

ANATOMIA DEL MEDIASTINO

El mediastino puede ser definido como el espacio extrapleural comprendido entre ambos pulmones que limita lateralmente con la pleura parietal medial o mediastinica, con el esternón por delante, las vértebras dorsales y los arcos posteriores de las costillas por detrás, el diafragma por debajo y el opérculo torácico por arriba. Podemos considerar el mediastino dividido en los siguientes compartimentos

Mediastino superior: su límite inferior estaría comprendido por una línea imaginaria que iría desde la unión manubrio esternal hasta el cuarto disco intervertebral de la columna torácica.

Mediastino anterior: se corresponde con el espacio entre la pared torácica anterior y una línea imaginaria trazada desde el cuello, por delante de la tráquea y por detrás del corazón hasta el diafragma. (arterias mamarias, músculo triangular del esternón, timo y grasa precardiaca)

Mediastino medio: espacio que se extiende desde la línea descrita con anterioridad para definir el mediastino anterior hasta otra línea, que une cada vértebra dorsal a un centímetro posterior a su borde anterior. (tráquea y bronquios principales, ganglios linfáticos mediastinicos, arco aórtico y sus grandes vasos, Vena cava e innominada, ambos nervios frénicos, corazón, pericardio, ambos nervios vago.

Mediastino posterior: situado entre la línea descrita a un centímetro del borde anterior de las vértebras dorsales hasta la pared torácica posterior. (esófago y nervio vago, aorta descendente, vena ácigos, conducto torácico, ganglios linfáticos, cadena ganglionar simpática)

La situación de las lesiones mediastínicas en las diferentes localizaciones compartimentales tiene alguna utilidad desde el punto de vista de diagnóstico diferencial.

MEDIASTITIS.

Tema importante, más las agudas no tanto las crónicas sobre todo características clínicas y tratamiento.

Susceptible de preguntas caso clínico

La primera descripción de una mediastinitis fue realizada por Hermmann Boerhave en 1724 cuando en un detallado texto de 70 páginas, relató el caso clínico del Barón Von Vassenaer, que sufrió una perforación postemética del esófago. Existen múltiples causas de mediastinitis.

- **Mediastinitis Aguda:**
 - Postquirúrgica
 - Cervical descendente necrotizante
 - Tras lesión esofágica
 - De origen infradiafragmático
 - Otras causas de mediastinitis aguda
- **Mediastinitis crónica:**
 - Granulomatosa
 - Fibrosante

MEDIASTINITIS POSTQUIRÚRGICA

1. CONCEPTO.

Es una infrecuente pero grave complicación con infección de la vía de abordaje tras procedimientos quirúrgicos transesternales, la mayoría cardíacos. Existen numerosas definiciones que quieren conceptualizar esta patología. Unos autores solo identifican esta enfermedad si hay la necesidad de desbridar quirúrgicamente; otros solo si hay osteomielitis esternal; para otros autores, debe existir drenaje purulento a través de la esternotomía, y dehiscencia esternal.

La guía para el control y prevención de las enfermedades de USA ha establecido unos criterios para su diagnóstico: " es la infección más allá del TC subcutáneo que cumpla al menos un criterio: 1) germen en tejido o líquido mediastínico, 2) evidencia de mediastinitis en la intervención, o 3) uno de los siguientes, dolor torácico, inestabilidad esternal, $T^a > 38^{\circ}$ con drenaje purulento desde el mediastino o cultivo + en sangre o tejido mediastínico.

2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

La **incidencia** de esta patología está entre 0,4 Y 2,3 %. La incidencia, sin embargo, varía según sea el tipo de estudio –retrospectivo versus prospectivo, depende del tipo de definición establecida para contar cada caso; también está modificada si el centro realiza transplante cardíaco; en este último caso la incidencia podría ser algo mayor dada la complejidad de los pacientes.

