

11237



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**



**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA



0352002

Hermosillo, Sonora a septiembre de 2005



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

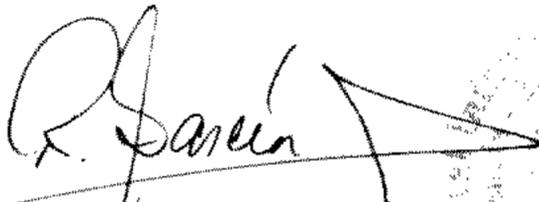
**"MASA MEDIASTINAL MALIGNA:
URGENCIA ONCOLOGICA"**

TESIS:

**QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA
EN LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA**

PRESENTA:

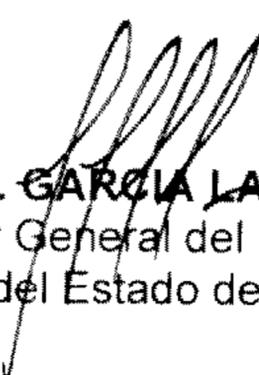
DR. JUAN GERMAN BUSTAMANTE CERECER



DR. RAMIRO GARCIA ALVAREZ
Director de Enseñanza e Investigación
y Profesor titular del curso.



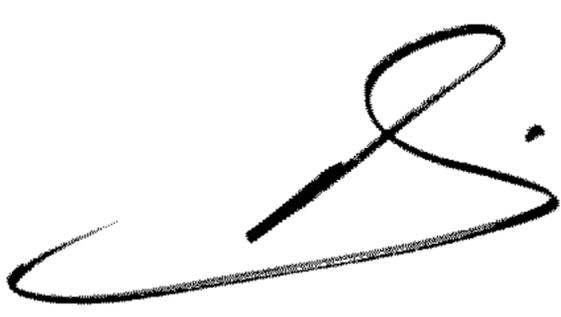
Dr. Homero Rendón García
Asesor de Tesis



DR. LUIS E. GARCIA LAEARGA
Director General del Hospital
Infantil del Estado de Sonora



Dr. Gilberto Covarrubias Espinoza
Asesor de Tesis



Hermosillo Sonora. Septiembre 2003.

AGRADECIMIENTOS

A MI FAMILIA YA QUE SIN SU APOYO NO HUBIERA PODIDO LLEGAR HASTA AQUÍ.

A MIS ASESORES POR SU DEDICACION HACIA LOS NIÑOS, QUE INSPIRA A SEGUIR SU EJEMPLO; Y POR SU APOYO EN LA REALIZACION DE MI TESIS.

AL DR. RAMIRO GARCIA A. POR SU CONFIANZA, AMISTAD Y CONSEJOS.

A NUESTROS PACIENTES POR TODO LO QUE NOS ENSEÑAN.

INDICE

Introducción.....	1
Marco Teórico.....	3
Objetivos.....	24
Material y Métodos.....	25
Resultados.....	26
Discusión y Conclusiones.....	39
Bibliografía.....	42

RESUMEN

Título: Masa Mediastinal Maligna Urgencia Oncológica.

Introducción: Masa Mediastinal es una lesión que ocupa un espacio en el interior del mediastino y que se desarrolla en uno de los órganos o estructuras anatómicas contenidas en el. Los tumores del mediastino no son frecuentes en los niños y estos surgen sobre todo en el mediastino posterior y representan un amplia gama, desde malformaciones congénitas hasta tumores malignos. Síndrome de Vena Cava Superior se refiere a los signos y síntomas resultantes de la compresión, obstrucción o trombosis de la vena cava superior. El término Síndrome de Mediastino se utiliza cuando también ocurre compresión traqueal.

Objetivos: Identificar las patologías oncológicas del Mediastino, características clínicas, así como los segmentos más afectados de el. Conocer frecuencia y características clínicas del Síndrome de Mediastino y Síndrome de Vena Cava secundario a Masa Mediastinal en la población oncológica del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES). Protocolizar el estudio de Pacientes Pediátricos con Masa Mediastinal de origen oncológico, ya que existe un retraso en su diagnóstico.

Material y Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y longitudinal. En pacientes Pediátricos del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES) con Masa Mediastinal secundaria a patología Oncológica, en el periodo comprendido de Junio 1992 a Junio del 2003. Para detectar a los sujetos de estudio se revisaron 86 expedientes con diagnóstico Histopatológico de Cáncer y sospecha de Masa Mediastinal del Archivo clínico del HIES.

Resultados: En nuestra población se encontró una frecuencia de masa mediastinal del 38% en pacientes oncológicos. Con una relación Hombre-Mujer: 2.6:1. El segmento más afectado del Mediastino es el antero superior. La etiología más frecuente de Masa Mediastinal son los Linfomas y de estos predomina la Enfermedad de Hodgkin (48.8%). Encontramos una incidencia de 33% de complicaciones secundarias a la Masa Mediastinal (SVCS, SM, Quilotorax y Neumotorax). No se registró mortalidad por ocupación torácica.

Conclusiones: Masa mediastinal Maligna se debe estudiar de forma rápida y orientada ya que presenta un alto porcentaje de complicaciones que pueden poner en peligro la vida (1 de cada 3). Para el diagnóstico y tratamiento adecuado de una Masa Mediastinal, lo más importante es: la sospecha clínica. Se propone flujograma diagnóstico

INTRODUCCION

Usualmente, cuando hablamos de urgencia, nos referimos a cuadros que ponen en peligro inmediato la vida humana.

“¿existirá algo realmente urgente en oncología?”

El solo hecho de tener cáncer ya pone en riesgo la vida de nuestros pacientes. ⁽²⁾

Las urgencias pueden aparecer en cualquier momento en el niño con cáncer, algunas son la manifestación inicial del cáncer y otras son consecuencia del tratamiento o se originan de una recurrencia del mismo. Las Urgencias oncológicas pueden surgir de trastornos metabólicos que resultan del comportamiento biológico del tumor o de la malignidad o su tratamiento, así también de lesiones que ocupan espacio y que obstruyen órganos vitales o de anomalías hematológicas como anemias y trombocitopenia por mencionar algunas. ⁽²⁾

Masa Mediastinal es una lesión que ocupa un espacio en el interior del mediastino y que se desarrolla en uno de los órganos o estructuras anatómicas contenidas en el. Los tumores del mediastino no son frecuentes en los niños y estos surgen sobre todo en el mediastino posterior y representan un amplia gama, desde malformaciones

congénitas hasta tumores malignos.⁽³⁾

La incidencia publicada de tumores del mediastino de origen maligno en pediatría fluctúa entre 40 y 72%^(3,7). El considerable riesgo de afección maligna, exige una valoración y diagnóstico urgentes y en ocasiones constituyen una verdadera urgencia oncológica. Por lo anterior el estudio de una masa mediastinal en pediatría debe realizarse de forma rápida y orientada. Es importante conocer los síntomas sugestivos, que pueden ser: disnea con sibilancias, dolor torácico, hemoptisis, tos y disfagia por mencionar algunos; aunque la mayoría de las veces estos tumores se descubren accidentalmente al realizar una radiografía de tórax.^(2,3)

Por sus características embriológicas y anatómicas el Mediastino al ser ocupado manifiesta una gran variedad de síntomas, los cuales dependerán del origen de la lesión así como de su localización. Al producir la masa, compresión de estructuras vitales como de la traquea (síndrome de mediastino) o del sistema venoso mayor torácico, comprometiendo el retorno venoso (síndrome de vena cava superior) y en menores ocasiones compresión medular, origina situaciones que requieren tratamiento inmediato ya sea Médico, Quirúrgico u Oncológico, por lo que se considera una verdadera urgencia.^(1,2,3)

MARCO TEORICO

MORFOLOGIA

Mediastino se deriva del Griego *medium istem* (región central) y se define como el compartimiento anatómico situado en el centro del tórax , asemeja una pirámide sin punta con un plano anteroposterior muy ancho, un plano lateral angosto, con su base descansando en el diafragma y su parte superior sosteniendo por la base del cuello. ^(2.4)

Además de su importancia anatómica, ya que actúa como protección para los órganos vitales que contiene o lo atraviesan, también juega un papel importante en la dinámica de la circulación y respiración. ^(2.4)

Para un estudio adecuado de una masa mediastinal debemos conocer el origen embriológico, anatomía y división del mediastino. ^(2.3)

EMBRIOLOGIA

Ya que la región mediastinal carece de individualidad, este se forma como resultado de la formación de las estructuras que contiene. En el embrión el mediastino no se ha formado como tal, y el cuello y abdomen se comunican a través de un área intermedia que posteriormente se convertirá en el tórax; el mediastino se desarrollara después de la migración cefalocaudal de los órganos, de la formación

celómica, pleural y cavidades pericárdicas y se separa del abdomen por medio de el diafragma.

Lo relevante de la primera etapa de desarrollo embrionario del mediastino es la migración de un grupo de blastómeros germinales: lo cuales sufrirán diferenciación temprana cerca del polo cefálico primitivo para después migrar hacia la región lumbar que será su sitio definitivo, esto ocurre durante la tres primeras semanas. Durante esta migración, estos elementos pueden detenerse accidentalmente y por virtud de sus características pluripotenciales generar Teratomas.

