



11210
9

Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios Superiores
Hospital Infantil de México
"Federico Gómez"

TUMORES DE MEDIASTINO
1954 - 1984

TESIS DE POSGRADO
Que para obtener el Título de
CIRUJANO PEDIATRA
p r e s e n t a

DR. AGUSTIN LOPEZ HERNANDEZ

Director de Tesis: Dr. CECILIO BELIO CASTILLO



México, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1986



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

C O N T E N I D O :

| | Págs. |
|----------------------------|-------|
| Introducción | 1 |
| Anatomía del mediastino | 2 |
| Generalidades | 6 |
| Material y métodos | 23 |
| Conclusiones y Comentarios | 37 |
| Bibliografía | 39 |

C O N T E N I D O :

| | Págs. |
|-----------------------------------|--------------|
| Introducción | 1 |
| Anatomía del mediastino | 2 |
| Generalidades | 6 |
| Material y métodos | 23 |
| Conclusiones y Comentarios | 37 |
| Bibliografía | 39 |

INTRODUCCION

El Mediastino, es sin lugar a dudas, el segmento anatómico más complejo del torax, debido al gran número de órganos y otras estructuras anatómicas contenidas en él; las lesiones primarias son relativamente frecuentes; -- también son frecuentes las lesiones metastásicas que se implantan en sus numerosos ganglios.

Los niños con tumores en esta zona pueden mostrar compresión de las vías aéreas, que a veces los lleva a la muerte, particularmente en el primer año de la vida independientemente de su etiología. Es también cierto que un porcentaje importante, que varía de acuerdo a las series consultadas -- son asintomáticos y es gracias al recurso de la radiografía de torax que es posible detectarlos.

De acuerdo con varios autores, después de excluir los Linfomas, la cifra de cáncer va de 20 a 30% (1-2) y llega a 54-57% si se incluyen los Linfomas (3-4). También es conocido que en general, la frecuencia general de tumores de Mediastino es: Neurogénicos en primer lugar, seguido de Teratomas y Linfomas; el presente trabajo es una revisión de los casos de tumores de Mediastino Primario y Secundario, en un periodo de 30 años que incluye 1954 a 1984, en la experiencia del Hospital Infantil de México, para comparar estadísticamente la población atendida que aqueja este problema con otras series en relación a edad, sexo, localización Mediastinal e histopatología de los tumores.

ANATOMIA DEL MEDIASTINO

Los pulmones situados dentro de la jaula torácica y envueltos por las Pleuras, están separados por el Mediastino; éste es un tabique grueso que comprende las demás vísceras torácicas. Se considera que ocupa el espacio mediastínico, que se extiende desde el esternon hasta el raquis y desde la base del cuello hasta el diafragma.

De manera arbitraria, el Mediastino se divide en 4 compartimentos a saber: Mediastino Superior, Anterior, Medio y Posterior.

El Mediastino Superior, limitado hacia abajo por un plano perpendicular al ángulo esternal y al borde inferior de la cuarta vértebra dorsal, aloja la porción superior a los restos del Timo, los troncos venosos braquicefálicos, la vena cava superior, el cayado aórtico y sus tres ramas principales, la traquea, el esófago, el frénico, los vagos (con la rama recurrente izquierda), los nervios cardíacos y el conducto torácico; el Mediastino Anterior que consiste sencillamente en una banda de tejido conjuntivo situada entre el cuerpo del esternon y el pericardio; posee tejido tímico.

Mediastino Medio. incluye el corazón y los grandes vasos dentro del Pericardio y los nervios frénicos que descienden entre el pericardio y la Pleura.

Mediastino Posterior, situado detrás del pericardio, dá paso a la aorta descendente, el esófago, los vagos y el conducto torácico, vasos intercostales posteriores, venas, ácigos, hemiacígos y los nervios espláchicos. (5).

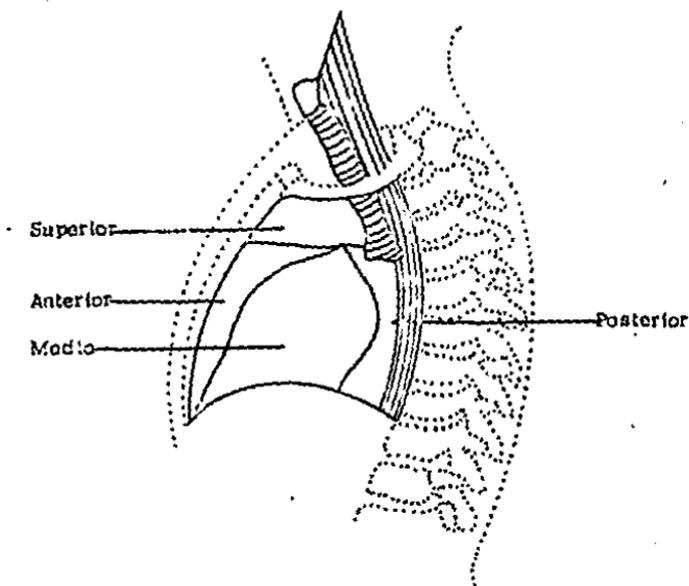


Figura 1: Divisiones anatómicas del mediastino.

LOCALIZACION DE LOS TUMORES DE MEDIASTINO

| <u>MEDIASTINO SUPERIOR</u> | <u>MEDIASTINO ANTERIOR</u> | <u>MEDIASTINO MEDIO</u> | <u>MEDIASTINO POSTERIOR</u> |
|----------------------------|----------------------------|--------------------------|-----------------------------|
| Timoma | Teratoma | Linfoma | Tumos Neu-rogénico |
| Linfoma | Timoma | Quiste Pericárdico | |
| Adenoma | Hemangioma | Quiste Bron- cogénico | Quiste en- térico |
| Tiroide | Lipoma | | |
| Tumor para- tiroideo | | | |

Tabla No. 1.

| | | Indiana | Johns Hopkins | Mayo | Pitts Burg | Total | % |
|---------------------------------------|---------------------------|---------|---------------|------|------------|-------|-------|
| Tumores Neurogénicos | Ganglioneuroma | 2 | 6 | 16 | 11 | 105 | 33.0 |
| | Ganglioneuroblastoma | 1 | - | 2 | 6 | | |
| | Neuroblastoma | 4 | 8 | 11 | 23 | | |
| | Neurofibroma | 2 | 3 | 1 | 1 | | |
| | Neurofibrosarcoma | - | - | - | - | | |
| | Ganglioneurosarcoma | - | - | - | - | | |
| Tumores y Quistes Teratoides | Teratomas | 3 | 8 | 21 | 4 | 37 | 11.57 |
| | Teratocarcinoma | 1 | - | - | - | | |
| Lesiones Tíricas | Tipo normal | - | - | - | 1 | | |
| | Hiperplasia Tírica | 6 | 8 | 2 | 1 | 25 | 8.0 |
| | Quistes Tíricos | - | - | 2 | 4 | | |
| | Tumores Tíricos | - | - | - | 1 | | |
| Tiroides | Tiroides | - | - | - | 1 | 1 | |
| | Quistes entéricos | 3 | 6 | 7 | 11 | | |
| Quistes del Intestino Anterior | Quistes Broncogénicos | 8 | 2 | 5 | 6 | 48 | 15.0 |
| | | | | | | | |
| Secuestro Pulmonar | | - | 1 | - | 1 | 2 | |
| Quistes Pericárdicos | Quistes Pericárdicos | - | 1 | - | - | 2 | |
| | Hemangioma | 1 | 4 | 3 | 5 | 22 | 7.0 |
| | Linfangioma | 3 | - | 6 | - | | |
| Malformaciones y Tumores Vasculares | Hemangiopericitoma | - | - | 1 | - | | |
| | Hemangiendoteloma | 1 | - | - | - | | |
| | Angiosarcoma | - | - | 2 | - | 4 | |
| | Linfosarcoma | 1 | 4 | 9 | 8 | 31 | 10.0 |
| Linfoma | Enfermedad de Hodgkin | 2 | 4 | - | 3 | | |
| Histiocitosis | Síndrome de Letterer-Siwe | - | 2 | - | 1 | 3 | |
| Histiocitosis | Tumores Malignos (varios) | 1 | 10 | 1 | 2 | 14 | 4.0 |
| | | | | | | | |
| Tumores Benignos del Tejido Conectivo | Lipoma | - | 1 | - | 1 | 3 | |
| | Fibroma | - | 2 | - | 1 | | |
| Granulomas | Tuberculosis | - | 3 | - | - | | |
| | Sarcoidosis | 3 | 3 | 3 | - | 16 | 5.0 |
| | Histoplasmosis | - | - | - | 1 | | |
| | Histiocitosis | - | - | 3 | - | 5 | |
| | | 42 | 79 | 103 | 91 | 320 | |

Incidencia de quistes y tumores primarios del Mediastino en niños.

