLADES (4) señala de 1 a 2% de las autopsias, aunque hace ver que datos recientes han revelado ser mucho más alta.

Aneurismas Disecantes:

La etiología de los aneurismas disecantes es oscura, pero a ciertos factores se les considera relación causal por su frecuente asociación. Estos factores son los siguientes: arancnodactilia o Síndrome de Marfan, embarazo, hipertensión, coartación de aorta y cifoescoliosis idiopática.

La degeneración de los elementos de la media constituye la lesión patológica básica. La lesión se presume que se desarrolla como

un hematoma intramural, por ruptura de la pared delgada de la vasa -- vasorum, en un área de medionecrosis focal con necrosis secundaria y ruptura de la íntima; ocurrido esto, la separación de las capas intramurales se hace por la fuerza de la corriente.

La incidencia es de dos veces más en el hombre que la mujer, -- siendo más frecuente en la 4a. a 7a. década de la vida. En autopsias se reporta de 0.1 a 1% de los casos.

C A P I T U L O - IV

Consideraciones Clínicas: Síndromes Mediastinales. Exploración Radiológica y otros métodos diagnósticos. Breve descripción de los más importantes aspectos clínicos y radiológicos de los principales tumores mediastinales.

CONSIDERACIONES CLINICAS: SINDROMES MEDIASTINALES: Del conocimiento de la estructura anatómica del mediastino, en especial de la variedad y relaciones de su contenido, podemos comprender la extraordinaria significación de las manifestaciones clínicas de los procesos tumorales que se desarrollan en la región mediastinal; importancia que radica, no sólo en la multiplicidad de signos y síntomas que podemos observar, sino en su significación reveladora y su orientación diagnóstica definitiva.

Todas las afecciones, en particular los procesos tumorales, que interesan directa o indirectamente el espacio medio-torácico son susceptibles de determinar signos clínicos de sufrimiento mediastinal. Estos signos clínicos pueden variar desde una manifestación aislada de cualquiera de los síntomas que pertenecen a la "serie mediastinal", hasta el complejo semiológico conocido clásicamente como "síndromes mediastinales."

Prácticamente, todas las lesiones tumorales del mediastino dan signos y síntomas por un fenómeno mecánico, sea irritativo o comprensivo. En ocasiones, el concepto de comprensión mecánica ofrece contradicciones de acuerdo a los hallazgos anatomoclínicos relativamente corrientes: así tenemos, que ciertas masas tumorales de la región medio-torácica alcanzan un volumen considerable sin provocar el menor problema de comprensión; "un gran número de ellas, desprovistas de toda manifestación clínica, son descubiertas fortuitamente en el curso de"

un exámen radiológico ocasional" (23). Por otra parte, algunas neoplasias de dimensiones muy reducidas, determinan signos y síntomas manifiestos, lo que es particularmente cierto en casos de procesos malignos con mayor tendencia a infiltrar tejidos vecinos.

Síndromes Mediastinales Anatómo-Clínicos

En el desarrollo de este tema se señalan los más destacados aspectos que expone BARIETY y COURY (3) en su obra, al hacer una ejemplar y completa descripción de los "síndromes mediastinales".

En casos de tumor, el síndrome clínico varía grandemente según la naturaleza, el volumen, el sitio de la masa y la rapidez de su desarrollo.

Para comodidad de exposición, los signos de sufrimiento mediastinal pueden ser agrupados según sus manifestaciones: respiratorias, dolorosas, circulatorias, laringeas, esofágicas, nerviosas y parietales. Se agregarán también, manifestaciones generales y algunas periféricas particulares.

1-) Manifestaciones respiratorias

a) Disnea: es uno de los elementos más corrientes del síndrome funcional mediastinal. Varía en su tipo e intensidad.

Al inicio, se limita a una sensación de opresión intermitente y discreta; aparece al esfuerzo y en ciertas posiciones (decúbito dorsal, inclinación lateral o hacia adelante). Esta influencia de la posición y el esfuerzo en la aparición de la dificultad respiratoria, es muy particular de las afecciones mediastinales. La disnea tiende a intensificarse y a volverse permanente.

A veces, la disnea reviste modalidad más característica: predomina en la inspiración y puede acompañarse de cornaje más o me-

nos estridente, y de tiraje supra e infraesternal que atestiguan un importante compromiso laringotraqueal. Puede revestir carácter enfisematoso, con expiración prolongada. Puede presentar paroxismos tipo espasmo glótico o de accesos asmáticos; estas crisis, son nocturnas y determinan ortopnea. En el niño especialmente, puede presentar un cuadro de "sufocación cianótica aguda" que puede semejar un cuadro de falso Crup asfixiante.