Suele **suced**er a los 13-18 días de media desde la esternotomía media; sin embargo, puede producirse desde pocas horas tras la esternotomía hasta varios meses tras la misma. Los síntomas más frecuentes son fiebre, drenaje purulento, inestabilidad esternal y celulitis.

El **diagnóstico** habitualmente se realiza por los hallazgos clínicos. La TAC puede ser útil en determinadas circunstancias pero no siempre es necesario. Cuando este

se solicita, sus hallazgos deben ser combinados con los datos clínicos. Pueden existir alteraciones retroesternales hasta 21 días tras la esternotomía, sin que esto se traduzca en infección. La TAC es útil en casos de fiebre postoperatoria sin datos clínicos de infección esternal. Esto puede suceder en pacientes con trasplante cardíaco. Los datos de TAC más importantes son: dehiscencia esternal, colecciones mediastínicas de aire o líquido y obliteración de los planos grasos.

Los **gérmenes** más frecuentemente detectados son los G+, en especial el *staphylococcus aureus*

Son **factores de riesgo** el injerto bilateral de mama interna, la obesidad, la diabetes, y la reoperación

3. TRATAMIENTO

El tratamiento consiste en drenaje de la herida, apertura del esternón. Se realizan curas hasta esterilizar la herida quirúrgica. Cuando esto se consigue se cierra el defecto mediante plastias musculares, habitualmente de pectoral mayor sobre todo en aquellas ocasiones en que es necesario reseca completamente el esternón por afectación osteomielítica.

MEDIASTINITIS DESCENDENTE NECROTIZANTE

Es una infección que comienza en la región cervical y se extiende al mediastino a través de los planos de las fascias cervicales que se continúan en el mediastino, dividiendo los espacios mediastínicos.

La causa más frecuente es la infección odontogénica (60%), habitualmente en el 2º o 3er molar. También son causa los abscesos retrofaríngeos y peritonsilares.

Las infecciones suelen ser polimicrobianas y mixtas. El germen más frecuentemente aislado es el *streptococo B-hemolítico*.

En la mayoría de los casos surge 48 horas desde el inicio de la infección cervical; se inicia con un cuadro febril y edema cervical alto. Posteriormente surgen signos de infección sistémica. La radiografía de tórax aporta muy pocos datos en los momentos iniciales. Si se sospecha el cuadro ha de solicitarse una TAC. La TAC o RMN son indispensables para el diagnóstico y evaluación de la diseminación a través de las fascias cervicales hacia el mediastino. Nos permite valorar la extensión y la afectación, y nos ayuda a planear el abordaje del tratamiento quirúrgico.

Usualmente la enfermedad tiene un curso fulminante y mortal, favorecido por un diagnóstico tardío y un tratamiento inadecuado. La mortalidad es superior al 40 %.

El tratamiento requiere un abordaje agresivo. Inicialmente se debe evaluar la extracción dentaria. El drenaje debe ser cervical, y si la mediastinitis se extiende más allá de la carina o por debajo de la cuarta vértebra torácica, se debe acompañar de drenaje transtorácico, por vía subxifoidea, transesternal o toracotomía.

MEDIASTINITIS POR PERFORACION ESOFAGICA

1. **Instrumentales.** La incidencia ha disminuido tras el uso de la esofagoscopia flexible. Sucede en los estrechamientos naturales esofágicos. Otras causas son la intubación orotraqueal o la escleroterapia endoscópica. El cuadro clínico está dominado por el dolor pleurítico, fiebre, disfagia, distress respiratorio, enfisema subcutáneo e hidroneumotórax. El diagnóstico clínico se confirma con la utilización de un contraste hidrosoluble. El tratamiento es quirúrgico.
2. **Cuerpo extraño.** Habitualmente en hipofaringe. El cuadro más frecuente suele ser indolente y estar caracterizado por un absceso mediastínico, con signos de sepsis. Se debe realizar una esofagoscopia para extraer el cuerpo extraño. La TAC es de elección para evaluar el mediastino si hay sospecha de mediastinitis tras la ingestión de un cuerpo extraño.
3. **Barotrauma.** Síndrome de Boerhaave.