Rev. No. 26.

Tabla No. 2.

GENERALIDADES

Se analizarán los tumores más frecuentes, de acuerdo a su localización -
Mediastinal.

MEDIASTINO POSTERIOR

NEUROBLASTOMA: En 1864 Virchow (6) describió por primera vez el Neuroblastoma al que denominó Glioma. En 1891 Marchand observó las similitudes que hay entre este tumor y los ganglios simpáticos en desarrollo. Rinschield observó fibrillas dentro de las células tumorales, que eran similares a -- las observadas en los Neuroblastomas normales. El Neuroblastoma es un tumor del niño pequeño; el análisis de varias series indica que la mitad de los casos ocurren en niños menores de 3 años y aproximadamente las 3/4 partes de los casos se presentan durante los primeros 4 años de la vida. Se ha calculado su mortalidad aproximadamente en 10 por (7) 1 millón de 0 a 4 años de edad y en 4 por 1 millón de los 5 a los 9 años; entre 1535 muertes por Neuroblastoma la proporción entre varones y hembras era de : 1.1 ; 1.0

Estos tumores derivan de la cresta neural, que forman los ganglios simpáticos y la médula suprarrenal; las células más primitivas las simpaticogonias pueden diferenciarse según dos estirpes: la feocromocítica y la simpaticoblástica, la cual origina 3 tipos de tumores: Neuroblastoma ganglioneuroma y ganglioneuroblastoma.

La imagen histológica sugestiva de este tumor es la roseta.

Los síntomas y signos pueden atribuirse, en gran parte a la compresión de otras estructuras por el tumor, o por los depósitos metastásicos.

La revisión de una amplia bibliografía muestra que el 55% el tumor se encontraba en el abdomen y el sitio extraabdominal más afectado era el torax

con 13%. El tumor torácico puede hacerse masivo antes que cause una compresión traqueal o bronquial suficiente para que produzca síntomas obstructivos; una paresia de las extremidades superiores puede ser un signo premonitorio de la invasión del plexo braquial. Los dolores en el cuello, espalda, pelvis, extremidad inferior, pueden ser causadas por la compresión del tumor e infiltración de las raíces nerviosas dorsales o bien por la proyección en reloj de arena a través de un agujero intervertebral hacia el espacio raquímedular. Es típico que el Neuroblastoma sea un tumor silencioso al principio, y que desgraciadamente, metastatice rápidamente. El 70% de los pacientes ya tienen metastasis en el momento del diagnóstico. (8). La irritabilidad, la anorexia, pérdida de peso y la palidez por anemia son generalmente, manifestaciones de una enfermedad diseminada.

La fiebre de etiología no precisada constituye uno de los primeros síntomas; las lesiones esqueléticas a pesar de que sean extensamente destructivas pueden producir o no dolores; es frecuente las adenopatías. En raras ocasiones se presentan síntomas por la producción de catecolaminas como son: congestión cutánea, hiperhidrosis, taquicardia, cefalea. La hipertensión si suele ser más frecuente siendo un signo de hasta el 50% de los casos. Otra rara manifestación es la encefalopatía cerebelosa aguda que puede manifestarse antes de la ablación del tumor y que puede dejar como secuela oligofrenia. (9). Las metastasis suelen ser en primer lugar a hueso. Los datos de laboratorio son anemia y trombocitopenia cuando existe invasión a médula ósea o bien cuando la enfermedad está muy avanzada. La invasión a médula ósea se encuentra hasta en un 70%, alteraciones de la coagulación probablemente precipitadas en parte por liberación de tromboplastina tisular por parte del tumor necrosado; este hecho se ve en una gran cantidad de neoplasias. Los niveles de ácido vanílic mandélico en orina aumenta pocas veces en los tumores de Mediastino en comparación a los abdominales, pero es útil como vigilancia postoperatoria. La radiografía de torax muestra que el tumor se localiza generalmente en el Mediastino Posterior, observándose calcificaciones en aproximadamente la mitad de los casos.

Los factores que determinan el pronóstico de la enfermedad son: la edad del paciente, la extensión de la enfermedad en el momento del diagnóstico, localización del tumor primario, su extirpabilidad, la presencia de metástasis en la médula ósea, en los huesos, el grado de diferenciación celular. De esta manera se sabe que los niños menores de un año tienen mejor pronóstico independientemente de su estadio clínico (10); los tumores que se localizan en torax y en cuello tienen mejor pronóstico que -- los localizados en abdomen, probablemente por el número de ellos con enfermedad metastásica al momento de su diagnóstico, siendo que los pacientes con tumor torácico manifestarán síntomas de compresión en forma más precoz y disminuyendo el período silencioso en el cual se metastatiza el tumor y por ende, mejorando el pronóstico.

En cuanto a su tratamiento, la cirugía tiene un lugar importante. Koop (11) y Cols en su casuística, tienen 84 por ciento de supervivencia a 2 años, utilizando solamente tratamiento quirúrgico, por lo que este autor creía que no se lograba ninguna mejoría apreciable con la adición de -- irradiación y quimioterapia, puesto que con este esquema solamente se lo gró elevar a 88%. Koop recomendó el concepto de crear una agresión quirúrgica importante por medio de la ligadura de la irrigación del tumor en un mayor porcentaje posible y la resección de todo el tejido tumoral que se pueda, (12) aunque la resección completa no pueda lograrse. La adición de la quimioterapia o esta terapéutica sola, no ha venido a mejorar en -- forma sustancial el pronóstico de esta neoplasia en estadios avanzados.

El ganglioneuroblastoma es un tumor que se encuentra en un grado intermedio de diferenciación entre el Neuroblastoma y el Ganglioneuroma. Microscópicamente el tumor es liso bien encapsulado, con calcificaciones intra localmente y metastatiza por vía linfática y hematogena. Las lesiones metastásicas pueden estar más o menos diferenciadas en relación al -- tumor primario; es sabido que ocasionalmente algunos tumores primarios o residuales han logrado una maduración a partir de una imagen histológica muy indiferenciada por adoptar la de un ganglioneuroma benigno.

En cuanto a su tratamiento, es básicamente quirúrgico. (6)

El ganglioneuroma fue descrito por Loretz en 1870, es el miembro benigno de este grupo de neoplasias, tiene una consistencia muy firme, se encuentra encapsulado, obviamente no metastatiza, pero puede infiltrar circuncribiendo los agujeros intervertebrales para producir síntomas neurológicos secundarios a este evento; su tratamiento es quirúrgico. (6)

QUISTES ENTERICOS.- En el torax pueden encontrarse dos tipos de estructuras anómalas del tubo digestivo. Uno es quístico y está situado en el Mediastino Posterior, en íntima asociación con el esófago. El otro, procede del intestino y penetra al torax, a través del diafragma. Difieren en su aspecto, pero tienen una embriogenesis familiar. El quista entérico dorsal se origina en el intestino anterior primitivo y puede presentar cualquier tipo de epitelio intestinal, esofágico, gástrico o respiratorio. El epitelio ciliado presente en estos quistes, se denomina a menudo "epitelio respiratorio" sugiriendo de este modo, mas bien un origen traqueal que esofágico. Sin embargo, debe de recordarse que el esófago así como la traquea poseen epitelio ciliado en su ontogenesis; estos quistes suelen estar asociados con: los tercio, medio e inferior del esófago, sus paredes son razonablemente similares a la pared del tubo digestivo y pueden estar presentes células ganglionares mientéricas y submucosas. En algunos casos la muscularis puede continuarse con la del esófago normal, en otros, puede haber un plano de clivaje entre ellos. - Raras veces existe una conexión fistulosa primaria con el esófago, aunque la ulceración y la perforación pueden subsiguientemente establecer un comunicación.