La disnea no sólo es un problema de obstrucción mecánica, sino que afecta funciones como la cardiovascular. Las afecciones mediastinales figuran entre las causas del síndrome conocido como "corazón pulmonar crónico".

- b) Tos: inconstante, seca, irritante y generalmente banal. Tiende a acentuar las manifestaciones viscosas, cuando existen. En algunos casos puede tener carácter quintoso y paroxístico.
- c) Hemoptitis: no es un hecho habitual en las afecciones mediastinales. A excepción de los casos de aneurisma roto a un bronquio, la hemoptitis no es de gravedad y usualmente es manifestación de un proceso tumoral que amenaza abrirse a las vías aéreas o como resultado de congestión vascular. En procesos tumorales, no implica que estos sean de naturaleza maligna.
- d) Signes Físicos de compromiso de vías respiratorias: Los signos físicos en relación directa con el compromiso mediastinal son raros, poco significativos y difíciles de interpretar;

II-) Manifestaciones circulatorias

Dominando entre ellas los problemas de la circulación venosa de retorno, las manifestaciones circulatorias figuran entre las más -

su relativa frecuencia como por el carácter objetivo y sus modalidades significativas.

A-) Manifestaciones venosas: interesa, sobre todo, el sistema de la vena cava superior y de sus afluentes por la mayor extensión de su trayecto intramediastinal.

a) Síndrome de la vena cava superior (S.V.C.S.): constituye el tipo más clásico y más corriente de los síndromes venosos mediastinales. La expresión clínica se manifiesta en un período relativamente tardío de la evolución, aunque esto puede no ser cierto en casos de procesos malignos rápidamente invasivos.

En la mitad de los casos, la causa es tumoral y a menudo en relación con un proceso maligno comprensivo e invasivo, y si a éste agregamos los aneurismas, la proporción pasa de 80%. Esquemáticamente, el cuadro clínico presenta dos formas:

La 1.ª fase o de congestión pasiva simple, se traduce por algunos signos funcionales de estasis venosa, por cianosis y edema ligeros. No hay circulación colateral.

La 2.ª fase, evidente y característica, es mucho más raramente observada, aparece en un estado mucho más avanzado: "fase de derivación colateral compensadora" o de "estenosis mecánica descompensada". Se traduce por la extensión de los síntomas de la 1.ª fase y por el desarrollo de la circulación venosa superficial.

Cianosis: frecuentemente discreta al inicio, se limita a leve coloración violácea de labios, pómulos, orejas y nariz; es acentuada por la tos y el esfuerzo. En casos de compromiso mecánico considerable se intensifica, se extiende a toda la cara y puede tomar extremidades superiores.

Edema: Precede al aparecimiento de la circulación colateral, y pasa durante largo tiempo discreto limitándose a ligero abombamiento de la cara y los párpados. El edema propiamente dicho, aparece tardíamente. Tiene tendencia a ser duro y cianótico, pero lo caracteriza su topografía: interesa exclusivamente cara, base del cuello, parte anterosuperior del tórax. Obsérvanse a veces finas petequias.

Síntomas atribuibles a estasis venosa: cefálea, vértigo, trastornos visuales, tendencia a la somnolencia y a la omnubilación, epistaxis. Presión venosa de los M. S. aumentada.

Circulación colateral: en principio, es el elemento más tardío del síndrome venoso. La red venosa subcutánea alcanza la base del cuello, la raíz de los miembros superiores y la parte anterosuperior de la caja torácica.

b) Síndrome de la gran vena ácigos: La obstrucción aislada de la vena ácigos es muy rara. En tales casos, la circulación colateral es del tipo laterotorácica y a veces presencia de hidrótórax derecho.

B-) Manifestaciones arteriales

Los síntomas arteriales son poco frecuentes.

a) Compromiso de la arteria aórtica y sus ramas: la eventualidad más corriente es el desplazamiento de los focos de auscultación y la transmisión anormal de los ruidos cardíacos y, en caso de aneurismas, a menudo se acompañan de un soplo sistólico.

IV-) Manifestaciones laríngeas y esofágicas.

Son relativamente raras, implican las unas como las otras, una localización particular de la lesión. Cuando existen, su valor sintomático

- a) Disfonía: los problemas de la fonación son particularmente --
significativos, sobre todo cuando son objetivados por un exá--
men laringoscópico: "en ausencia de la lesión local, toda modi--
ficación durable e insólita de la voz debe hacer buscar una --
afección del mediastino y más particularmente un tumor maligno"
La disfonía de origen mediastinal es más frecuentemente causa--
da por una parálisis del nervio recurrente.
- b) Disfagia: síntoma generalmente tardío e intermitente. La de--
glución es más difícil para los sólidos que para los líquidos.
La coexistencia de una sialorrea anormal está en favor de una
compresión del neumogástrico.