Para entender de mejor manera su desarrollo embrionario describiremos el desarrollo de las cavidades corporales. El celoma intraembrionario ya esta formado para la tercera semana, durante la cuarta semana constituye una cavidad con forma de herradura en el mesodermo cardiogenico y lateral.

La curvatura, o encorvamiento, de esta cavidad corporal embrionaria, representa la futura cavidad pericardica, y sus segmentos, o ramas laterales constituyen la futuras cavidades pleural y peritoneal. La porción mayor de cada segmento de la cavidad desemboca en el celoma extraembrionario ubicado en los bordes laterales del disco embrionario. El celoma provee, fundamentalmente, espacio para el desarrollo y movimientos de los órganos.

Durante el encorvamiento transversal del embrión, los segmentos del celoma intraembrionario se unen en la cara ventral del embrión. En la zona de la futura cavidad peritoneal, el mesenterio ventral degenera, lo cual origina un aumento en la cavidad peritoneal embrionaria que abarca desde el corazón hasta la región pélvica.

En la cuarta semana se distinguen tres cavidades celómicas o corporales bien definidas: 1.- Una gran cavidad pericárdica; 2.- Dos conductos pericardio-peritoneales que comunican entre sí a las cavidades pericárdica y peritoneal; y 3.- Una gran cavidad peritoneal.

Cada uno de los conductos pericardio-peritoneales se ubica en posición lateral al intestino anterior (futuro esófago) y en posición dorsal al tabique transversal, el futuro diafragma.

En ambos conductos pericardio-peritoneales se forman, coincidentemente, separaciones que pronto dividen la cavidad pericárdica de las cavidades pleurales y estas de la cavidad peritoneal. Como consecuencia del crecimiento de los primordios pulmonares hacia los conductos pericardio-peritoneales se forma un par de prominencias membranosas en la pared lateral de los conductos. Las prominencias craneales, llamadas membranas pleuropericárdicas se sitúan por arriba de los pulmones en desarrollo, y las prominencias caudales, las membranas pleuroperitoneales, están por debajo de los mismos.

Membranas pleuroperitoneales

A medida que estos compartimientos caudales aumentan sus dimensiones separan en forma gradual las cavidades pleurales de las peritoneales.

Membranas pleuropericardicas

A medida que estas divisiones craneales aumentan sus dimensiones separan gradualmente la cavidad pericardica de las cavidades pleurales, de donde se formara el mediastino. Al inicio este par de membranas tiene aspecto el aspecto de prominencias o abultamientos de mesenquima que aloja las venas cardinales comunes, las cuales van al corazón. Estas venas drenan el sistema venoso primitivo hacia el seno venoso del corazón primitivo.

En esta, los primordios pulmonares son muy pequeños en comparación con le corazón y la cavidad pericardica; crecen en sentido lateral a partir del extremo caudal de la traquea hacia el conducto pericardioperitoneal correspondiente, que se convierte en la cavidad pleural primitiva.

Conforme incrementan las dimensiones de estas cavidades en dirección ventral alrededor del corazón se adentran en la pared corporal y dividen al mesenquima en: 1.- una capa externa que se

convierte en la pared costal, y 2.- una capa interna (membrana pleuropericardica) que se convierte en el pericardio fibroso, el cual a su vez se transforma en la capa fibrosa externa del saco membranoso que contiene al corazón.

Inicialmente las membranas pleuropericardicas se proyectan hacia los extremos craneales hacia los extremos craneales de los conductos pericardioperitoneales. Con el subsiguiente crecimiento de las venas cardinales comunes, descenso del corazón y el aumento de tamaño de las cavidades pleurales, estas membranas en plegamientos mesenteriformes que salen de la pared torácica lateral. Para la séptima semana con el mesodermo que se encuentra en posición ventral al esófago o mediastino primitivo, que separa la cavidad pericardica de las pleurales.

En el embrión, el mediastino esta constituido por mesenquima (tejido conectivo embrionario) que va del esternón a la columna vertebral y separa los pulmones en desarrollo. ⁽¹⁾

ANATOMÍA

El Mediastino es la porción central de la cavidad torácica. Sus limites son: Anterior: Esternón; Posterior: Columna vertebral; Lateral: Amabas pleuras parietales; Vértice: Istmo Cervicotorácico; Base: Diafragma.

La base del mediastino se comunica con el abdomen a través de orificio importantes por donde pasa el esófago, aorta, vena cava inferior, así como orificios de menor tamaño que permiten el paso de vasos linfáticos y troncos nerviosos. ^(3,4,6,7)

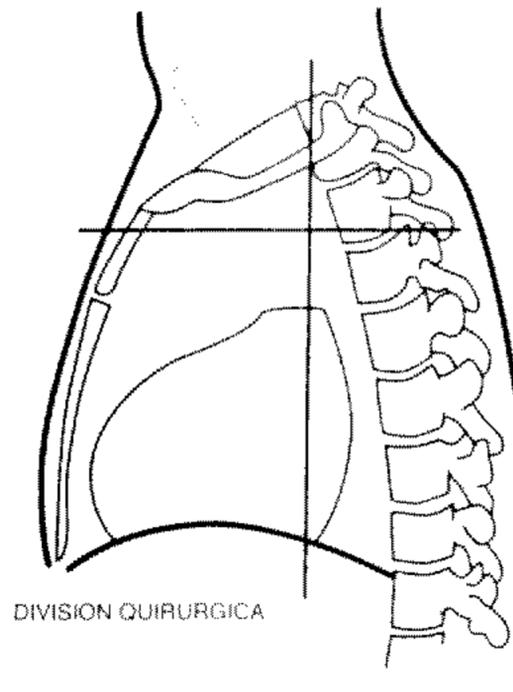
Dentro del mediastino se encuentran las siguientes estructuras: Polo inferior de tiroides, timo, arteria aorta, vena cava, corazón y pericardio, tronco braquiocefálico, vena ázigos, arterias y venas pulmonares, traquea, bronquios, conducto torácico, ganglios linfáticos, nervio frenico, vago y recurrente, así como cadena ganglionar simpática. ^(3,4,6,7)

DIVISION

Existen varias formas de dividir el mediastino: quirúrgica, radiológica etc.. Describiremos las mas utilizadas.

División Quirúrgica del Mediastino

El mediastino se divide en 4 compartimientos: dos compartimientos verticales, uno superior y otros inferior, divididos por una línea horizontal virtual que va de convexidad del arco de la aorta o por la bifurcación de la tráquea según diferentes autores; y por dos compartimientos anteroposteriores, uno muy grande y uno posterior mas pequeño divididos por una línea vertical virtual que pasa por la parte posterior de la traquea. ^(5,6)

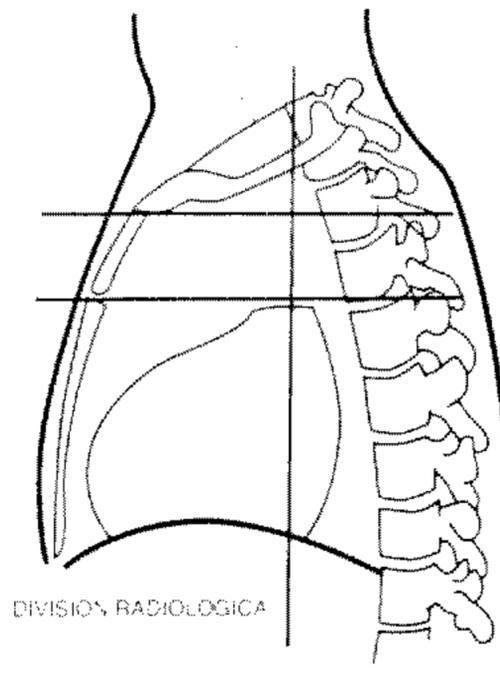


Fuente: Duarte V, Masa Mediastinal en Pediatría.
Gaceta, Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica, 2001

División Radiológica del Mediastino

Esta basada en la anatomía radiológica del Mediastino y es ciertamente mas adecuada para un diagnostico topográfico de varias masas mediastinales y lo divide en tres compartimentos.

Los tres compartimentos están de limitados por dos planos horizontales la primera división pasa de forma tangencial con la superficie superior del arco Aórtico y la segunda en la bifurcación de la traquea. De acuerdo con los tres compartimentos se definen por dos planos frontales dividíos por la traquea. ^(5,6)



Fuente. Duarte V. Masa Mediastinal en Pediatría.
Gaceta. Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica. 2001.