MEDIASTINITIS CRÓNICA FIBROSANTE

Es el depósito de tejido fibroso en el mediastino. Conduce al atrapamiento y obstrucción de las estructuras mediastínicas (tráquea, esófago, vena cava superior, arteria pulmonar). La etiología es múltiple; entre ellas: hongos, infecciones bacterianas o por micobacterias; autoinmune, sarcoidosis, fiebre reumática, neoplasias, medicamentos, idiopática. Puede ser la progresión de una mediastinitis granulomatosa, y puede estar asociado a fibrosis retroperitoneal. La histología de la fibrosis es una inflamación esclerótica y acelular. El síntoma más frecuente es el síndrome de vena cava superior.

La característica radiológica estándar es el ensanchamiento mediastínico superior. Entre las técnicas empleadas son la TAC, esofagograma, flebografía y RMN. La enfermedad tiene mejor pronóstico si existe compresión en el mediastino superior.

El tratamiento es solo quirúrgico cuando existen complicaciones intratorácicas. Si existen títulos elevados de fijación del complemento de Histoplasma se utiliza tratamiento con ketoconazol.

MEDIASTINITIS GRANULOMATOSA

Varios tipos de linfadenitis granulomatosa son el origen de la mediastinitis crónicas. La causa más frecuente es la micosis, especialmente por *Histoplasma capsulatum*, y la infección por micobacterias.

Las localizaciones más frecuentes son el área paratraqueal derecha y la subcarinal. Puede progresar a fibrosis mediastínica. Ante la presencia de síntomas respiratorios se puede requerir la intervención quirúrgica.

OTRAS CAUSAS DE MEDIASTINITIS

Infecciones pleuropulmonares

Osteomielitis costal

Patología subfrénica o retroperitoneal

NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO

No muy importante. Tener claro el concepto. Como característico el signo de Hamman y los hallazgos Rx. La importancia de descartar causas 2ª.

Se define neumomediastino como la presencia de aire en el espacio mediastinico. El origen puede ser primario o espontáneo o secundario a rotura de vía aérea o digestiva, traumatismos penetrantes o infecciones mediastinicas por bacterias productoras de gas.

El neumomediastino espontáneo consiste en el acumulo de aire en el mediastino como consecuencia de la rotura de bullas o blebs similares a las originarias de neumotórax pero en localización hilar, produciendo una fuga de aire hacia el mediastino a través de las vainas peribroncovasculares del hilio pulmonar.

Al igual que en el neumotórax, el neumomediastino espontáneo suele ser más frecuente en jóvenes entre la 2ª o 3ª década de la vida, con habito tabaquico y/o fumadores de cannabis.

La aparición de neumomediastino espontáneo suele relacionarse con maniobras que aumentan la presión de la vía aérea como el valsalva, traumatismos torácicos (con glotis cerrada) o el asma bronquial.

Suele manifestarse con dolor torácico opresivo, que puede irradiarse a cuello y brazos, y que aumenta con las maniobras que aumentan la presión intratoracica y puede asociar cierta sensación disneica, por lo que es preciso descartar cardiopatía isquemica. Puede aparecer enfisema subcutáneo, sobre todo a nivel cervical. A la exploración es típico el signo de Hamman consistente en crepitación auscultatoria con el latido cardiaco revelando así la presencia de aire en el mediastino, aunque solo está presente en el 50% de los casos. Puede cursar con neumotórax si parte

de la fuga aérea se acumula en la cavidad pleural, pudiendo necesitar drenaje torácico.

Para el diagnóstico es útil la historia clínica y la exploración. En cuanto a pruebas complementarias una simple radiografía de tórax pone de manifiesto signos de neumomediastino, como línea radiolucida en borde cardíaco izquierdo o en cayado aórtico (signo del anillo), V de Naclerio (línea de gas en forma de V entre pleura parietal/ aorta descendente y el hemidiafragma izquierdo), signo del diafragma continuo. El TAC no suele ser necesario y se reserva para aquellas ocasiones donde existe sospecha de causa secundaria.