V-) Manifestaciones nerviosas

Por su número y su importancia funcional, los troncos nervio--
sos que atraviezan el mediastino o en su vecindad, juegan un papel --
muy importante en la semiología de las afecciones mediotorácicas, cuan--
do se encuentran comprimidos, englobados o invadidos por el proceso -
anatómico.

Podemos distinguir, síndrome de irritación y síndrome de paráli--
sis.

Nervios intercostales: su lesión es la responsable de los dolores to--
rácicos neurálgicos.

Nervios simpáticos: la lesión paralítica del simpático cervico-torá--
cico provoca el síndrome de Claude Bernard-Horner, de observación co--
rriente en patología del mediastino superior.

Plexo cervico-branquial: este no es dañado más que en casos de tumor
mediastinal superior más o menos lateralizado.

Debe aquí hacerse mención al síndrome ápico-costovertebral, o

un tumor maligno del apex pulmonar, pero que puede revelar o complicar una afección del mediastino superior. Cuando está completo, el síndrome se traduce por: dolores neuríticos del miembro superior, con atrofia muscular, arreflexia tendinosa, trastornos de la reacción eléctrica en los territorios neuromusculares correspondientes, dolores escapulo-humerales, un síndrome de Claude Bernard-Horner homolateral y una opacidad radiológica de la cúpula pleural con o sin lesiones óseas vertebrocostales.

Frénico: la irritación provoca dolor irradiado al hombro e hipo rebelde, y la parálisis provoca inmovilidad del hemidiafragma correspondiente; Este síntoma reviste una significación diagnóstica y pronóstica considerable: está más a menudo en relación con un proceso de naturaleza maligna.

Neumogástrico: a él se le atribuye la tos coqueluchoide, la disnea agmatiforme, los accesos de sofocación, la bradicardia y la sialorrea.

Recurrentes: espasmos o parálisis de las cuerdas vocales en especial la izquierda.

VI-) Manifestaciones parietales

No son frecuentes, son deformaciones producidas por la masa, ejemplo de éstas lo da el aneurisma de la aorta.

VII-) Manifestaciones generales

Fiebre, astenia, anorexia, enflaquecimiento, ocurren en forma muy variable.

VIII-) Manifestaciones periféricas particulares

Constatar ciertas manifestaciones periféricas o distales es susceptible de orientar grandemente el diagnóstico o de revelar una complicación.

deberá practicársele un exámen somático completo, sistemático y minucioso.

Dos órdenes de manifestaciones deben particularmente retener la atención por su significación clínica y del hecho que pueden ser comunes a varias afecciones mediotorácicas; los síndromes disacromélicos y los signos de compresión medular.

Síndromes disacromélicos

Se agrupan aquí un conjunto de manifestaciones dismórficas - predominantes en las extremidades de los miembros y altamente características de una afección torácica. Las mejor individualizadas de estas manifestaciones son: el hipocratismo digital simple y la osteoartropatía hipertrofiante néumica o síndrome de Pierre-Marie y deamberger.

Compresión medular

Diversas neoformaciones mediastinales son susceptibles de -- provocar trastornos de compresión medular, por prolongación intravertebral. Esta eventualidad es sobre todo frecuente en lo que concierne a los tumores neurogénicos. Por otra parte, la lesión medular puede ser debida a una extensión o a metástasis de vecindad (cánceres, - Enfermedad de Hodgkin, linfosarcoma, etc).

Estudio clínico sintético de los síndromes Mediastinales topográficos y evolutivos

Formas topográficas

Todavía conservan cierto interés práctico, no obstante que han sido eclipsadas por la precisión incomparablemente mayor de la localización radiológica.

Síndrome mediastinal anterior: Comprende electivamente, en

anginosos, el síndrome de la V.C.S., los problemas respiratorios mayores por el decúbito dorsal y las anomalías parietales esterno-costales.

El compromiso del mediastino antero-superior, expone de modo más particular y más precoz, los problemas graves de compresión traqueal y las perturbaciones venosas en el territorio de la vena cava y troncos bronquiocefálicos. En el mediastino antero-inferior, las manifestaciones cardíacas y las complicaciones pleurales son las más frecuentes.