División de Shields

Aunque esta forma es incorrecta de algún modo desde el punto de vista anatómico y radiológico; es la división mas aceptada, simple y efectiva ya que permite un diagnostico rápido y preciso, así como un abordaje terapéutico para la mayoría de las masas mediastinales. Fue propuesta por Shields. ^(5,6)

El mediastino se divide en sentido anteroposterior por dos planos frontales virtuales; el primer plano es la superficie anterior del pericardio y los grandes vasos, y el segundo plano es la superficie anterior de las vértebras. El resultado es la presencia de tres compartimentos: anterior, medio y posterior que se extienden desde la entrada del tórax hasta el diafragma. Algunos autores incluyen en esta división un cuarto compartimiento, el superior. ^(5,6)

Limitación Topográfica y Continente del Mediastino

Mediastino Anterosuperior

Esta formado por dos porciones: la Anterior y la superior como su nombre lo indica, pero ya que las mismas patologías que afectan a los dos para fines prácticos se les menciona como uno solo: el Mediastino Anterosuperior. ^(5,6)

Mediastino Superior: Se ubica en el espacio torácico delimitado por arriba por la entrada torácica y por debajo por la línea que une la articulación del manubrio “ ángulo de Louis” con el cuarto disco intervertebral torácico, sitio de inserción distal de la fascia paravertebral. ^(5,6)

Mediastino Anterior: Tiene forma de cono con un diámetro mayor anteroposterior en la parte superior; esta delimitado arriba por el mediastino superior; abajo por el diafragma su limite anterior es el esternón y el posterior la superficie anterior de los grandes vasos y el pericardio. ^(5,6)

Por lo tanto este compartimiento ya en conjunto se delimita por la base del cuello o entrada Torácica (T1), la superficie posterior del esternón, la superficie anterior del corazón, pericardio y de los grandes vasos, y en su base por el diafragma.

Las estructuras que contiene son: timo, grandes vasos, aorta descendente, tronco braquiocefálico, vasos mamarios internos, ganglios linfáticos anteriores, polo inferior de tiroides así como tejido adiposo y conectivo, y en raras ocasiones paratiroides ectópicas.

Mediastino Medio

También se conoce como "espacio visceral", es un área triangular delimitada adelante por el mediastino anterior y atrás por la superficie anterior de los cuerpos vertebrales, abajo por el diafragma y arriba por el arco aórtico.

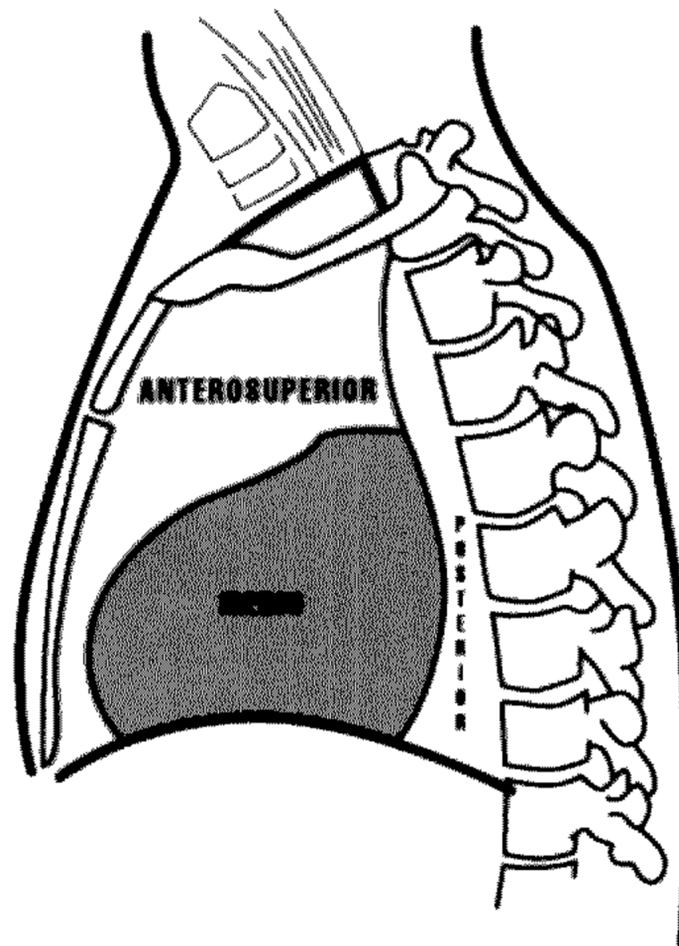
Las estructuras que contiene son: pericardio, corazón, aorta ascendente y descendente, ramas torácicas y vasos supraaórticos; sistema venoso mayor torácico, las arterias y venas pulmonares, conducto torácico, traquea y bronquios principales, el nervio frenico, la porción superior del nervio vago, ganglios linfáticos y la superficie anterior de los cuerpos vertebrales.

Mediastino Posterior

También se le conoce como "surco paravertebral". Este compartimiento no es anatómicamente parte del mediastino, pero se incluye en el debido a que gran número de tumores neurogenicos se desarrollan en esta área.

Esta limitado arriba por el mediastino Anterosuperior, abajo por el diafragma, por delante por el pericardio (mediastino medio) y por detrás por la pared torácica posterior (superficie anterior de la curvatura de las costillas). ^(5,6)

Las estructuras que contiene son: nervios, ganglios linfáticos, tejido óseo, la aorta ascendente, el esófago, los troncos nerviosos autónomos (simpáticos) y la porción inferior del nervio vago así como la superficie lateral de los cuerpos vertebrales. ^(3,4,6,7) Cuadro 1



Fuente: Duarte V, Masa Mediastinal en Pediatría.
Gaceta, Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica, 2001.

Cuadro 1

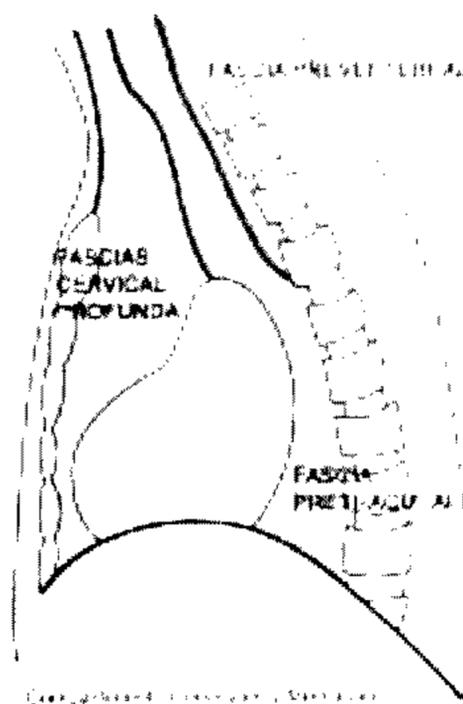
Anatomía del mediastino División de Shields		
Límites		
Mediastino	<i>Arriba:</i> Entrada al tórax <i>Abajo:</i> Diafragma <i>Anterior:</i> Esternón <i>Posterior:</i> Columna vertebral	
Segmento:	Límites	Estructuras anatómicas
Anterosuperior	<i>Arriba:</i> Entrada al tórax <i>Abajo:</i> Diafragma <i>Anterior:</i> Esternón <i>Posterior:</i> Pericardio y grandes vasos	<ul style="list-style-type: none"> • Timo • Grandes vasos • Aorta descendente • Tronco braquiocefálico • Vasos mamario internos • Ganglios linfáticos anteriores • Polo inferior de tiroides • Tejido adiposo y conectivo • Paratiroides ectópicas
Medio	<i>Arriba:</i> Arco aórtico <i>Abajo:</i> Diafragma <i>Anterior:</i> Mediastino Anterosuperior <i>Posterior:</i> Superficie anterior de cuerpos vertebrales	<ul style="list-style-type: none"> • Pericardio • Corazón • Aorta ascendente descendente • Ramas torácicas y vasos supraaórticos • Sistema venoso mayor torácico • Arterias y venas pulmonares • Conducto torácico • Traquea y bronquios principales • Nervio frenico • Porción superior del nervio vago • Ganglios linfáticos • Superficie anterior de los cuerpos vertebrales
Posterior	<i>Arriba:</i> Mediastino Anterosuperior <i>Abajo:</i> Diafragma <i>Anterior:</i> Pericardio (Mediastino Medio) <i>Posterior:</i> Pared torácica posterior	<ul style="list-style-type: none"> • Nervios • Ganglios linfáticos • Tejido óseo • Aorta ascendente • Esófago • Troncos nerviosos autónomos (simpáticos) • Porción inferior del nervio vago • Superficie lateral de los cuerpos vertebrales

Fuente: Duarte V, Masa Mediastinal en Pediatría. Gaceta, Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica, 2001.

Es importante señalar que existen tres compartimentos en el cuello limitados por fascias que tienen estrecha relación con el mediastino; eventualmente procesos primarios cervicales presentan extensión al mediastino; estos compartimentos se encuentran entre la fascia cervical profunda y la fascia paravertebral.

El primero se encuentra entre la fascia cervical profunda y la fascia pretraqueal; el segundo, entre la fascia pretraqueal y la fascia prevertebral; y el tercero, por detrás de la fascia prevertebral.

Las lesiones cervicales primarias por detrás de la fascia prevertebral se pueden extender al mediastino posterior hasta el cuarto disco intervertebral torácico. Las lesiones cervicales localizadas entre la fascia pretraqueal que se extiende desde el cuello hasta el arco aórtico en su extremo distal y la fascia prevertebral, se pueden extender hasta el mediastino posterior. Las lesiones cervicales primarias entre la fascia cervical profunda y la fascia pretraqueal se extienden directamente al mediastino anterior.⁽³⁾



Fuente: Duarte V. Masa Mediastinal en Pediatría.
Gaceta. Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica, 2001.