Los quistes varían de tamaño, desde 1 Cm. de diámetro hasta estructuras que llenan todo un hemitorax (Hutchinson y Thomson 1953).

En general los quistes entéricos dorsales se localizan detrás del esófago, mientras que los quistes broncogénicos verdaderos yacen laterales a la traquea.

La distinción no siempre resulta clara, debido a que el esfago se encuentra situado tan cerca de los cuerpos vertebrales que un quiste de cualquier tamaño puede expandirse a un lado o a otro, y con ella, hacerse en parte, más bien retropleural que mediastínico. Además de los quistes cerrados del Mediastino Posterior, se presenta un pequeño número de defectos enterógenos, en los que la estructura es inmensa, surgiendo en la cavidad abdominal, penetrando en el diafragma y ocupando una gran porción del torax; la mayoría surgen del duodeno o del yuyeno, aunque la conexión no es muy evidente, están anclados cranealmente en las vértebras cervicales embriogenesis. La lesión de formación de canales alternativos persistentes a partir de la fase epitelial vacuolada o en la persistencia de divertículos mucosos embrionarios, no explican las duplicaciones consideradas aquí. El error fundamental de desarrollo que constituye la base de la formación de estos quistes tiene lugar durante la formación de la notocorda (día 18 a 19), horizonte VIII), antes que se constituya plenamente el propio intestino anterior. En esta fase la notocorda está cubriendo en sentido craneal, a partir del nudo primitivo entre el ectodermo y endodermo del disco embrionario de 2 capas. La notocorda al principio está en íntima asociación con las células endodérmicas, pero normalmente se separa más tarde de ellas. El crecimiento cefálico del ectodermo y del mesodermo de la notocorda es ahora mayor que el del endodermo, dando origen a un movimiento tansurante entre los tejidos. Si la notocorda no se desprende del endodermo, células de este último, serán arrastradas hacia adelante y hacia arriba a medida que los tejidos se separan; tales células endodérmicas desprendidas del techo del intestino en desarrollo, se redondean para formar un quiste. Si permanecen adheridas a la notocorda pueden también actuar como una barrera local a la ulterior fusión anterior del mesodermo vertebral, resultando en una espina bifida anterior (13) cuanto más pronto se produzcan estas adherencias anormales, mayor es la distancia entre sus dos extremos. Las enormes duplicaciones que surgen del duodeno y se insertan en las vertebral-cervicales son el resultado de la primitiva y amplia adherencia de la notocorda y del arquenteron. Los quistes mediastínicos más pequeños resultan de la adherencia hacia el final del crecimiento diferencial e -

implican un número más pequeño de células desplazadas. La variedad de tipo de mucosa encontrada en estos quistes, confirman su origen a partir del endodermo arquenterico indiferenciado. (14)

Warre y Conrad comunicaron 81 casos en la literatura inglesa en 1953. - Previamente Doris y Barnes en 1952 habían comunicado 17 casos que se originaban en duodeno y yuyeno y se introducían a torax.

Síntomas: dolor, como una consecuencia de una elevación intrínseca en la presión del quiste. Vómitos de retención en el quiste secundarios a la ulceración y perforación por las secreciones de la mucosa. Compresión de las estructuras circundantes: disnea, cianosis, tos.

El estudio radiográfico mostrará una tumoración en Mediastino Posterior hacia el lado derecho, a menudo con defecto de segmentación en la vértebra, si existe comunicación intestinal puede existir un nivel de gas y - se puede confundir fácilmente con hernia diafragmática.

El tratamiento quirúrgico, dentro del cual la prioridad es retirar la mu cosa del quiste, de no ser posible su resección completa por su íntima - adherencia a estructuras vitales, mortalidad. Warre y Conrad en su revi sión aseguraron que se produjeron 11 muertes en 63 pacientes. (15)

TUMORES DE MEDIASTINO MEDIO

QUISTES DEL PERICARDIO.- En la parte anterior del ángulo formado por el pericardio y el diafragma se encuentra en ocasiones, divertículos o quistes de pericardio. Están revestidos de epitelio escamoso simple y están llenos de líquido claro, por cuya presencia son llamados a veces "quistes de agua clara" no son tensos y rara vez producen síntomas por compresión, aunque a veces alcanzan a contener hasta un litro de líquido. Casi todos se encuentran en ángulo cardiopénnico más a menudo en el lado - derecho, pero algunos ocupan una localización mediastínica más alta y --

unos pocos cruzan la línea media por debajo del esternon. La mayoría de los quistes representan la persistencia de los recessos ventroparietales del pericardio, que aparecen en la cuarta semana y suelen estar obliterados en el embrión humano.

Vilkaín (1950) ha sugerido que los quistes mesoteliales en el diafragma a la derecha del pericardio deben ser atribuidos a la bolsa infracardiaca. Este es un receso neuroentérico embrionario del peritoneo; queda -- aislado en el Mediastino Posterior a la derecha del esófago cuando se -- forma el diafragma. Esta estructura puede explicar los quistes pericárdicos situados posteriormente y en el lado derecho, los quistes situados más anteriormente deben ser atribuidos a los recessos ventroparietales.

Existen un poco más de 100 casos en la literatura. (16) Son más frecuentes del lado derecho; 10% son loculados, pueden reconocerse a cualquier edad a partir de la adolescencia. Son generalmente asintomáticos a pesar de ser muy grandes.

En el estudio radiográfico se observa una imagen en el ángulo cardiofrénico sobre todo del lado derecho y su diagnóstico será por su localización con una hernia de Morgagni tomando una serie esofagogastroduodenal.

Su tratamiento es quirúrgico.

QUISTE BRONCOGENICO.— Estos quistes congénitos se encuentran en el Mediastino, asociados con la parte inferior de la tráquea, o de los bronquios. Están revestidos de epitelio ciliado columnar o columnar seudocratificado y poseen tejido elástico, músculo liso y a veces cartilago en sus paredes. Pueden estar adheridos a la tráquea o bronquios, algunos pueden comunicar con la tráquea, pudiéndose distinguir tres grupos de duplicaciones quísticas: quistes paratraqueales, quistes hiliares o carinales y quistes esofágicos. Quistes paratraqueales (duplicaciones de la tráquea).

Están adheridos a la pared traqueal lateral derecha, por lo general inmediatamente por encima de la bifurcación; estos quistes rara vez son encontrados quisá porque son asintomáticos. Quistes hiliares y carinales (duplicaciones de los bronquios). La mayoría de los quistes broncogénos están localizados en el hilio del pulmón, alrededor y debajo de la bifurcación de la traquea. Suelen ser solitarios pero pueden haber varios en una hilera. Pueden estar adheridos a la traquea o a un bronquio, por una hebra de tejido, indicativo de su origen embrionario; sus paredes son de estructura bronquial; estos quistes representan grupos de células epiteliales procedentes de la traquea en desarrollo que han quedado separados del árbol traqueobronquial. A diferencia de los esbozos bronquiales aislados alrededor de los cuales se forman lóbulos pulmonares secuestrados. (17)

La separación más precoz suele ser dorsal, esto es a partir de la supuesta porción esofágica del intestino primitivo anterior, mientras que las separaciones posteriores proceden de la porción ventral o traqueal del intestino primitivo anterior. Revitch en una revisión de cuatro centros hospitalarios importantes de E.U. reporta 40 casos de estos quistes.