Síndrome mediastinal medio: caracterizado por el predominio de las manifestaciones respiratorias (disnea, tos, estenosis bronquial, atelectasia, complicaciones pulmonares o pleurales) y recurrentiales, trastornos de los nervios vago y frénicos y trastornos arteriales.

La variedad más clásica, pero no más frecuente, está representada por el síndrome de la concavidad aórtica o "síndrome bronco-recurrential" de Diehlafey: parálisis de la laringe, soplo de estenosis bronquial y pulso radial izquierdo débil. Su origen aneurismático es lo habitual.

Síndrome mediastinal posterior: disfagia, dolores radiculares, manifestaciones simpáticas, compromiso medular.

EXPLORACION RADIOLOGICA Y OTROS METODOS DIAGNOSTICOS.

Ya lo hemos señalado anteriormente, que en los procesos que afectan el mediastino la exploración radiológica ocupa lugar preeminente como método diagnóstico. Constituye por sobre todo el mejor y prácticamente el único medio de explorar un vivo el mediastino normal.

El examen radiológico nos permite hacer el diagnóstico precoz de un tumor mediastinal, determinar su localización y naturaleza

y, en casos como los tumores teratoides, nos permite a veces hacer el diagnóstico seguro.

Sabemos que la expresión clínica de las afecciones mediastinales es inconstante y variable. Cuando existe, no hace más que traducir el sufrimiento de los órganos locales o vecinos y no permite identificar la enfermedad causal.

Estas razones hacen de la investigación radiológica el tiempo fundamental, sino siempre decisivo, del examen de todo sujeto que adolece de una afección mediastérica.

Son varias las técnicas de exploración roentgenográficas empleadas en la investigación de los tumores mediastinales; unas son de muy sencilla aplicación y otras requieren de la habilidad de un radiólogo experimentado. Nosotros, por razones de brevedad, no entraremos en los detalles de cada técnica y nos limitaremos a enumerarlas desde las más sencillas a las más complicadas, siguiendo en parte la forma expositiva de BARIETY y COURY (3) y LYONS et al (17), con algunas modificaciones.

Estudios roentgenográficos:

1- Técnicas ordinarias

- a) Radioscopia e fluoroscopia
- b) Radiografía simple
- c) Tomografías
- d) Roentgenogramas de supervoltaje

2- Técnicas radiológicas que utilizan medios de contraste.

- A) Medios de contraste opacos
 - a) Esófagogramas
 - b) Broncogramas

- c) Angiocardiografía
- d) Angiogramas retrógrados
- e) Mielogramas
- B) Medios de contraste gaseosos (neumo-mediastino)
 - a) Neumotórax diagnóstico
 - b) Neumoperitoneo diagnóstico
 - c) Mediastinografía gaseosa o aérea.

Otros métodos diagnósticos

Existen otros procedimientos diagnósticos que aunque secundarios en relación con la roentgenografía, ayudan grandemente en la mayor exactitud diagnóstica de las procesos tumorales del mediastino.

Según LYONS et al (17), estos procedimientos diagnósticos son:

1- Procedimientos quirúrgicos:

- a) Broncoscopia
- b) Biopsia de ganglios pre-escalénicos
- c) Biopsia de:
 - ganglios anormales
 - del hígado
 - pleura
 - otros tejidos
- d) Toracotomía
- e) Toracentesis.

2- Misceláneas

- a) Test cutáneos para granulomas específicos
- b) Estudios de esputo para gérmenes y células malignas
- c) Empleo del Yodo radiactivo

El mismo LYONS (21), hace notar que de los procedimientos quirúrgicos, la biopsia de ganglios pre-escalénicos es el procedimiento más valioso y definitivo de los procedimientos especiales, a menudo volviendo innecesarios exámenes subsiguientes.

BREVE DESCRIPCIÓN DE LOS MAS IMPORTANTES ASPECTOS CLINICOS Y RADIOLOGICOS DE LOS PRINCIPALES TUMORES MEDIASTINALES

A continuación se exponen algunos aspectos particulares de ciertos procesos tumorales del mediastino, que a nuestro juicio, y después de revisar algunos autores, parecen de mayor significación.

LINFOMAS.

Síntomas clínicos: Es la regla que la masa ganglionar maligna traduzca su presencia por manifestaciones clínicas de importancia e intensidad variable. En principio, los sarcomas ganglionares son de todos los tumores medio-torácicos aquéllos que determinan los más precoces y más frecuentes de los síntomas de sufrimiento local y singularmente, de sufrimiento del mediastino anterior (3).