EPIDEMIOLOGÍA

Los tumores de origen nervioso comprenden el 20 al 40% de todas las masas mediastinales; y se presenta en niños menores de 3 años en el 60% de los casos. Los linfomas constituyen el tumor el tumor mas común en niños mayores y adolescentes; generalmente se localizan en el mediastino medio. El Neuroblastoma y el ganglioneuroblastoma son los tumores mas frecuentes. Los tumores de mediastino anterior son poco frecuentes en los niños. En una revisión de 179 masas hecha por Mullen y Richard son realizaron una revisión de 179 masas en el compartimiento anterior y el diagnostico fue linfoma 45%, tumores de células germinales 24%, tumores mesenquimatosos 15%. Las masas de mediastino medio son raras en niños menores de dos años de edad y después de esta edad el linfoma es la mas común. ^(2,3)

Cuadro 2

Cuadro 2

FRECUENCIA ETIOLOGICA DE LAS MASAS MEDIASTINALES MALIGNAS	
Tumores neurogenicos	30.2%
Linfomas	22.3%
Tumores de Células Germinales	10.5%
Tumores mesenquimatosos	6.4%

Fuente: Duarte V. Masa Mediastinal en Pediatría.
Gaceta, Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica, 2001.

A continuación mostramos un cuadro los diagnósticos diferenciales según su localización para después describir cada mediastino de acuerdo a las masas que mas frecuente albergan. ^(2,3) Cuadro 3

Cuadro 3

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE MASAS MALIGNAS DE MEDIASTINO		
MEDIASTINO ANTEROSUPERIOR	MEDIASTINO MEDIO	MEDIASTINO POSTERIOR
FRECUENTES		
Tumores Germinales	Linfomas	Neuroblastoma
Teratomas Disgerminomas Coriocarcinomas Senos endodérmicos	Hodgkin No Hodgkin	Ganglioneuroblastoma Ganglioneuroma
RARAS		
Tumores Mesenquimatoso Timoma Tumores de tiroides y paratiroides Histiocitosis Tumor de Nervio Vago	Tumor de nervio Vago Tumor Cardíaco	Tumores Germinales Neurofibroma Tumores Osteocartilaginosos

Fuente: Duarte V. Masa Mediastinal en Pediatría.
Gaceta, Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica, 2001.

Más del 90% de los tumores del mediastino se localizan en uno de los tres compartimientos mencionados anteriormente. Sin embargo, las masas mediastinales de gran tamaño pueden extenderse a los compartimientos adyacentes y afectar más de uno.⁽²⁾

CUADRO CLINICO

El 65% de las masas mediastinales presentan signos y síntomas al momento del diagnóstico. Cerca del 35% permanecen asintomáticas y son incidentalmente diagnosticadas al realizar estudios de gabinete. Los síntomas son inespecíficos y se deben al desarrollo de una masa dentro un espacio limitado, que provoca compresión sobre las estructuras adyacentes.

El cuadro clínico no facilita la diferenciación entre las lesiones y su etiología. Signos respiratorios por compresión están presentes en el 50% de los paciente, con Masa mediastinal maligna y se asocian la mayoría de las veces con fiebre y ataque al estado general.

Otros signos y síntomas asociados son los producidos por compresión de estructuras vitales como el síndrome de vena cava superior al comprimirse los grandes vasos sanguíneos intratorácicos o por compresión nerviosa.^(2,3,7)

A continuación se muestra un cuadro con los principales signos y síntomas: Cuadro 4

Cuadro 4

Signos y Síntomas de Masas Mediastinales Malignas		
<i>No específicas</i>	<i>Secundarias a compresión de estructuras</i>	<i>Síndromes sistémicos</i>
<p>Anorexia Perdida de peso Fiebre Ataque al estado general</p>	<p>Compresión traqueo bronquial: Tos, disnea, estridor, infección.</p> <p>Compresión esofágica: Disfagia.</p> <p>Síndrome de compresión de la vena cava superior: Equimosis y/o plétora facial, edema palpebral y/o palpebral, ingurgitación yugular, disnea, red venosa colateral.</p> <p>Derrame Pleural: Disnea disminución de los movimientos respiratorios, de la transmisión de las vibraciones vocales, hipo ventilación, sonido mate a la percusión.</p> <p>Síndrome de Horner: Miosis, ptosis, exoftalmos y anhidrosis.</p> <p>Parálisis de las cuerdas vocales: Disfagia disfonía</p> <p>Estenosis pulmonar: Soplos</p> <p>Tamponade cardíaco: Velamiento de ruidos cardíacos</p>	<p>Síndrome de lisis tumoral: Hiperuricemia, hiperfosfatemia e hipercalemia</p> <p>Síndrome de Coriocarcinoma: Coagulación intravascular diseminada, derrame pleural</p> <p>Linfoma de Hogkin: Fiebre, pérdida de peso, prurito diaforesis</p> <p>Neuroblastoma Fiebre, diarrea, Hipertensión arterial, opsoclonos, mioclonos.</p> <p>Linfoma no Hodgkin: Fiebre y síndrome de lisis tumoral.</p> <p>LAL: Fiebre y síndrome de lisis tumoral.</p>

Fuente: Duarte V. Masa Mediastinal en Pediatría.
Gaceta, Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica, 2001.

DIAGNOSTICO

El diagnostico de las masas mediastinales se base principalmente en la características clínicas, apoyado por datos epidemiológicos, bioquímicos e imaginología que proveen información de la naturaleza y localización de la masa mediastinal confirmado por histopatología.

Son de apoyo diagnostico, los estudios de laboratorio ; los mas utilizados son los marcadores biológicos tumorales, ante la sospecha de una neoplasia de origen terminal : alfa feto proteína y fracción beta de la gondotropina corionica humana; en los tumores del sistema nervioso simpático (Neuroblastoma) se utiliza la determinación de metabolitos de catecolaminas como son: Metanefrina, normetanefrina, vanilglicol, ácido vanidilmandelico derivados de las adrenalinas y 3 metoxitiramina ácido catecolacético y ácido homovanidilico derivados de la dopamina, así como ácido vanilíptico, son útiles en el diagnostico y pronóstico de estos tumores.

El estudio de gabinete mas utilizado es la radiografía de tórax en proyecciones AP y Lateral, esta es la guía para estudios posteriores, nos orienta sobre la localización de la Masa , permite sospechar características (sólida, quística o líquida) Este estudio permite detectar las lesiones mediastinales en mas del 90% de los casos. ^(2,3,7)

Otros estudio de gabinete son la Tomografía axial Computarizada y el Ultrasonido. Siendo el segundo muy útil por su bajo costo, no ser invasivo y ser reproducible y de gran utilidad resulta la Tomografía de gran utilidad ya que define los bordes de la masa, su origen así como su relación con las estructuras adyacentes, permitiendo definir el abordaje quirúrgico del tumor en estadio.^(2,3,7)

Y con menor frecuencia se utilizan la Resonancia Magnética nuclear la Angiografía y la gamagrafía.⁽²⁾

También en ocasiones es necesario la realización de Mediastinoscopia y Toracoscopia, bajo anestesia e intubación endotraqueal con riesgo implícito que conlleva , pero con las ventajas de la posibilidad de toma de biopsia.⁽²⁾

El diagnostico Histopatológico definitivo se realiza mediante Biopsia, las cuales pueden ser excisional, incisional y por aspiración (BAAD). En ocasiones la toma de liquido pleural y sus estudios de inmunofenotipo coadyuvan al diagnóstico. Es así también la muestra obtenida puede ser procesada para evaluación por inmunohistoquímica.^(2,6)

ETIOLOGIA

Las principales causas de Masa de mediastinal maligna en pediatría reportadas en la literatura y en orden de frecuencia son las siguientes: Linfoma No Hodgkin, Linfoma de Hodgkin, Neuroblastoma, Tumores de Células germinales, Leucemia Linfoblástica Aguda, Sarcomas y por ultimo Leucemia Mieloblastica Aguda. ^(2,3,7)

OBJETIVOS

Identificar las patologías oncológicas del Mediastino, características clínicas, así como los segmentos más afectados de el.

Conocer frecuencia y características clínicas del Síndrome de Mediastino y Síndrome de Vena Cava secundario a Masa Mediastinal en la población oncológica del HIES.

Conocer el manejo Oncológico y frecuencia del Síndrome de Mediastino y Síndrome de Vena Cava Superior secundario a Masa Mediastinal.

Protocolizar el estudio de Pacientes Pediátricos con Masa Mediastinal de origen oncológico, para apresurar su diagnóstico.

MATERIAL Y METODOS

Se realizo un estudio retrospectivo, descriptivo y longitudinal, en pacientes Pediátricos del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES) que presentaron Masa Mediastinal secundaria a patología Oncológica, en el periodo comprendido de Junio 1992 a Junio del 2003.

Para detectar a los sujetos de estudio se revisaron 86 expedientes de Archivo clínico de HIES con las siguientes patología: Leucemia Aguda Mielocitica, Leucemia Aguda Linfoblástica, Tumor Neuroectodermico primario de Mediastino, Linfoma de Hodgkin, Linfoma Hodgkin, Histiocitosis Maligna, Fibrosarcoma, Sarcoma de Ewing, Teratoma Maligno, Sarcoma Indiferenciado y Neuroblastoma.