Los síntomas encontrados son secundarios a la compresión de la estructura adyacente; la tos puede presentarse posterior al nacimiento o bien aparece posterior a una infección respiratoria aguda en fase precoz, la disnea y la cianosis se pueden presentar más tarde pudiendo originar la muerte del paciente. Marien en 1948 en su revisión era de la opinión de que cuanto más pronto aparecían los síntomas más grave era el pronóstico. Cuando los síntomas no son progresivos, puede aparecer un cuadro clínico de dolor torácico y tos crónica como manifestación de la presencia del quiste.

Unos pocos casos son asintomáticos y son descubiertos accidentalmente en la autopsia. Diagnóstico: Los quistes carinales no son fácilmente observados al examen radiológico, aunque la tomografía suele ser útil, la broncoscopia puede revelar la compresión producida por el quiste. Los -

quistes hilares por otra parte, sugieren a menudo el diagnóstico de un Teratoma Mediastínico aunque este último puede radicar en el Mediastino Anterior; los quistes paratraqueales son más visibles radiológicamente y por lo general están situados a la derecha de la traquea, a diferencia de los tumores tiroideos (que rodean la traquea) y de los tumores císticos que están bilateralmente dispuestos. En la serie de Graffe (1966) - de 43 quistes, 12 no fueron observados directamente a rayos X. Tratamiento: la cirugía es el único tratamiento efectivo debiendo hacerse todo lo posible por destruir o retirar el revestimiento epitelial para impedir la recurrencia. Maier (1948) ⁽¹⁸⁾ advierte que debe tenerse en cuenta la posible presencia de venas pulmonares anómalas, asimismo, debe evitarse la lesión de las paredes traqueales o bronquiales, porque en ocasiones el quiste y el bronquio poseen una pared común haciendo imposible la escisión simple. Grafe y Cola (1966) comunicaron solamente una muerte en 31 operaciones por quiste broncogénico.

LINFOMAS.- Los linfomas constituyen un grupo de padecimientos proliferativos malignos del tejido hematopoyético que se localizan fuera de la médula ósea. En nuestro medio, ocupan el segundo lugar de procesos oncológicos en la edad pediátrica y la frecuencia aproximada es de 3 X 100,000 habitantes. En cuanto a sexo y edad, el Linfoma No Hodgkin es más frecuente en niños menores de 4 años de edad y afecta por igual a ambos sexos. El Linfoma de Hodgkin es más frecuente por arriba de los 8 años y es más frecuente en los niños. En cuanto a sus factores etiológicos, lo que está bien documentado es de que los pacientes con inmunodeficiencias adquiridas o congénitas son más propensos a presentar esta patología. Asimismo, se ha observado que existe una relación importante entre el virus de Epstein Barr y el Linfoma No Hodgkin, tipo Burkitt africano, puesto que los pacientes con este diagnóstico que se han diagnosticado en América, no comparten los anticuerpos y respuesta al tratamiento, así como su localización topográfica es diferente. De acuerdo a sus características histológicas y clínicas se divide en forma general en: Hodgkin y No Hodgkin.

Síntomas en la enfermedad de Hodgkin. El síntoma inicial más frecuente, es la adenopatía silenciosa, que se observa más frecuentemente en el - - triángulo posterior del músculo esternocleidomastoideo, pudiendo pasar - meses sin síntomas agregados, los cuales serán fiebre, pérdida de peso, sudoración nocturna. La tumoración mediastinal primaria es sumamente ra ra y generalmente asintomática. Lo mismo sucede con las metastasis a es te sitio en donde encontramos grandes tumoraciones pero generalmente - - asintomáticas. El Linfoma No Hodgkin en cambio presenta un curso clínico muy diferente, siendo su localización más frecuente el abdominal; con pérdida de peso, dolor abdominal y datos de obstrucción intestinal, cuan do hay invasión a este sitio y su sitio extraabdominal más frecuente es el mediastínico, presentando manifestaciones de insuficiencia respiratoria rápidamente evolutiva, en ocasiones con síndrome de compresión a vena cava superior, dolor torácico, derrame pleural, (19) siendo su evolución muy agresiva y en una serie de 50 pacientes no hubo sobrevivientes a los 5 años.

Un aspecto importante en estos padecimientos es la estadificación clínica y extensión de la enfermedad, utilizándose varias clasificaciones para el Linfoma de Hodgkin está la de Ann Arbor como la más usada.

Estadio I: Afección de una sola región de ganglios linfáticos o de un solo órgano extralinfático. Estadio II: Dos o más regiones de ganglios linfáticos afectados, sobre el mismo lado del diafragma, o un órgano o sitio extralinfático, con una o más regiones de ganglios en el mismo lado del diafragma. Estadio III: Afectación de una o más regiones de ganglios linfáticos en ambos lados del diafragma, más invasión localizada a un sitio u órgano extralinfático (E III) o de afección del bazo (SIII) o de ambos (ESIII). Estadio IV: Afección difusa de uno o varios órganos o sitios extralinfáticos, con afección linfática o sin ella. Cada una de las etapas numéricas se dividen en: A y B.

"A" significa ausencia de síntomas generales y "B" se usa para pacientes con una o más de los siguientes síntomas: 1).- pérdida inexplicable de peso de mas de 10% del peso corporal durante los 6 meses previos. 2).- Fiebre inexplicable con temperaturas superiores a 38 grados C. y 3).- Su

dores nocturnos. (20)

Para el Linfoma No Hodgkin se han utilizado varias clasificaciones que en general concluyen en incluir a los pacientes en dos categorías: 1).- con enfermedad localizada que puede ser tratada por resección quirúrgica o irradiación localizada y quimioterapia, y 2).- Aquellos con enfermedad diseminada extensa que muestran o no participación del sistema nervioso central o médula ósea.

Diagnóstico: El cuadro clínico y el estudio de una biopsia por lo general de ganglio da el diagnóstico para el Linfoma de Hodgkin, se busca la célula de Reed Stenberg que es característica de esta patología, pero para el No Hodgkin no existe una célula característica y dependerá de la variedad histológica. Es importante hacer notar que ante una adenopatía silenciosa de mas de 4 semanas de evolución que a completado un ciclo -- con antibióticos y no desaparece, deberá tomarse una biopsia para descartar el diagnóstico de Linfoma.

Cuando se tiene a un paciente en estadio I y II de enfermedad de Hodgkin deberá ser sometido a laparotomía exploradora para verificar la extensión de la enfermedad, en un estudio realizado en nuestro Hospital, se observó que el 42% de pacientes modifican su estadio al realizar este -- procedimiento quirúrgico y por supuesto su pronóstico es más grave. Los estudios complementarios serán: serie radiográfica de huesos largos para verificar metastasis óseas, Rx de torax para descartar metastasis mediastinales o bien para confirmar la sospecha de una tumoración primaria de mediastino más frecuentemente como ya se dijo en los Linfomas No -- Hodgkin un aspirado de médula ósea, ya que el 70% de pacientes de Linfoma No Hodgkin presentan infiltración a este sitio en el momento de su -- diagnóstico, según algunos autores, dosificación de cobre sérico para evaluar el curso de la enfermedad y la respuesta al tratamiento.

Tratamiento: Para el Linfoma de Hodgkin en estadio II y I se usa radioterapia y para estadio III y IV quimioterapia. La asociación más frecuente de quimioterapia es: Mostaza nitrogenada, procarbina, Oncovin. (21)

Linfoma No Hodgkin: La cirugía es un arma terapéutica importante cuando se encuentra localizado el tumor habiéndose de localización abdominal, - en un segmento intestinal y que no ha invadido la serosa, pero esto es - prácticamente imposible en nuestro medio, en el que los pacientes llegan con una enfermedad muy avanzada, hablando de tumor mediastinal primario, la respuesta terapéutica a la ciclofosfamida en la fase de grave insuficiencia respiratoria es espectacular en 12 a 24 horas después de la administración del medicamento mejorando las manifestaciones clínicas y reduciendo notablemente las dimensiones del tumor; posteriormente se continuará con quimioterapia a base de: Ciclofosfamida, Oncovin, Prednisona y radioterapia nodal. Un aspecto que modifica considerablemente el pronóstico de los pacientes afectados de Linfoma, es la variedad histológica.