Formas mediastinales puras:

La semiología local de estos procesos es generalmente más manifiesta que en las otras variedades de adenopatías malignas, incluyendo aquí a la Enfermedad de Hodgkin.

La tos ocupa el primer lugar. Seca, frecuente, quintosa, rebelde, no se acompaña de expectoración. A veces exagera algunas manifestaciones del síndrome venoso cuando existen.

La disnea muy discreta al inicio. Se manifiesta en primer lugar por paroxismos que sobrevienen por el esfuerzo o en posición de decúbito dorsal.

La disfonía puede ser bitonal o afonía total según compromiso de los recurrentes.

Los dolores torácicos mucho más raras que en otros tumores mediastinales. La disfagia es excepcional.

En cuanto a los signos físicos, ocupa en primer plano, los del síndrome de compresión venosa.

La astenia y el enflaquecimiento se vuelven aparentes en el estado terminal.

En cuanto a la Enfermedad de Hodgkin, su localización mediastinal es por sí misma a menudo desprovista de toda expresión clínica.

Signos radiológicos:

La opacidad ganglionar sarcomatosa tiene por caracteres generales clásicos los siguientes: ocupa el espacio mediastinal medio y anterior, traduce la participación global de todos los grupos linfáticos, es voluminosa, homogénea, bilateral, simétrica y rápidamente extensiva, principalmente hacia las regiones de los hilos (3). Sin embargo, las variantes radiológicas son muy numerosas.

TIMOMAS

Síntomas clínicos: La mayor parte de los tumores tímicos, no son descubiertos más que en ocasión de un examen radiológico sistemático (60% de los casos aprox.) (3). Los síntomas generales, aparecen después de una fase de latencia prolongada: manifestaciones dolorosas, disnea, tos, cianosis, compresión de recurrentes, síndrome de la vena cava superior, el síndrome de Claude Bernard-Horner. Las hemoptisis son excepcionales.

Los signos físicos, se limitan a una macicez paraesternal y su pra cardíaca más o menos evidente. El polo superior del tumor puede

Aspectos Radiológicos: Radiológicamente, se caracteriza por una sombra densa y simétrica situada por encima de la base del corazón. El tumor radiológicamente es más ancho que alto, y esto lo distingue de los otros tumores mediastínicos (21).

TUMORES NEUROGENICOS

Síntomas clínicos: La latencia clínica es la regla habitual. Aproximadamente en la mitad de los casos el tumor es completamente silencioso, al momento de su descubrimiento radiológico.

La sintomatología cuando existe, es poco significativa. El dolor es la manifestación más corriente revistiendo todos los tipos. - La acentuación de los fenómenos dolorosos traduce bastante a menudo la degeneración maligna (3). Otras manifestaciones son extraordinariamente raras.

Los ganglioneuromas del simpático de localización alta, determinan a menudo un síndrome de Claude Bernard-Horner.

En caso de tumor neurogénico, debe buscarse atentamente estigmas de la enfermedad de Van Recklinghausen. También debe tenerse en cuenta las manifestaciones discretas de compresión medular, que traducen la existencia de una prolongación intravertebral ("en reloj de arena") de un tumor neurogénico.

Aspectos Radiológicos: El diagnóstico de un tumor neurogénico intratorácico es exclusivamente del orden radiológico (3). Los caracteres morfológicos y topográficos de opacidad anormal son generalmente tales que el diagnóstico es fácil, si no evidente en la mayoría de los casos.

En la vista frontal la sombra es densa, única, homogénea, a menudo voluminosa. Su borde exterior es neto, regularmente redondea

do y como trazado con compás, denotando la forma esférica u ovoide de la masa; su borde interno se confunde con la sombra mediastinal.

En vista lateral, la opacidad está limitada netamente adelante por un contorno de forma semi-circular, y hacia atrás se encuentra aplicada contra la pared posterior, verdaderamente encajado en el canal costovertebral.

ANEURISMAS DE LA AORTA

Expresión clínica: Las manifestaciones clínicas pueden asociarse de síntomas y signos en relación con el desarrollo del saco aneurismático hacia la pared torácica, con la extensión en profundidad sobre los órganos vecinos o con la coexistencia de una aortitis específica.

Los síntomas asociados con el desarrollo del aneurisma hacia la pared son dolores parietales anteriores, por un tumor paraesternal derecho, expansible, con reacción inflamatoria de los tegumentos.

Las manifestaciones relacionadas con la repercusión del pseudo tumor vascular sobre los órganos mediastinales son inconstantes. Pueden presentarse todas las manifestaciones de la "serie mediastinal", con grandes variaciones aisladas o asociadas.