La información se obtuvo por medio de una hoja de recolección de datos que incluía las siguientes variables: Ficha de identificación, Diagnósticos de ingreso hospitalaria y/u Oncológico, cuadro clínico, tiempo de evolución, Signos vitales, Exploración física, Cuadro clínico (Tos estridor disnea etc.) sugestivo de Síndrome de Vena cava Superior o de Mediastino, si presento Síndrome de lisis tumoral, laboratorios (Biometría Hemática Completa, Electrolitos sericos, Fosfatasa alcalina, deshidrogenasa láctica, ac. Úrico pruebas de función renal y marcadores tumorales), Rx de tórax: AP y Lat., TAC, Ultrasonido, Localización de la masa, tratamiento y evolución de urgencias así como estado actual.

RESULTADOS

Se revisaron 86 expedientes de pacientes con patologías oncológicas que mas frecuentemente causan Masa Mediastinal (Linfomas, Neuroblastomas, Sarcomas, Leucemias, etc.) dentro de los cuales 33 casos (38.3%) presento Masa Mediastinal. Figura 1

Figura 1

86 Expedientes

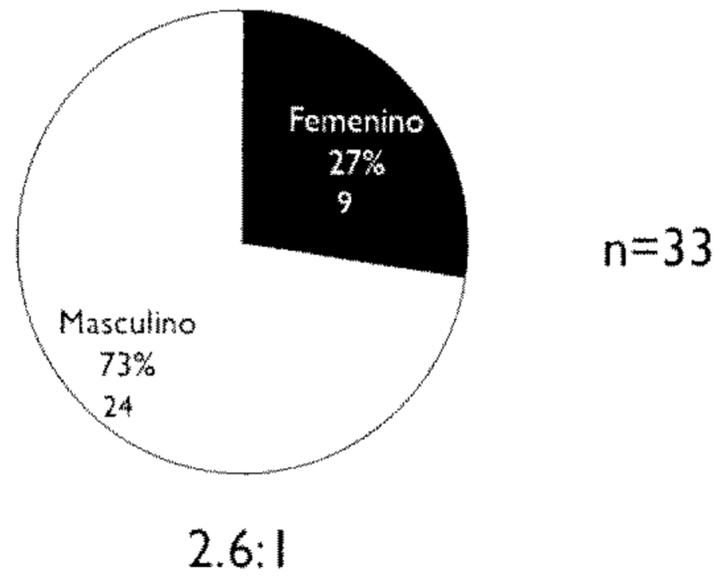


Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES.

De estos 33 pacientes; 24 (72.8%) fueron sexo masculino y 9 sexo femenino, con una relación hombre-mujer de 2.6:1;Figura 2 con lo que respecta a edad, 2(6.06%) pacientes fueron menores de un año, entre 1-4 años, 5(15.15%) pacientes, entre 5-10 años 10(30.3%) pacientes, entre 11-15 años 12(36.37%) pacientes y mayores de 15 años 4(12.12%) pacientes. Con un rango de edad de 6 meses a 17 años con una edad promedio de 9.1 años. Figura 3

Figura 2

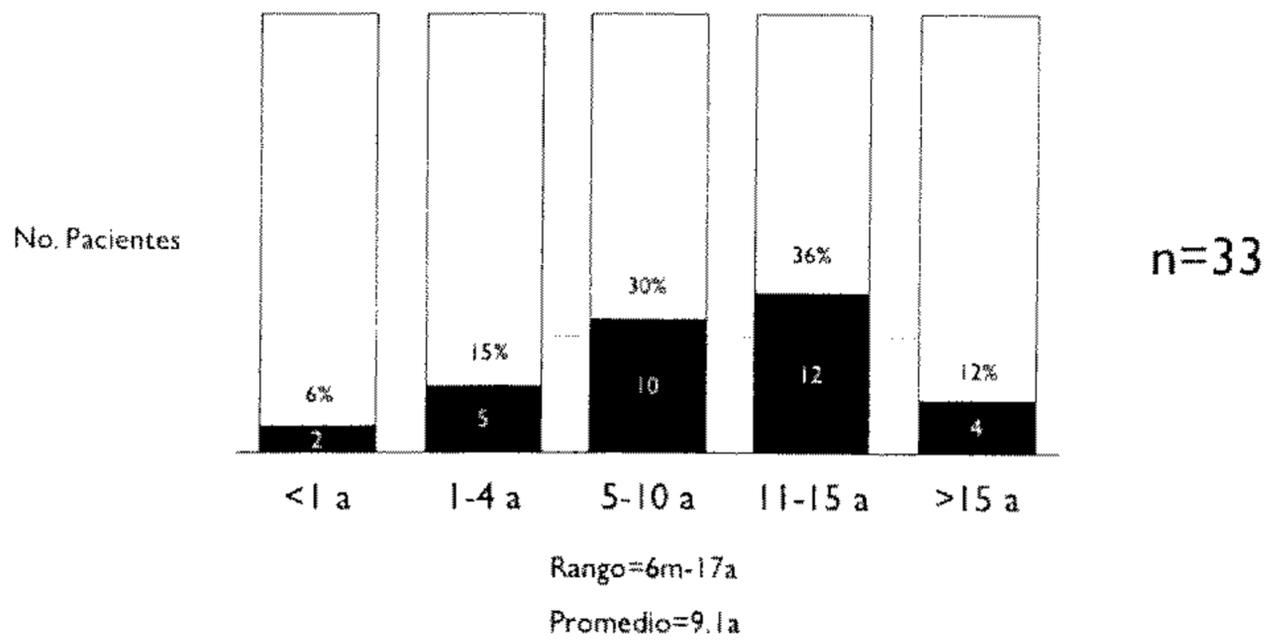
Distribución por sexo



Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES.

Figura 3

Distribución por Grupo de Edad

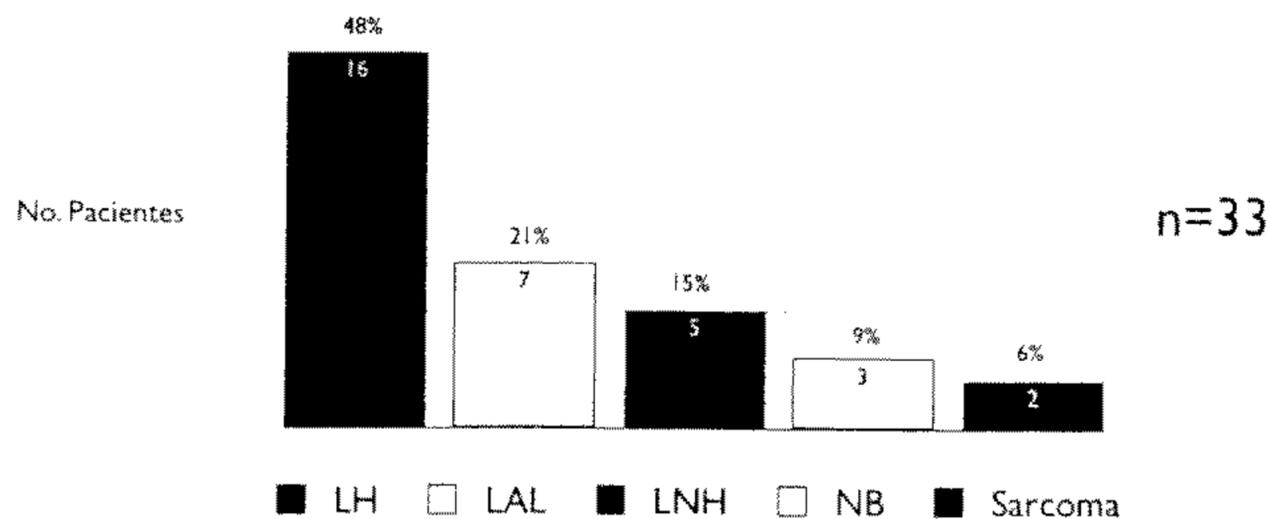


Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES.