TUMORES DE MEDIASTINO ANTERIOR

TIMO.- Hipertrofia de Timo.- La identificación del Timo anormalmente grande puede ser muy difícil, porque en el período de lactancia suele tener gran magnitud. Sin embargo, el agrandamiento fisiológico de esta glándula según expertos, no causa síntomas respiratorios por compresión traqueobronquial. Para diferenciar el agrandamiento fisiológico del Timo de otras grandes masas en el mediastino Haller Major y Morgan sugiere administrar por poco tiempo 1.5 mgrs. x Kg. de peso de Prednisona -- por 5 días para contraer el Timo normal. (22)

Sin embargo, este tratamiento diagnóstico, debe limitarse solo al lactante y al niño en quien no se consideró la posibilidad de Linfoma, porque este tumor puede contraerse y después mostrar crecimiento importante de rebote. En las series que revisa Ravitch se estableció el diagnóstico de hiperplasia tímica en 17 pacientes. En ocasiones se necesita llegar al tratamiento quirúrgico ante la posibilidad de que se trate de otro tumor. Los Timomas en el niño son raros, Ravitch cita solamente un caso; este tumor es más frecuente entre 40-60 años y de los adultos con miastenia gravis del 8 al 15% tienen un Timoma. Los Timomas malignos -- desde el punto de vista clínico o histológico muestran semejanza con -- Linfosarcomas y por desgracia tienen el mismo pronóstico grave.

Los quistes típicos por lo regular no generan síntomas y se descubren accidentalmente en las radiografías hechas por otra causa. Ravitch en su revisión encontró 6 casos de quistes de Timo. (4)

TERATOMA.- El Teratoma es un tumor muy complejo, corresponde a Sakstoff en 1780 la primera descripción de un Teratoma sacrococcígeo. Al parecer fue Virchow quien utilizó por primera vez el término de Teratoma. Estos tumores suelen localizarse adyacentes a su órgano a excepción de los Teratomas gonadales; estos tumores pueden ser enteramente benignos o enteramente malignos o estar compuestos de una mezcla de tejidos adultos benignos, células embrionarias "benignas" y células histológicamente malignas. El Teratoma contiene tejidos derivados de las 3 capas embrionarias.

Se ha informado de observaciones experimentales muy importantes en la cepa del ratón 129. (23) que produce Teratomas espontáneamente.

Si el rebote genital del ratón es disecado en la duodécima semana de gestación e implantado al testículo de un ratón adulto, 70% de los injertos forman Teratoma. Ahora bien, el reborde genital de un ratón estéril homólogo mutado es disecado e implantado, no desarrolla Teratoma.

Estos experimentos indican que el Teratoma en el ratón de referencia se originó de una célula germinativa. Si las células con aspecto maligno son extraídas del Teratoma del ratón e implantadas en el útero preparado de la rata, la descendencia resultante es un ratón monstruoso o quimérico formado parcialmente a partir de la célula teratomatosa maligna implantada, la cual ha experimentado transformación benigna convirtiéndose en una célula totipotencial embrionaria. Si la misma célula maligna es trasplantada al tejido subcutáneo de otro ratón, avanza o progresa en su curso histológicamente maligno. No sabemos con exactitud por qué una célula maligna puede ser transformada en tejido embrionario, pero tal hecho, posee indudable interés en la etiología del Teratoma y en el control y desviación de la célula maligna hacia un curso clínico benigno.

En la especie humana se han encontrado Teratomas en fetos abortados; este es el tumor neoplásico observado con más frecuencia en el neonato. - La mayor parte de los Teratomas humanos se encontraron en el tejido gonadal o en la región presacra, la cual es como sabemos la zona embriológica del nudo o nódulo de Hensen y de la estría primitiva. Estas áreas, - permiten desviación del tejido germinal temprano hacia el Teratoma complejo y desorganizado. Al parecer, la formación embriológica de las 3 - capas germinativas en estas áreas, brinda oportunidad para la formación del Teratoma.

Un aspecto importante en el Teratocarcinoma es que producen alfa feto - protefina, cuya determinación es útil para su diagnóstico. Ravitch en su revisión, encontró 36 Teratomas de Mediastino, esta localización ocupa - el 4o. lugar en cuanto a su frecuencia extragonadal. La sintomatología estará determinada por la compresión a estructuras adyacentes, o bien -- por la ruptura súbita hacia el pericardio. El estudio radiográfico mostrará una tumoración en la parte anterior del Mediastino. El tratamiento es quirúrgico, pero si tiene componente maligno, se adicionará quimio y/o radioterapia, de acuerdo a la existencia o no de metástasis. (4)

HIGROMA QUISTICO.- Los higromas quísticos son malformaciones multiloculares del sistema linfático que ocurren en uno de cada 12,000 nacimientos. Ocurren en igual frecuencia entre hombres y mujeres; entre 50 y -- 65% ya existen al nacimiento y 80 a 90% se descubren antes del final del 2o. año de vida. (24)

Gortsch y Sabin (25) informaron que durante el desarrollo del sistema - linfático, los brotes o yemas celulares del primordio linfático no establecen en ocasiones comunicación con sus venas, lo que resulta en espacios linfáticos aislados. Por otra parte, McClure y Silvester han mostrado que porciones del sistema linfático pueden quedar aisladas por sequestros y tener sin embargo la capacidad de producir linfa y formar - -

quistes endoteliales. Estos quistes linfáticos aumentan lentamente de volumen e infiltran los tejidos circundantes. El hígroma quístico se presenta como una masa multiquística provista de una pared delgada, casi transparente revestida por células endoteliales a veces con algunos linfocitos y cantidades variables de estroma fibroso. En algunos casos, se pueden apreciar áreas de trombosis. El 5% de estas masas se presentan en el Mediastino y casi siempre representan parte de una masa cervicomedíastínica y por tal razón, se encuentran en el Mediastino anterosuperior. Sin embargo, pueden ser muy grandes y afectar cualquiera de los compartimientos. Por lo regular, aparecen en niños menores de 3 años y el componente cervical o axilar es el signo inicial de manifestaciones.

El tratamiento es quirúrgico pero en ocasiones éste es muy difícil, por las relaciones tan íntimas con las estructuras adyacentes. ⁽⁴⁾

VALORACIÓN DIAGNÓSTICA.- La investigación de sujetos con masa mediastínica debe de seguir una secuencia lógica, desde las técnicas más sencillas hasta las más complicadas y el médico debe conocer costos, riesgos y molestias que conllevan los estudios más complejos, dado el número cada vez mayor de técnicas diagnósticas en la actualidad.

En la valoración preoperatoria tiene como fin localizar e identificar la lesión pero el diagnóstico definitivo a menudo obliga a confirmación histológica.

Es posible que el método diagnóstico sea la radiografía corriente de tórax porque demuestra el tamaño, la densidad, la presencia o ausencia de calcificaciones y el sitio anatómico de la masa en mediastino. La identificación del sitio tiene enorme utilidad en el diagnóstico, por la predilección de algunas lesiones mediastínicas, por porciones específicas del tórax. El mediastino contiene muchas estructuras que se superponen de radiodensidad similar y por esta razón, pueden ser necesario otras técnicas radiográficas. La tomografía biplanar o frontal puede diferenciar entre masas mediastínicas y estructuras normales y es útil -

para identificar deformidades vertebrales o costales coexistentes. Puede recurrirse a la fluoroscopia entre una lesión mediastínica y el parénquima pulmonar adyacente. La radiografía con papilla de bario puede demostrar la invasión, compresión extrínseca o desplazamiento del esófago.

Es importante la comparación de las radiografías con otras tomadas en fechas anteriores, para precisar el tiempo que ha persistido la masa y también su ritmo de proliferación.