Signos Radiológicos:

Se trata de una opacidad redonda, paramediana (derecha o izquierda) según el sitio del aneurisma, poseída de movimientos de expansión sistólica. Los bordes son en principio francos, bien delimitados y regularmente redondeados. La presencia de una banda de "calcificación laminal" reviste un valor práctico porque limita la discusión a los diagnósticos de quistes de contenido líquido o de tumor vascular.

C A P I T U L O - V

BREVES CONSIDERACIONES SOBRE EL TRATAMIENTO DE LOS

TUMORES MEDIASTINALES

En forma muy breve trataremos de exponer los conceptos generales del tratamiento de los procesos tumorales del mediastino.

Las reglas generales de tratamiento varían con el tipo y naturaleza del tumor. Los tumores malignos son, en general, de tratamiento médico, radioterapia primordialmente, aunque hay casos raros de éxito operatorio.

Los tumores malignos no ganglionares responden generalmente muy mal a la radioterapia.

En todos los casos donde la malignidad no es demostrable, la duda que existe sobre la naturaleza exacta de un tumor del mediastino, justifica la exploración quirúrgica sistemática, seguida de extirpación cada vez que sea posible (3). Esta regla es aún más formal en presencia de todo tumor aparentemente benigno, aunque sea perfectamente tolerado. La exéresis radical en un tiempo de los tumores benignos del mediastino, y a su vez de ciertas neoformaciones de malignidad todavía oculta, es en efecto una de las fuentes de éxito más constante (3). La intervención sistemática y precoz, constituye una regla fundamental sólidamente establecida: encuentra su justificación en la grave amenaza de complicaciones mecánicas o infecciones ulteriores, en el riesgo no menos grande de una degeneración maligna secundaria, en la dificultad y gravedad mucho mayor de una intervención practicada tardíamente al estado de intolerancia funcional o de las complicaciones (3).

El pronóstico operatorio inmediato o tardío depende de la resistencia general del enfermo, del estado evolutivo, condiciones anatómicas locales y sobre todo, del carácter benigno o maligno del tumor.

Seguidamente se mencionan las formas usuales de tratamiento que se aplican a los mas comunes tumores del mediastino.

Linfomas: Han sido varios los métodos empleados en el tratamiento de estas lesiones malignas. Entre los agentes terapéuticos que más se han ensayado tenemos: la radiación con rayos roentgent, los agentes "alkilating" o alquilizantes, drogas antimetabólicas, fósforo radioactivo y corticoesteroides. Además, se ha recurrido en algunos casos a la extirpación quirúrgica.

De los anteriores métodos terapéuticos, la roentgenterapia constituye el tratamiento de elección para el linfosarcoma como concluye ROSEMBERG et al (22) en su revisión de la terapia del linfosarcoma en 30a. de experiencia, encontrando que en 1.102 pacientes tratados, se obtuvo mejoría objetiva en el 78.4% y en más de 20% el beneficio se consideró como completo.

Metastasis ganglionares: En estos casos el tratamiento dependerá de la naturaleza del tumor metastásico; según el caso se emplea:

- a) radioterapia penetrante
- b) hormonoterapia , y
- c) en casos excepcionales la extirpación quirúrgica de una metástasis aislada.

Bocios endotorácicos: El tratamiento de estos tumores es exclusivamente quirúrgico y de manera sistemática, para evitar riesgo de compresiones o degeneración maligna.

El empleo de yodo radioactivo aún no es posible juzgarlo como tratamiento en el caso de bocios coloidales. La radioterapia, sólo tiene interés en los casos de tumores tiroideos malignos inoperables, y post-operatoriamente, después de la extirpación de un bocio de naturaleza dudosa.

Tumores del Timo

El tratamiento de los tumores del timo es ante todo quirúrgico. La radioterapia sólo puede tener valor en casos de timomas linfocíticos, aunque en general, los tumores tímicos son radioresistente.

En lo que corresponde a los tumores neurogénicos, lípomas y liposarcomas, fibromas y fibrosarcomas y quistes, el tratamiento eficaz es exclusivamente quirúrgico, la radioterapia es inoperante.

C A P I T U L O - VI

ANALISIS DE LOS CASOS ENCONTRADOS EN LOS ARCHIVOS DE AUTOPSIAS DEL
DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLOGICA (1944-1962).

En este capítulo final, se presenta un breve análisis de los -- procesos tumorales intramediastinales colectados después de revisar los archivos de autopsias practicadas en el Departamento de Anatomía Patológica del H. Rosales desde el año de 1944 a 1962 inclusive.