Presentaron los siguientes diagnósticos: Linfoma de Hodgkin 16 (48.48%) pacientes, Linfoma no Hodgkin 5 (15.15%), pacientes Leucemia Linfoblástica Aguda 7 (21.21%), pacientes, Neuroblastoma 3 (9.1%) pacientes y Sarcomas 2 (6%) pacientes. Figura 4

Figura 4

Etiología

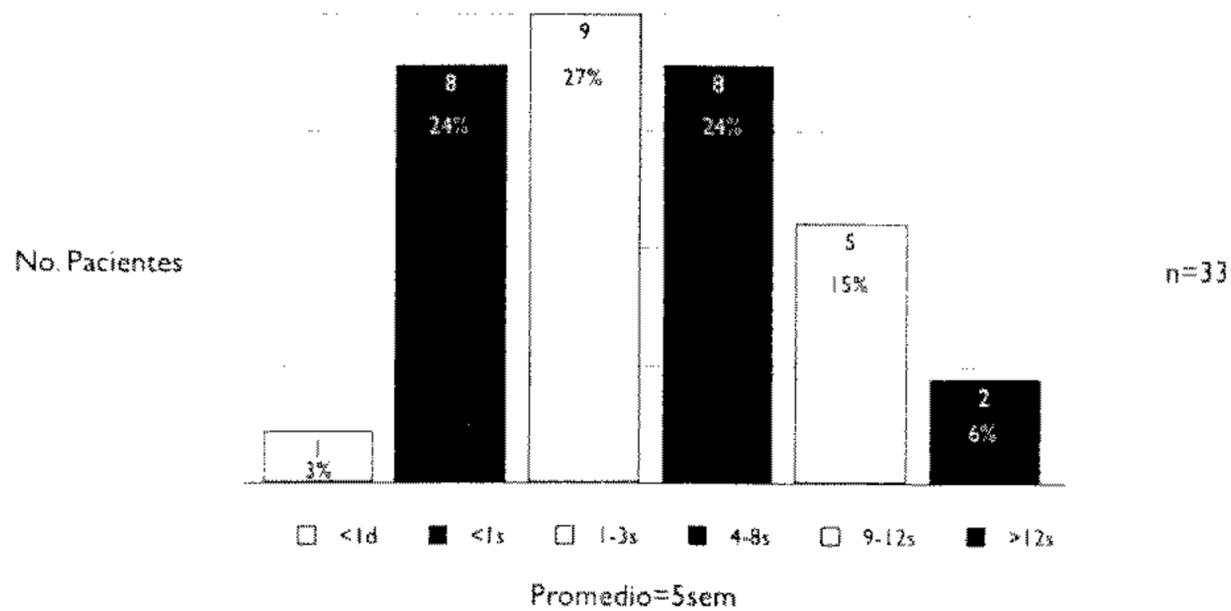


Fuente. Archivo Clínico y Bioestadística HIES.

Los pacientes presentaron un tiempo de evolución al momento de detección de la Mediastinal siguiente: Menos de un día: 1 (3.03%) paciente, un día: 2 pacientes (6.06%) menos de siete días: 5 (15.15%) pacientes, de 1-3 semanas: 8 (24.24%) pacientes, de 4-8 semanas: 7 (21.21%) pacientes, de 9-12 semanas: 5 (15.15%) pacientes, y con mas de 12 semanas: 2 (6.06%) pacientes. Figura 5

Figura 5

Tiempo de evolución al momento del Diagnóstico



Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES.

Los diagnósticos de ingreso mas frecuente fueron Adenomegalia en estudio 9 (27.27%) pacientes, Masa Mediastinal con 5 (15.15%) pacientes, y Síndrome Mieloproliferativo con 4 (12.12%) pacientes, entre otros como se muestra en siguiente tabla. Cuadro 5

Cuadro 5

Diagnósticos de Ingreso		
Dx. de Ingreso	Casos	%
Adenomegalia Cervical en estudio	9	27.27
Masa Mediastinal	5	15.15
Sind. Mieloproliferativo	4	12.12
Sind. Anémico	2	6.06
Linfoma no Hodgkin	2	6.06
Hepatoesplenomegalia	1	3.03
Neumotórax	1	3.03
Neumonía con Derrame	1	3.03
Deformidad en Tórax	1	3.03
Histiocitosis	1	3.03
Neuroblastoma	1	3.03
Leucemia linfoblástica aguda	1	3.03
Tumoración supraclavicular	1	3.03
Artritis Séptica	1	3.03
Bronconeumonía	1	3.03
Asintomático	1	3.03

Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES

En 30% de los diagnósticos de ingreso se sospecho malignidad como Síndrome Mieloproliferativo, Masa Mediastinal, Histiocitosis, Neuroblastoma, Leucemias.

El cuadro clínico que presentaron fue muy diverso, desde asintomático en un paciente hasta cuadro clínicos muy complejos, el cual se desglosa en las dos siguientes tablas de acuerdo a Síntomas y hallazgos de la exploración física. Cuadro 6 y 7

Cuadro 6

Sintomas	Casos	%
Fiebre	15	15.4
Disnea	10	30.3
Ataque al Estado General	4	12.2
Perdida de peso	3	9
Dolor Torácico, abdominal	3,2	9,6
Cefalea	1	3
Vomito	2	6
Otalgia	1	3
Asintomático	1	3

Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES

Cuadro 7

Exploración Física	Casos	%
Adenomegalias	15	45.4
Dif. Respiratoria	9	27.2
Deformidad Torácico	5	15.1
Hipo ventilación Pulmonar	3	9
Hepatomegalia	3	9
Red Venosa Colateral	2	6
Edema facial	2	6
Aumento de Volumen Frontoparietal , Paraesternal	1	3
Esplenomegalia, Acrocianosis, Adenomegalia axilar, supraclavicular, hipocratismo, exoftalmos.	1	3

Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES

De los 33 pacientes con Masa Mediastinal solo 10 (30.3%) pacientes presentaron sintomatología asociada a esta y los 23 (69.69%) pacientes restantes la presentaron Masa Mediastinal de forma asintomática.

Con lo que respecta a laboratorios, 16 (48.48%) pacientes presentaron anemia, en la siguiente manera severa 3 (18.75%) moderada 6 (37.5%) pacientes y leve en 7 (43.7%) pacientes; la cuenta leucocitaria fue normal en 13 (39.39%), se detecto leucopenia en 7 (21.21%) y leucocitosis en 13 (39.39%) pacientes; la cuenta plaquetaria fue normal en 16 (48.48%) pacientes, se presento plaquetopenia en 8 (24.24%) pacientes y plaquetosis 9 (27.27%) pacientes.

El trastorno Electrolítico mas frecuente fue Hiponatremia en 4(12.12%) pacientes; y se presento hiperuricemia e hiperfosfatemia solo en los pacientes que presentaron Síndrome de Lisis Tumoral.

A todos los pacientes se le realizo Tele de Tórax y lateral, así como otros estudios de gabinete como se describe a continuación con los hallazgos en el siguiente cuadro. Cuadro 8

Cuadro 8

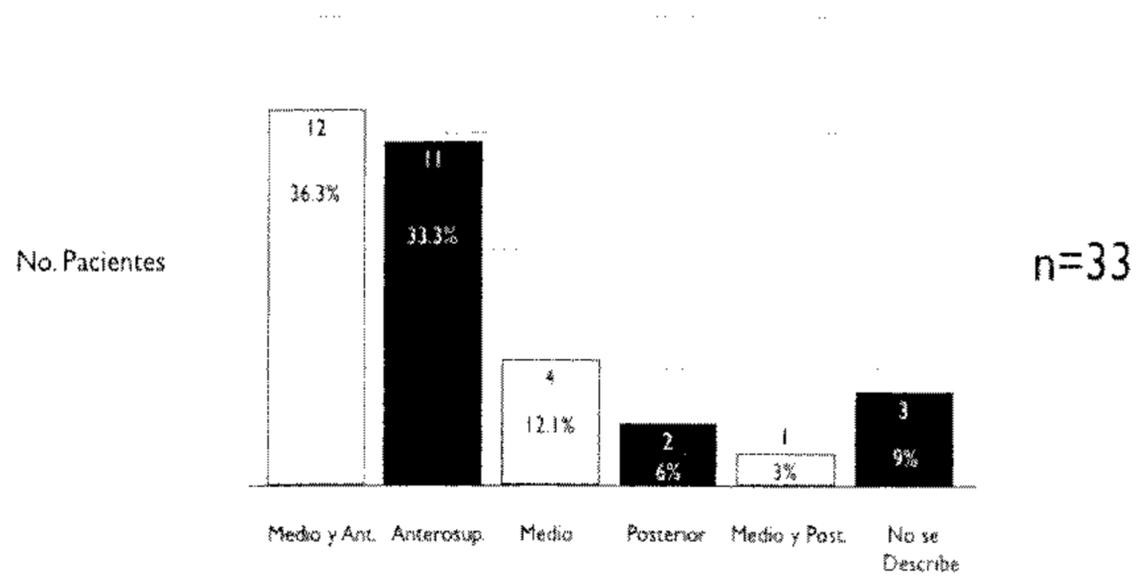
Estudio de Gabinete	Casos	%	Hallazgos
Rx Tórax	33	100	Opacidad Homogénea Derrame Pleural Neumotórax
US Tórax	1	3	Masa de Partes Blandas
TAC Tórax	13	39.4	Crecimiento ganglionar Compresión extrínseca de traquea Derrame pericardico
Ecocardiograma	1	3	Derrame pericardico

Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES

La localización de la Masa en la Rx lateral de Tórax en relación a los segmentos Mediastinales se muestra en la siguiente figura: Figura 6