Otros estudios que podrían ser útiles son: la tomografía axial computada, utilización de radioisótopos como el Galio 67, el tecnecio 99, el -- oro radioactivo, que consideramos no son muy necesarios y su obtención -- en nuestro medio es difícil. No será por demás insistir que la radiografía de torax AP y lateral, es con mucho el mejor estudio para establecer el diagnóstico de estas entidades. La mediastinoscopia utilizada en -- adultos, no es de mucho beneficio en pacientes pediátricos. Debemos asimismo, insistir en que para obtener un diagnóstico histopatológico de -- certeza, muy frecuentemente se tendrá que recurrir a una toracotomía.

SINDROMES ASOCIADOS CON TUMORES MEDIASTINALES

| SINDROME | TUMOR ASOCIADO |
|---------------------------------|---|
| Hiastenia Gravis | Timoma |
| Enfermedad de Cushing | Cardinoma, Timoma |
| Hipoglucemia | Mesotelioma, Teratoma Fibrosarcoma |
| Hipercalcemia | Tumor Paratirpideo, Enfermedad de Hodgkin |
| Osteoartropatía Hipertrófica | Neurofibroma, Neurilemoma, Mesote- lioma, Timoma |
| Úlcera Péptica | Neurilemoma |
| Enfermedad de Whipple | Timoma |
| Hipogamaglobulinemia | Timoma |
| Hipertensión | Feocromocitoma Ganglioneuroma |
| Enfermedad de Von Riklenghausen | Neurofibroma |
| Tirotoxicosis | Tumor Tiroideo |
| Aplasia de Glóbulos Rojos | Timoma |
| Diarrea | Ganglioneuroma |
| Anomalia Vertebrales | Quiste Entérico |
| Fiebra de origen desconocido | Linfoma |

Ref.: Newlan O. H. : Mediastinal Tumors and Cysts. ANN Thorac Surg
11:246-75, Mar. 1971.

Tabla No. 3.

MATERIAL Y METODOS

Se identificaron las codificaciones internacionales de tumores de Mediastino en general y por tumoración específica: Linfomas, Neuroblastoma. Procediendo a la revisión retrospectiva de 1954-1984, dado que existe la revisión de 1954 a 1979 en este lapso se revisaron los expedientes de -- los tumores en particular ya mencionados para evaluar su porcentaje de: metástasis a mediastino, manifestaciones secundarias a la presencia de -- dichas metástasis, y se anexaron los tumores primarios de 1980-1984, más al unos que no habían sido consignados en la revisión anterior. Se procedió a la numeración progresiva de los casos y separación por grupos tu morales, analizando en todos ellos: fechas de ingreso, fechas de egre-- so, tiempo de evolución, previo a su ingreso, manifestaciones presentes o no de compresión vascular, nerviosa, aérea, tos, disnea, tiros inter-- costales, cianosis, fiebre, asimetría de torax, presencia de red venosa colateral, situación en los compartimientos mediastinales, diagnósticos clínicos a su ingreso, localización del tumor primario en los casos espe ccíficos, presencia o no de metástasis, diagnóstico histopatológico, tratamiento recibido, condiciones al salir en las categorías de curado, me-- jorado, sin mejoría, defunción, alta voluntaria.

TUMORES SECUNDARIOS DEL MEDIASTINO

LINFOMA DE HODGKIN

TOTAL DE PACIENTES: 146

| <u>E D A D</u> | <u>NUMERO DE PACIENTES</u> | <u>%</u> |
|----------------|--------------------------------|----------|
| 0 - 2 | 3 | 2.007 |
| 2 - 4 | 20 | 13.69 |
| 4 - 6 | 41 | 28.08 |
| 6 - 8 | 31 | 21.23 |
| 8 - 10 | 28 | 19.17 |
| 10 - 12 | 15 | 10.27 |
| Más de 12 | 8 | 5.47 |

La incidencia en cuanto a la edad, se observa que ésta es mayor de los 4 a los 8 años, en contraste a lo reportado, que indica que ésta es mayor a partir de los 8 años.

Tabla No. 4.

LINFOMA DE HODGKIN

TOTAL DE PACIENTES: 83

INCIDENCIA DE EDAD

| <u>E D A D</u> | <u>NUMERO DE PACIENTES</u> | <u>%</u> |
|----------------|--------------------------------|----------|
| 0 - 2 | 5 | 6.02 |
| 2 - 4 | 29 | 34.9 |
| 4 - 6 | 20 | 24.0 |
| 6 - 8 | 5 | 6.0 |
| 8 - 10 | 12 | 14.4 |
| 10 - 12 | 8 | 9.6 |
| Más de 12 | 4 | 4.8 |

La incidencia en cuanto a la edad se observó que es mayor de los 2 a los 6 años con una elevación tardía de los 8 a los 10 años, en contraste a lo reportado que indica ser mayor abajo de los 4 años.

Tabla No. 5.

TUMORES SECUNDARIOS DEL MEDIASTINO

NEUROBLASTOMAS

TOTAL DE PACIENTES: 38

INCIDENCIA DE EDAD

| <u>E D A D</u> | <u>NUMERO DE PACIENTES</u> | <u>%</u> |
|----------------|--------------------------------|----------|
| 0 - 2 | 10 | 26.3 |
| 2 - 4 | 6 | 15.7 |
| 4 - 6 | 15 | 39.4 |
| 6 - 8 | 4 | 10.5 |
| 8 - 10 | 2 | 5.2 |
| 10 - 12 | 0 | 0 |
| Más de 12 | 1 | 2.6 |

La mayor incidencia se observa de los 4 años a los 6 años, en contraste a lo reportado, que indica que las 3/4 partes de los pacientes se observan antes de los 4 años de edad.

Tabla No. 6.

TUMORES SECUNDARIOS DE MEDIASTINO

INCIDENCIA DE ACUERDO AL SEXO:

| | LINFOMA HODGKIN | LINFOMA HODGKIN | NEUROBLASTOMA |
|-----------|-----------------|-----------------|---------------|
| MASCULINO | 126 | 60 | 81 |
| FEMENINO | 20 | 23 | 19 |
| RELACION | 6.3:1 | 2.6:1 | 1.1:1 |

Como está referido en la literatura, el Linfoma de Hodgkin es más frecuente en el sexo masculino; en cuanto al Linfoma No Hodgkin, se observó que también es más frecuente en niños, y en algunos reportes se refiere que afecta por igual a ambos sexos, en el Neuroblastoma, la relación es casi de 1:1 igual a lo referido en la literatura.

la No. 7.

LOCALIZACION DEL TUMOR PRIMARIO

| | <u>NUMERO</u> | <u>PORCENTAJE</u> |
|-------------------------------|---------------|-------------------|
| LINFOMA NO HODGKIN: Abdominal | 67 | 80.7 % |
| LINFOMA DE HODGKIN: Cervical | 98 | 70.0 % |
| NEUROBLASTOMA: Abdominal | 31 | 81.5 % |

La localización del tumor primario es similar a la literatura revisada.

Tabla No. 8.

TUMORES SECUNDARIOS DEL MEDIASTINO

INVASION MEDIASTINAL Y MEDULA OSEA

| | LINFOMA HODGKIN | | LINFOMA NO HODGKIN | | NEUROBLASTOMA | |
|-------------------------------|-----------------|-------|--------------------|-------|---------------|-------|
| | No. | % | No. | % | No. | % |
| LOCALIZACION A MEDIASTINO | 63 | 43.15 | 8 | 9.0 | 6 | 15.70 |
| MEDIO | 60 | 95.0 | 8 | 100 | 9 | 50.0 |
| SUPERIOR | 3 | 5.0 | 0 | 0 | 0 | 0.0 |
| POSTERIOR | 0 | 0.0 | 0 | 0 | 3 | 50.0 |
| TOTAL INVASION | 63 | 100.0 | 8 | 100.0 | 6 | 100.0 |
| MANIFESTACIONES RESPIRATORIAS | 4 | 6.34 | 1 | 12.5 | 1 | 6.6 |
| INVASION A MEDULA OSEA | 8 | 5.4 | 26 | 31.3 | 14 | 36.8 |

El porcentaje de invasión a Mediastino fue más alta en el Linfoma de Hodgkin seguido por el no Hodgkin y finalmente el Neuroblastoma; el porcentaje de pacientes con manifestaciones de insuficiencia respiratoria secundaria a la presencia de las metastasis fue muy baja, y ninguno de ellos falleció por este motivo; la invasión a médula ósea fue más alta en Linfoma no Hodgkin, seguido del Neuroblastoma y finalmente, el Linfoma de Hodgkin; la invasión de Neuroblastoma a médula ósea es más baja que en otras series ya que ésta llega hasta el 70%; en cuanto a la localización del Mediastino, no hay modificaciones a otras series.