Se procedió a revisar cada uno de los protocolos de 3.345 autopsias practicadas durante el período antes señalado. Se siguió como criterio para incluir en el material de estudio, los casos en que -- la descripción macroscópica señalara una evidente masa mediastinal, y en el caso particular de los procesos ganglionares, que éstos al -- menos se describieran como "muy hipertrofiados". Por la razón de -- que los ganglios tuberculosos son descritos simplemente como "hipertrofia ganglionar" o "tuberculosis mediastinal", sin mencionar un ver-- dadero tuberculoma, no se incluyen en este trabajo.

La revisión de las láminas histológicas de los tumores, fué -- verificada por un médico Patólogo miembro del Departamento.

En las 3.345 autopsias se encontraron 56 lesiones que pueden -- considerarse como "tumorales". Este número da una incidencia total de 1.67%. En el cuadro No. 1 se presenta la distribución en número y porcentaje de los casos encontrados.

Cuadro No. 1

Frecuencia de lesiones expansivas intramediastinales

" TUMOR "	No.	%
Carcinoma epidermoide de la tráquea.....	2	3.57
Carcinoma del Tiroides	4	7.14
Adenoc. folicular	3	
Carcinoma indif.	1	
Timomas (malignos)	4	7.14
Linfomas	8	14.28
Enf. de Hodgkin	4	
Linfosarcomas	4	
Lesiones tumorales metástasicas.....	14	25.
Aneurismas de la Aorta	24	42.85
Total.....	56	99.98 %

Las anteriores lesiones tumorales se localizaron exclusivamente en el Mediastino anterior o en el mediastino medio, y en algunos casos ocupaban ambos compartimientos.

En el cuadro No. 2 se presenta la incidencia de los casos en los diferentes grupos de edad.

Cuadro No. 2

Número de casos en diferentes grupos de edad

<u>E D A D</u>	<u>N U M E R O</u>
10 - 19	2
20 - 29	4
30 - 39	5
40 - 49	11
50 - 59	17
60 - 69	8
70 - 79	2
80 - 89	1
	<hr/> 50(x)

(x) Aquí aparece un número total menor que el señalado antes, pero esto se debe que en algunos casos se desconocía la edad y en otros habían 2 lesiones en un mismo paciente.

En cuanto al sexo, hubo un notable predominio del sexo masculino: 34 casos en el sexo masculino y 21 casos en el sexo femenino.

Es digno de hacer notar, que no se encontró ningún caso de tumor neurogénico ni de tumor teratoideo, no obstante la relativa alta frecuencia que reportan la totalidad de las series revisadas.

En esta forma, creemos que se tendrá una somera idea de la incidencia de las lesiones expansivas intramediastinales en una muestra constituida por las autopsias practicadas durante 18 años, consecutivos. Comprendemos muy bien que los datos anteriores no son el reflejo exacto de lo que en verdad ocurre, pero creemos que se da la pauta para estudios posteriores que nos darán una mejor información de esta importante parte de la patología torácica, aquí entre nosotros. Los progresos de la cirugía del tórax en nuestro país - darán su mayor contribución a este estudio.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

- 1- Según la literatura revisada, el 90 % de la patología del mediastino corresponde a los procesos tumorales; de estos, los más frecuentes son los tumores neurogénicos y los tumores teratoideos.
- 2- Existe una estrecha relación entre tumores tímicos y miastenia gravis.
- 3- Los Rayos X constituyen el más importante método diagnóstico.
- 4- En la mayoría de los casos, la extirpación quirúrgica constituye el más efectivo método de tratamiento.
- 5- En la revisión de autopsias se encontró una incidencia de "tumores" mediastinales de 1.67 %.
- 6- En el material de autopsias revisado, no se encontró ningún caso de tumores neurogénicos, teratoideos o quísticos; no obstante, entre nosotros se han reportado casos en material quirúrgico.
- 7- Es necesario insistir sobre los aspectos clínicos, radiológicos y anatomopatológicos, de los tumores mediastínicos.
- 8- Es conveniente la búsqueda sistemática de tumores del mediastino en toda radiografía del tórax.
- 9- En todo paciente con diagnóstico de tumor mediastinal deberá intentarse, de ser posible, la extirpación quirúrgica precoz y completa.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- ANDERSON, W.A.D. : PATHOLOGY, Thirt Edit. - 1957.
- 2.- APPLETON, A.B., HAMILTON, W.J.; TCHAPEROFF, I.C.C.:
Surface and Radiological Anatomy for
students and General Practitioners.
Fourth Edition - 1958.
- 3.- BARIETY M. & COURY C.
Le Médiastin et Sa Pathology - 1958.
- 4.- BRIAN BLADES: Surgical diseases of the Chest - 1961.
- 5.- BLADES, B. : Mediastinal Tumors
Ann of Surgery 123:749
May 1946 - No. 5.
- 6.- BLOOM, W. and FAWCETT, D. W.
A textbook of Histology - 8a. Edition 1962.
- 7.- CASTLEMAN, B. : Tumores of the Thymus Gland.
Atlas of Tumor Pathology
Section V - Fascicle 19 - 1955.
Published by the Armed Forces Institute of Pathology.
- 8.- CURRERI A.R. and GALE J. W. : Mediastinal Tumors.
Arch of Surgery 58:797 June 1949, No. 6.
- 9.- DANIEL, A. R.; DIVELEY L. W.; EDWARDS W.H. and CHAMBERLAIN N.:
Mediastinal Tumors
Ann of Surgery 151: 783 May 1960, No. 5.
- 10.- GONZALEZ B., C.: Tumores neurogénicos intratorácicos.
Arch. del Colegio Médico de El Salvador.
12: 53-61 - Junio 1959. No. 2.
- 11.- GRAY'S ANATOMY. Ninth Edition 1956.
- 12.- HERLITZKA A. J. and GALE, J.W. Tumor and Cyst of the -
Mediastinum.
A.M.A. Arch of Surg. 76:679 May 1958, No. 5.