Figura 6

Descripción Radiográfica al Diagnóstico



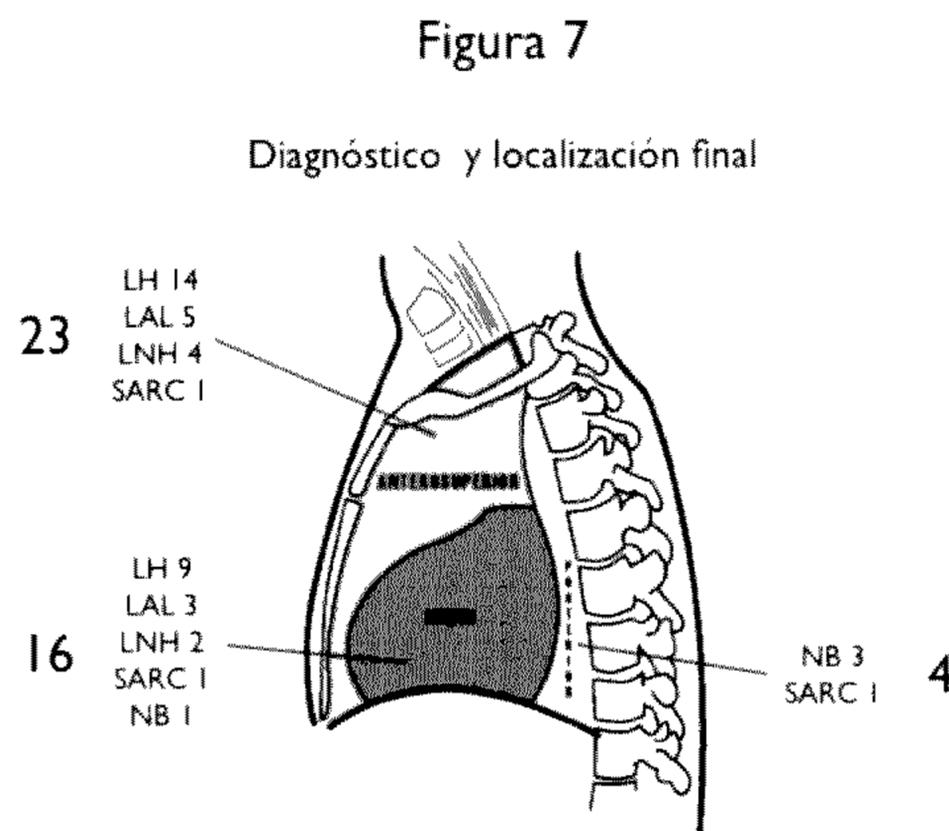
Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES.

La etiología de las masas mediastinales encontrada fue la siguiente:

- | | | |
|--------------------------------|----|--------|
| • Linfoma de Hodgkin | 16 | 48.48% |
| • Linfoma no Hodgkin | 5 | 15.15% |
| • Leucemia Aguda Linfoblástica | 7 | 21.21% |
| • Neuroblastoma | 3 | 9% |
| • Sarcoma | 2 | 6% |

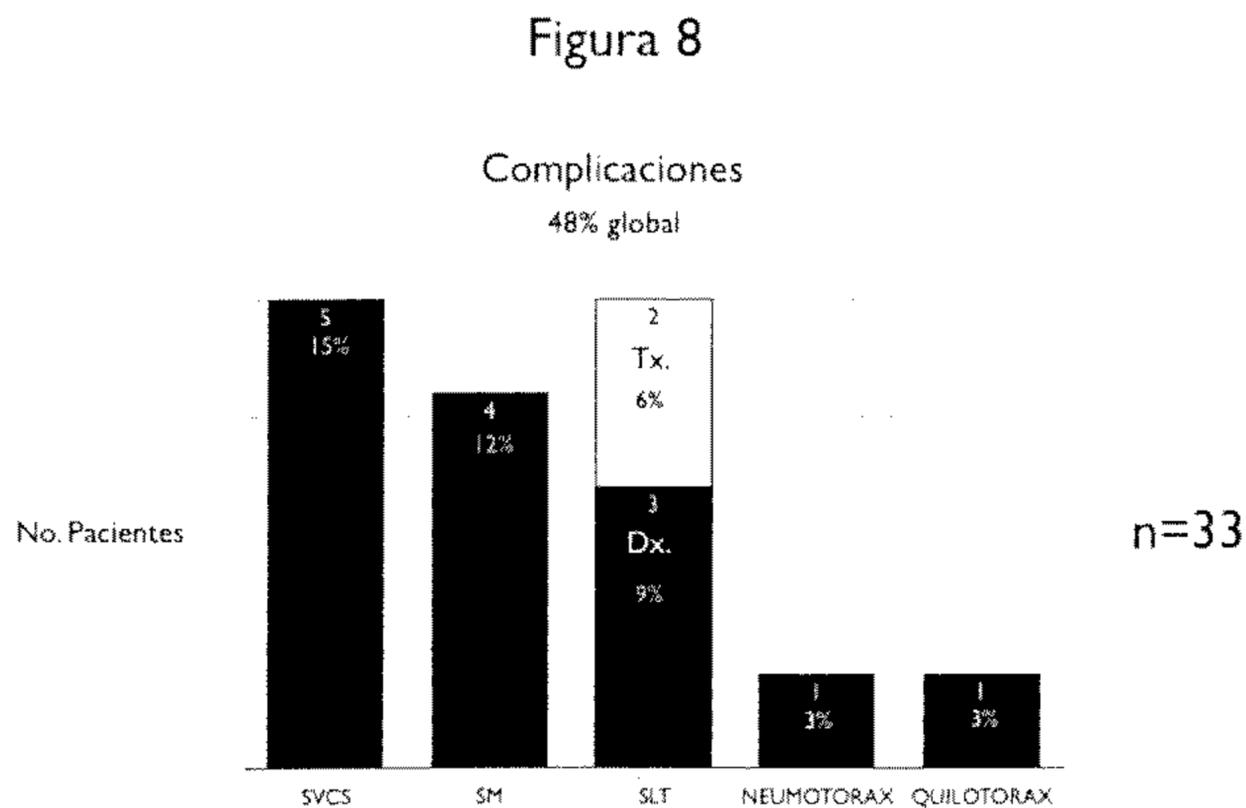
El diagnóstico Oncológico definitivo se obtuvo por medio de Biopsia del tumor en 29 pacientes, cuando la masa tumoral fuera accesible al evento quirúrgico y fuera permitido por el estado de gravedad del paciente. En 4 casos por su estado de urgencia se realizaron estudios de extensión tumoral con toma de líquido pleural, aspirado de médula ósea, o biopsia ganglionar sospechosa de infiltración para confirmar un diagnóstico histológico o morfológico.

La localización de acuerdo a la etiología fue la siguiente: Figura 7



Fuente Archivo Clínico y Bioestadística HIES.

En los 33 pacientes con masa mediastinal se presentaron las siguientes complicaciones: Síndrome de Vena Cava Superior en 5 (15.15%)pacientes, Síndrome de Mediastino en 4 (12.12%), Síndrome de Lisis tumoral al momento del diagnostico en 3 (9%), y 2 (6.06%) desarrollaron Síndrome de Lisis tumoral al inicio de tratamiento con quimioterapia. Un caso debuto con Neumotorax en 1 (3%) y otro presento Quilotorax. Figura 8



Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES.

En los paciente que presentaron complicaciones secundarias a la Masa Mediastinal (SVCS y SM), se encontraron las siguientes etiologías: Cuadro 9

Figura 9

Patología	SVCS	SM	Neumotorax	Quilotorax
Linfoma de Hogkin	1	2		
Linfoma no Hogkin	3	1		1
Leucemia Aguda linfoblástica	-	-		
Sarcoma	1		1	
Neuroblastoma	-	1		

Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES

Los paciente que desarrollaron Síndrome de vena cava superior 5 (15%) presentaron las siguientes localizaciones: Anterosuperior 1 (20%) paciente, posterior 1 (20%) paciente y Medio y anterior 3 (60%) pacientes. Con respecto al Síndrome de Mediastino las localizaciones fueron las siguientes: Anterior y medio 3 (75%) y posterior 1 (25%) paciente. Las complicaciones secundarias en el mediastino fueron el Neumotorax, Quilotorax, donde el tumor fue diagnosticado como sarcoma y linfoma, con localización del mediastino Medio y anterior.

El rastreo de actividad tumoral en los casos de SVCS y SM que ameritaron tratamiento oncológico inmediato se realizo en 4 (12.12%) pacientes para tener la evidencia diagnostica describiéndose a continuación: Cuadro 10

Cuadro 10

Pacientes con tratamiento Oncológico de Urgencias					
<i>Diagnostico</i>	<i>SVCS</i>	<i>SM</i>	<i>Localización</i>	<i>Método Diagnostico</i>	<i>Tratamiento</i>
Linfoma no Hodgkin	Si		Anterosuperior	P. Pleural Aspirado Medula Ósea	Vincristina Ciclofosfamida Prednisona
Linfoma no Hodgkin	Si		Medio y Anterior	Aspirado Ganglionar con aguja fina	Vincristina Ciclofosfamida Prednisona
Linfoma no Hodgkin	Si	Si	Medio y Anterior	P. Pleural Aspirado Medula Ósea	Vincristina Ciclofosfamida Dexametasona
Linfoma de Hodgkin	Si		Medio y Anterior	Aspirado Ganglionar con aguja fina	Vincristina Ciclofosfamida

Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES

De los 33 pacientes incluidos actualmente viven 23 (69.69%) pero debemos aclarar que ninguna defunción fue secundaria a la Masa Mediastinal, sino por su patología de base.