Tabla No. 9.

TUMORES PRIMARIOS DE MEDIASTINO

INCIDENCIA DE LOS DISTINTOS TIPOS DE TUMORES MEDIASTINICOS EN LOS PACIENTES REVISADOS.

| <u>DIAGNOSTICO</u> | <u>TOTAL</u> | <u>PORCENTAJE</u> |
|-------------------------|--------------|-------------------|
| LINFOMAS | 28 | 34.1 % |
| HIPERPLASIA DE TIMO | 23 | 27.05 |
| TERATOMAS | 8 | 9.4 |
| NEUROGENICOS | 7 | 8.2 |
| QUISTES ENTERICOS | 6 | 7.0 |
| LINFANGIOMAS | 5 | 5.8 |
| TIMOMAS | 1 | 1.1 |
| RABDOMIOSARCOMAS | 1 | 1.1 |
| ANGIOFIBROMA | 1 | 1.1 |
| TUBERC LOSIS GANGLIONAR | 1 | 1.1 |
| MEDIASTINAL | 1 | 1.1 |
| CORIOCARCINOMA | 1 | 1.1 |
| SARCOMA INDIFERENCIADO | 1 | 1.1 |
| LIPOMIXOMA | 1 | 1.1 |
| LINFOMA DE HODGKIN | <u>1</u> | 1.1 |
| T O T A L | 85 | |
| | 3 | GANGLIONEUROMAS |
| NEUROGENICOS | 4 | NEUROBLASTOMAS |
| | 28 | No HODGKIN |
| LINFOMAS | 1 | HODGKIN |

Nuestra mayor incidencia fue la de los Linfomas y la de Hiperplasia de Timo, con la salvedad de que este diagnóstico se vió disminuido en los últimos 5 años de nuestra revisión; en cuanto al resto de la patología, es similar a otras series reportadas.

TUMORES PRIMARIOS DE MEDIASTINO

NUMERO DE PACIENTES: 85

INCIDENCIA DE ACUERDO A LA EDAD.

| <u>EDAD</u> | <u>NUMERO DE PACIENTES</u> | <u>%</u> | <u>S E X O</u> | |
|-------------|--------------------------------|----------|----------------|-------------|
| | | | <u>Masc.</u> | <u>Fem.</u> |
| 0 - 11 | 28 | 32.9 | 20 | 8 |
| 1 - 4 | 29 | 34.1 | 17 | 12 |
| 5 - 9 | 16 | 18.8 | 14 | 2 |
| 9 - 14 | 11 | 12.9 | 10 | 1 |
| Más de 14 | 1 | 1.1 | 1 | |

Es significativa la predominancia de casos en los primeros 4 años de la vida, que correspondieron generalmente a procesos benignos con excepción del sexo masculino, es también importante.

Tabla No. 11.

TUMORES PRIMARIOS DE MEDIASTINO

| <u>SINTOMA & SIGNO</u> | <u>NUMERO DE PACIENTES</u> | <u>%</u> |
|--------------------------------|--------------------------------|----------|
| FIEBRE | 44 | 51.7 |
| TOS | 49 | 57.6 |
| CIANOSIS | 31 | 36.4 |
| DISNEA | 48 | 56.4 |
| TIROS-INTERCOSTALES | 20 | 23.5 |
| DOLOR TORACICO | 7 | 8.2 |
| EDEMA FACIAL | 1 | 1.1 |
| RED VENOSA SUPERFICIAL | 3 | 3.5 |
| DERRAME PLEURAL | 4 | 4.7 |
| DESNUTRICION I | 10 | 11.7 |
| DESNUTRICION II | 12 | 14.1 |
| DESNUTR CION III | 4 | 4.7 |
| ASINTOMATICOS | 14 | 16.4 |

El grupo de pacientes que aquejaban mayor afectación en cuanto a su estado de nutrición, fue el grupo de pacientes con procesos Linfomatosos. Es interesante el grupo de pacientes asintomáticos que fueron diagnosticados -- por medio de una radiografía de torax que se había tomado por otras causas.

Tabla No. 12.

TUMORES PRIMARIOS DE MEDIASTINO

TUMORES DE MEDIASTINO SUPERIOR

| <u>DIAGNOSTICO</u> | <u>NUMERO DE PACIENTES</u> | <u>%</u> |
|----------------------|--------------------------------|----------|
| TERATOMA | 2 | 8.3 |
| LINFANGIOMA | 4 | 16.6 |
| TINOMA | 1 | 4.1 |
| HIPERPLASIA DEL TIMO | 18 | 75.0 |
| LINFOMA NO HODGKIN | <u>1</u> | 4.1 |
| T O T A L | 26 | 100.0 |

Por la localización del Timo en este sitio, es obvia la explicación para -
la frecuencia de la patología de esta glándula en este compartimento.

Tabla No. 13.

TUMORES PRIMARIOS DE MEDIASTINO

TUMORES DE MEDIASTINO ANTERIOR

| <u>DIAGNOSTICO</u> | <u>NUMERO DE PACIENTES</u> | <u>%</u> |
|----------------------|--------------------------------|----------|
| TERATOMA | 3 | 30.0 |
| LINFOMA NO HODGKIN | 2 | 20.0 |
| HIPERPLASIA DEL TIMO | <u>5</u> | 50.0 |
| T O T A L | 10 | 100.0 |

Los Teratomas fueron más frecuentes en este compartimiento, como lo publicado en varias series.

Tabla No. 14.

TUMORES PRIMARIOS DE MEDIASTINO

TUMORES DEL MEDIASTINO MEDIO

| <u>DIAGNOSTICO</u> | <u>NUMERO DE PACIENTES</u> | <u>%</u> |
|-------------------------------|--------------------------------|----------|
| LINFOMA NO HODGKIN | 26 | 74.2 |
| LINFANGIOMA | 1 | 2.8 |
| LIPOMIXONA | 1 | 2.8 |
| CORIOCARCINOMA | 1 | 2.8 |
| TERATOMA MALIGNO | 1 | 2.8 |
| RABDOMIOSARCOMA | 1 | 2.8 |
| NEUROBLASTOMA | 1 | 2.8 |
| TERATOMA QUISTICO ADULTO | 1 | 2.8 |
| T.B. GANGLIONAR DE MEDIASTINO | 1 | 2.8 |
| GANGLIONEUROMA | 1 | 2.8 |
| LINFOMA DE HODGKIN | <u>1</u> | 2.8 |
| T O T A L | 36 | 100.0 |

Es muy significativa la alta incidencia de los Linfomas, con la interesante presencia de un caso de Linfoma de Hodgkin, que es muy raro que sea Primario de Mediastino, asimismo, es notable la gran variedad de tumores malignos que se encontraron, así como el único caso reportado en nuestro Hospital, de Lipomixona.

Tabla No. 15.

TUMORES PRIMARIOS DE MEDIASTINO

TUMORES DE MEDIASTINO POSTERIOR

| <u>DIAGNOSTICO</u> | <u>NUMERO DE PACIENTES</u> | <u>X</u> |
|------------------------|--------------------------------|----------|
| QUISTE ENTERICO | 6 | 42.8 |
| GANGLIONEUROMA | 2 | 14.2 |
| TERATOMA QUISTICO | 1 | 7.1 |
| ANGIOFIBROMA | 1 | 7.1 |
| NEUROBLASTOMA | 3 | 21.4 |
| SARCOMA INDIFERENCIADO | <u>1</u> | 7.1 |
| T O T A L | 14 | 100.0 |

La incidencia es similar a otras series, llamando la atención la presencia de un Teratoma, hecho que se ha publicado en forma aislada. (27).