- 13.- HODGES, J.F.; LAMPE, I.; HOLT, J.F.: Radiology for Medical Students. Third Ed. - 1958.
- 14.- KATZ, S.: Teratoid Tumors of the Mediastinum
GP Vol. XXI - 131 - March 1960 No. 3.
- 15.- LEAVELL, B. S.; Thorup, O. A.:
Hematología Clínica, 1a. Ed. - 1960.
- 16.- LINDSKOG and LIEBOW, A.A.: Thoracic Surgery and Related Pathology, Edit. 1953.
- 17.- LYONS N. A.; CALVY G.L.; SAMMONS, B. P.:
The Diagnosis and Classification of Mediastinal
Annals of Internal Medicine
51: 897-931 - Nov. 1959, No. 5.
- 18.- MIRANDA G., S.; ASTACIO J. N.; y JAIMES, P.S.
Disembriomas Homoplásticos de Origen Digestivo.
Archivos del Colegio Médico de El Salvador.
Vol. 16: 25-30 - No. 1, Marzo 1962.
- 19.- OBERMAN H. A. and ABELL M. R. : Neurogenous Neoplasms of the Mediastinum.
CANCER 13-882 - 98 No. 5 Set.-Oct-1960.
- 20.- PADILLA, T. COSSIO, P.: Semiología del Aparato Respiratorio Diafragma y Mediastino. 6a. Edic. - 1960.
- 21.- PONS, P.: Patología y Clínica Médicas, tomo III, 1953.
- 22.- ROSEMBERG, S. A.; DIAMOND, D. and CRAVER, L. F.
Linfosarcoma: The effects of therapy and Survival
1.269 patients in a Review of 30 Years' experience.
Annals of Internal Medicine 53: 877 No. 1960, No.5.
- 23.- SCLUMBERGER, H. G. : Tumors of the Mediastinum.
Atlas of Tumor Pathology, Secc. V- Fascicle 18 -1957.
Published by the Armed Forces Institute of Pathology.
- 24.- TESTUT, L. y JACOB, O.: Tratado de Anatomía Topográfica
8a. Edic. Tomo 1 - 1952.
- 25.- WATSON, W. L. ; POOL, J. L. ; CAHAN, W.G. CLIFFTON E.E.;
LUOMANEN R.J. and GOODNER J. T. "The Recognition of Mediastinal Tumors".
GP. XXIV : 141 - Nov. 1961.

FE DE ERRATAS

<u>En la</u>	<u>Está escrito</u>	<u>Debe leerse</u>
Introducción Línea 4	pretesiones	pretensiones
Pag. 13 Línea 22	es al.	et al.
Pag. 14 Línea 23	medistinales	mediastinales
Pag. 17 Línea 3	en histología	en su histología
Pag. 19 Línea 5	de 9 cólo dieron	de 9 sólo 4 dieron
Pag. 23 Línea 22	comprensión	compresión
Pag. 36 Línea 15	de Van Recklinghausen	de von Reckling.....
BIBLIOGRAFIA		
No. 3	Pathology	Pathologie
No. 23	SCLUMBERGER	SCHULUMBERGER