DISCUSION Y CONCLUSIONES

De acuerdo a los datos obtenidos en nuestro estudios encontramos una frecuencia de masa mediastinal del 38% en pacientes oncológicos. Lo cual es muy similar a lo reportado en la literatura que es entre el 40 y 72% según diferentes series^(2,3). Con una relación Hombre-Mujer: 2.6:1, lo que si difiere notablemente con lo que se ha reportado en otras revisiones, que es de 1:1^(2,3,7).

El segmento más afectado del Mediastino es el antero superior y se correlaciona con la etiología más frecuente de Masa Mediastinal que son los Linfomas, de estos predomina la Enfermedad de Hodgkin (48.8%).

Los principales signos o síntomas encontrados en nuestro estudio, que presentaron los pacientes con masa mediastinal fueron: Dificultad respiratoria, Deformidad de tórax así como dolor torácico e hipo ventilación y los no relacionados directamente con la masa fueron Adenomegalia cervical y fiebre.

Al comparar nuestros resultados de cuadro clínico con una serie reportada por el Dr. Inmgram del Hospital St. Jude, observamos que en nuestro medio no se reporta la presencia de disfonía, disfagia y estridor; Sintomatología relacionada con síndrome de mediastino lo que indica la falta de interrogatorio directo o su búsqueda intencionada

ya que se reporta una alta frecuencia en la serie comparada⁽³⁾ Figura 9.

Figura 9

Signos y Sintomas
SVCS

	ST. JUDE (%) [*]	HIES (%)
Tos/Disnea	11 (68)	5 (62.5)
Disfagia	10 (63)	0
Estridor	5 (31)	0
Disfonia	3 (19)	0
Edema Facial	2 (12)	2 (25)
Dolor Torácico	1 (6)	3 (37.5)
Derrame Pleural	8 (50)	1 (12.5)
Derrame Pericardico	3 (19)	1 (12.5)
Exoftalmos	0	1 (12.5)
Deformidad Torax	0	5 (62.5)
Quilotorax	0	1 (12.5)
Dif. Respiratoria	0	4 (50)
Ingurgitacion Yug	0	1 (12.5)
Neumotorax Esp.	0	1 (12.5)

^{*} De Ingram, River y Shapiro Superior vena cava syndrome associated with childhood malignancy Analysis of 24 cases Med Pediatr Oncol 1990; 18: 476

Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIES

Encontramos una frecuencia del 48% de complicaciones globales incluyendo el Síndrome de lisis Tumoral como complicación indirecta dependiendo de la biología celular de tumor (linfoma) el 33% de los pacientes presento complicaciones atribuibles a la Masa Mediastinal (SVCS, SM, Quilotorax y Neumotórax).

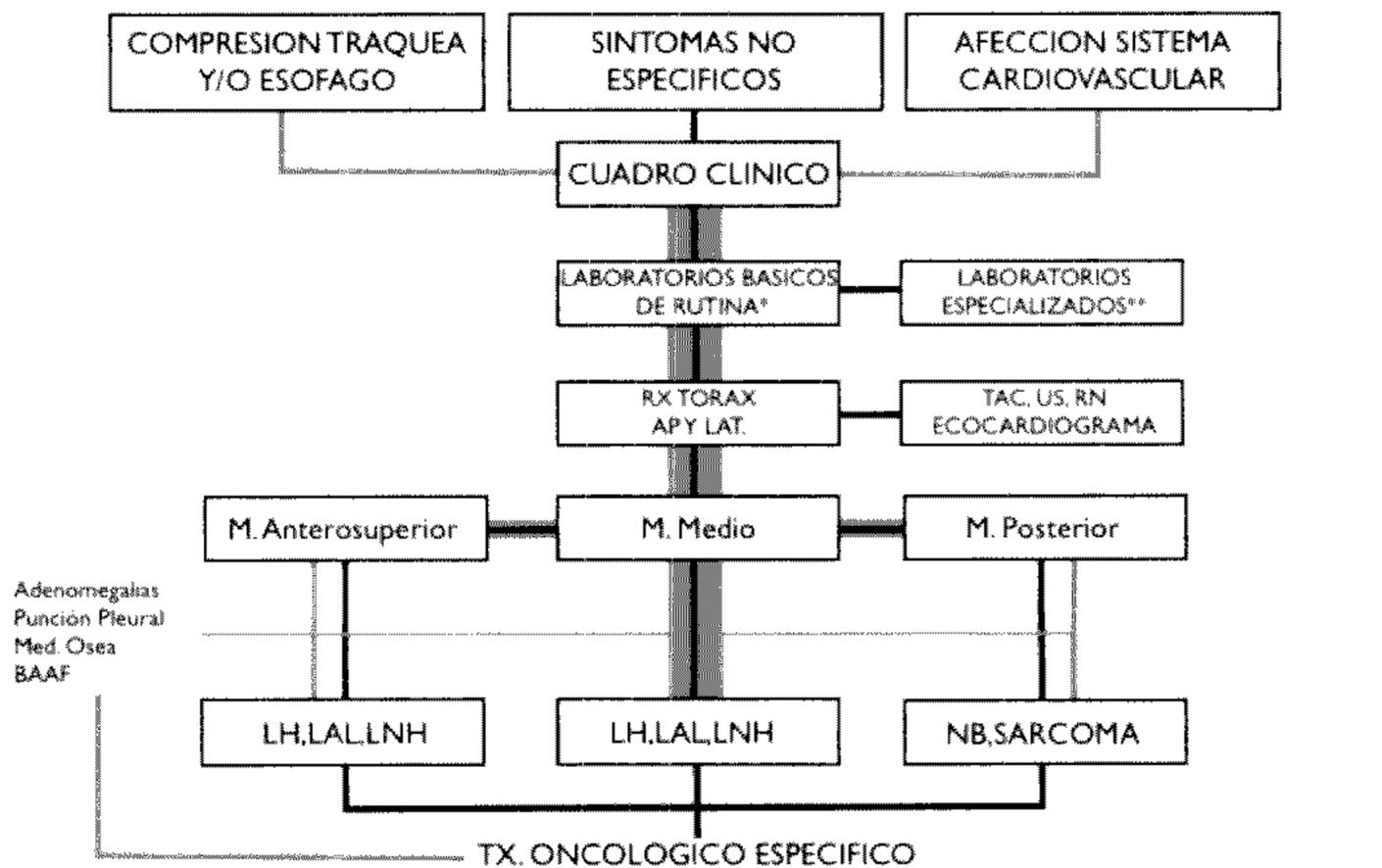
Los pacientes que presentaron Síndrome de Vena cava y de Mediastino que fueron 9, solo cuatro recibieron tratamiento oncológico de urgencia a base de quimioterapia, previa búsqueda intencionada de células tumorales, todos con diagnostico de linfoma, manejándose los

cuatro con Ciclofosfamida, Vincristina y esteroide, con una respuesta favorable al tratamiento.

No se registró ninguna defunción secundaria a la Masa Mediastinal.

Por lo anterior concluimos que una Masa mediastinal con sospecha de Malignidad se debe estudiar de forma rápida y orientada ya que presenta un alto porcentaje de complicaciones que pueden poner en peligro la vida (1 de cada 3). Considerándose una verdadera urgencia Oncológica. Para el diagnostico y tratamiento adecuado de un masa Mediastinal lo mas importante es la sospecha Clínica. Por lo anterior proponemos el siguiente flujograma para el abordaje de un paciente con sospecha de Masa mediastinal Maligna. Figura 10

Figura 10



*Bh,Plaq,ES,PFH,PFH,FA,DHL,Ac,Urico,Fosf.,Mg

**Marcadores Tumorales: AFP,HGC,AHVM,AVM Med. Osea.

■ RUTA DE URGENCIAS

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Keith L. Moore, Embriología Medica, Tercera Edición Edit. Panamericana 2000, Cap. 6 pag. 210-223.
- 2.- Ah Chu S., Urgencias en Oculología Pediátrica www.sumedicopanama.com, 2002.
- 3.- Duarte V., Ruano A., Calderón E., Gutiérrez U., Vázquez G., Barraza L.: Masa Mediastinal en Pediatría. Gaceta, Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica, 2001. Vol. 4, Num. 11, Pág. 1-14.
- 4.- Philip A. Pizzo, David G. Poplack: Principles and Practice of Pediatric Oncology. Oncologic Emergencies. Cuarta Edición; Edit. Williams and Wilkins, 2002, Capítulo 39, Págs. 1177-1180.
- 5.- Esposito C., Romeo C.: Surgical Anatomy of the Mediastinum. Seminar in Pediatric Surgery, 1999. Vol. 8, No. 2, pags. 50-53.
- 6.- Esposito G.: Diagnosis of Mediastinum Masses and Principles of Surgical Tactics and technique for their Treatment. Seminar in Pediatric Surgery, 1999. Vol. 8, No. 2, pags. 54-60.
- 7.- Aschcraft Keith W.: Cirugía Pediátrica, Tumores del Mediastino Tercera Edición, MacGraw-Hill Interamericana, 2001, Capítulo 25, pags. 339-345.