Tabla No. 16.

CONCLUSIONES Y COMENTARIOS

- 1).- Tumores Secundarios de Mediastino.- El análisis de los casos de procesos Linfomatosos y de Neuroblastoma, muestra que la edad de mayor incidencia fue diferente a lo reportado en la literatura. Para la enfermedad de Hodgkin ésta fue mayor de los 4 a los 8 años, para el Linfoma No Hodgkin fue mayor de los 2 a los 6 años y para el Neuroblastoma fue de los 4 a los 6 años.

Fue interesante observar que en cuanto metástasis, la incidencia fue alta en la enfermedad de Hodgkin con un 43.15% y que a pesar de mostrar tumoraciones importantes, el número de pacientes con sintomatología respiratoria por compresión fue muy baja (6.34%).

Para el Linfoma No Hodgkin el porcentaje de metástasis mediastinal fue mas bajo (9.0%), así como el de pacientes con síntomas respiratorios (2.5%).

- 2).- En cuanto a los tumores primarios de mediastino, llama la atención el número elevado de casos con hiperplasia de Timo que se diagnosticaron hasta 1979. Posteriormente, este diagnóstico ya no fue consignado muy probablemente por el conocimiento de la involución normal de esta glándula y de que no hay necesidad de precipitar alguna terapéutica ante el aparente crecimiento anormal de esta glándula.

Otro aspecto interesante, fue el elevado número de pacientes con Linfomatosis los cuales manifestaban de moderados a severos datos de insuficiencia respiratoria. En los últimos 4 años, estos pacientes se manejaron médicamente con dosis de Ciclofosfamida, lo que vino a mejorar sustancialmente su pronóstico. De las misceláneas de tumores malignos que se localizaron en el Mediastino Medio destaca la presencia de un Lipomixoma y de un Coriocarcinoma diagnosticado en un paciente masculino de 14 años con datos de virilización.

En cuanto a la edad de presentación fueron más frecuentes estos tumores entre los 0 y 4 años de edad con el predominio franco del - - sexo masculino; en este grupo etáreo las entidades patológicas fueron generalmente benignas, que se resolvieron quirúrgicamente y con baja mortalidad; cosa que no ocurrió en los pacientes de mayor edad, en donde el número de Linfomas disminuyó el porcentaje de curación en forma notable, encontrándose de 24 tumores malignos una mortalidad de 50%.

Los síntomas y signos estuvieron dominados por: fiebre, tos, disnea y cianosis; el grado de desnutrición fue más acentuado (desnutrición de tercer grado según los datos de Gómez) en el grupo de procesos malignos.

En cuanto a su localización mediastinal, lo más interesante fue encontrar un Teratoma en el Mediastino Posterior, y en Mediastino Medio, la mayor diversidad de tumores malignos, así como un caso de enfermedad de Hodgkin que es muy raro que sea primario de Mediastino.

Como un comentario final, considero que se debe insistir que ante la sospecha clínica de un Linfoma No Hodgkin Primario de Mediastino el manejo de primera intención, es con quimioterapia (Ciclofosfamida) y que de no mejorar las manifestaciones respiratorias en 24 horas, el manejo será quirúrgico, ya sea para tomar biopsias de un tumor maligno irreseccable o terapéutico, en el caso de un tumor benigno.

- 1.- Ellis F. H. Jr. Du Shane J. W. Primary Mediastinal Cyst and -- Neoplasms in Infant and Children. Am. Rev. Tuberc. 74: 940-53, 1956.
- 2.- Heimbürger, I. L. and Batterby J. S. : Primary Mediastinal Tumors of Childhood J. Thoracic Cardiovasc. surg. 50:92-103, 1965.
- 3.- Ewcer R. J. and Kiesewetter W.B. Mediastinal Masses in Infants - and Children arch. surg. 112: 1003-1009, 1977.
- 4.- Pokorny W. J. and Goldstein I. R. Mediastinal Masses in Infants and Children J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 68:869-875, 1974.
- 5.- L. Testut O. Jacob. : Tratado de Anatomía Topográfica, octava - edición Salvat Editores, S. A. P. 345-346, 1977 (I).
- 6.- Sutow an Cols.: Oncología Clínica Pediátrica. Primera Edición. Editorial Labor, S. A. 471-503, 1977.
- 7.- Miller R. W. Fraument J. F. y Hill J. Q. Neuroblastoma: Epidemio-logic Approach to Ist Origin, AM. J. Dis Child. 115: 253-261, -- 1968.
- 8.- Gross R. E. Tarber: Neuroblastoma Sympatheticum: a Study and -- Report 217 cases, Pediatrics 23: 1179-1191, 1959.
- 9.- Dehner L. P. and Cols: Renal Cell Carcinoma in Children, a - - Clinicopatologic Study of 15 cases and review of the literature - J. Pediatric 76: 358: 368, 1970.

- 10.- Breslow H. Mc. Caan: Statical Estimation of Prognosis for - -
Children with Neuroblastoma, Cáncer Res. 31: 2098-2103, 1971.
- 11.- Koop C. E. Neuroblastoma: Two year survival an treatment correla
tions J. Pediatric Surg. 3: 178-179, 1968.
- 12.- Koop C. E. and Cols. Neuroblastoma in Childhood. Survival after
major surgical insult to the tumor, Surgery 38: 272-278, 1955.
- 13.- Bentley, J. F. and Cols. Develoomental posterior enteric remnants
an spinal malformatios. The Split Notochord Syndrome. Arch.
D's. Child. 35:76-86, 1960.
- 14.- Hutchinson H. and Col. Congenital Archenteric Cysts Brit. ,
J. Surg. 41:15-20, 1953.
- 15.- Ware G. W. and Conrad H.A.: Thoracic Duplications of Alimentary
Tract. Amer. J. Surg. 86:264-272, 1953.
- 16.- Kavanhg Gray. and Cols. Congenital Pericardial Defects. New En-
gland J. Med. 265: 692-694, 1961.
- 17.- Boyden E. A. Bronchogenic Cysts and The Theory of Instralobar -
Secuestration New Embriology Data. J. Thor. Surg. 35: 604, 1965.
- 18.- Maier, H.C. Bronchogenic Cysts of The Mediastinum. ANN. Surg.
127: 476-502, 1948.
- 19.- Silva y Sosa, Gutiérrez Romero, Isassi Chapa, Pizzuto J. Rivera -
Luna, Linfoma (mesa redonda). Rev. Fac. Med. Méx. Pág. 4-20, 1978.
- 20.- Carbone P.F. Kaplan an Coliss. Report of the Committee on Hodgkins
disease staging clasification Cancer Res. 31: 1860, 1971.

- 21.- De Vita, V.T. An Serpick: *Combination Chemoterapy in the treatment of advanced Hodgkin's disease.* Proc. Am. Assoc. Cancer Res. 8: 13, 1967.
- 22.- Haller J. A. Jr. Mayor D. A. and Morgan W.W. Jr. *Diagnosis and Manegament of Mediastinal Masses in Children* J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 59: 385-93, 1969.
- 23.- Illemense K. An Stevens L. C. *Teratomas and Chimeras* SCI. AM 240: 120-32, 1979.
- 24.- Bill A. H. y Cole: *A Unified Concept of Lymphangioma and Cysts- Hygroma.* Surg. Gynecol. Obst. 120:79-86, 1965.
- 25.- Gontsh R. E. *Hygroma Colli Cysticum and Hygroma Axilliere: Pathologic and Clinical Study and Report of Twelve Cases* Arch. Surg. 36: 394-402.
- 26.- *Ravitch Surgery; Edit.: Year Book Medical Publishers, INC. Chicago, E. U. pág. 501, 1979.*
- 27.- Krl S. And Dunn J. *Posterior Mediastinal Teratomas.* Jour. of Ped. Surg. 20: 508-510, 1985.