El neumomediastino espontáneo es una patología benigna de resolución espontánea. La importancia radica en descartar causas secundarias potencialmente graves de neumomediastino. Para ello es importante la historia clínica (ingesta de pollo o pescado, vómitos intensos, traumatismos cervicales, procedimientos recientes endoscópicos etc.). Ante la sospecha de causa secundaria de neumomediastino puede ser útil la realización de broncoscopia, esofagoscopia/esofagograma.

El tratamiento pasa por las medidas de soporte (analgesia, oxigenoterapia y reposo) y vigilancia radiológica. Solo en casos recidivantes puede requerirse cirugía de resección de bullas similar a los neumotórax

TUMORES DE MEDIASTINO

- 1.- Generalidades
- 2.- Patología del timo
 - 2.1.- Timoma
 - 2.2.- Timectomía en MG
- 3.- Tumores de Células Germinales
- 4.- T. Neurogenicos
- 5.- Linfomas
- 6.- Otros tumores: Linfangioma. Enf de Castleman. Adenoma paratiroideo ectópico
- 7.- Quistes mediastínicos

GENERALIDADES

Todo se va a contar en cada tumor de manera específica por lo que no muy importante. Cuadro de los tumores más frecuentes por compartimento.

El mediastino es frecuente lugar de asiento de tumores, en cualquiera de las estructuras que lo componen. La localización y la edad del paciente va a ser de utilidad en el diagnóstico diferencial. En general, los tumores más frecuentes son los neurogénicos tanto en el adulto como en la infancia.

	Infancia	Adulto
Neurogénico	35	21
Timoma	Raro	19
Linfoma	25	13
Quistes duplicac	16	18
Células germinal	10	10

Sin embargo, si observamos la frecuencia de los tumores del mediastino por compartimento:

ADULTOS

INFANCIA

M. ANTERIOR	M. MEDIO	M.POSTERIOR
Timoma	Linfoma	T. Neurogénico
T. Células germinales	Quistes de duplicación	Quistes de duplicación
Tiroides/ linfoma		

M. ANTERIOR	M. MEDIO	M.POSTERIOR
Linfoma	Quistes de duplicación	T. Neurogénico
T Células Germinales		Quistes de duplicación

La **clínica** de los tumores de mediastino depende de la localización, tamaño, y la capacidad de invasión de los tumores (malignidad), pero en general van a producir síntomas derivados de la compresión / invasión de estructuras mediastinicas, según el compartimento donde se encuentren:

- Vía aérea: Tos, estridor, disnea y hemoptisis
- Dolor torácico por invasión de pared torácica
- Disfagia (esófago), síndrome de Horner (ganglio estrellado), afonía (recurrente), síndrome de vena cava superior, dolor radicular, síncope (corazon y/o grandes vasos), parálisis diafragmática (frénico).

Algunos tumores pueden producir clínica derivada de la producción de hormonas :

- Hipercalcemia (adenoma paratiroideo),
- HTA por catecolaminas (feocromocitoma)
- Ginecomastia: corocarcinoma, por producción de B-HCG

Existen tumores que se asocian a otras enfermedades sistémicas

- Miastenia gravis (Ac. Anti R-acetilcolina): timomas
- Enf. De VonRecklinghausen (neurofibromas)

Para el **diagnóstico** de los tumores mediastínicos son fundamentales las pruebas de imagen. En ocasiones son descubiertos como hallazgo incidental en Rx de tórax realizada a pacientes asintomáticos. En la Rx se puede objetivar (sobre todo con la proyección lateral) el compartimento donde se encuentra la lesión.

La prueba de imagen de elección es el TAC, ya que va a permitir con exactitud delimitar la localización y extensión de la lesión (metástasis a distancia), relaciones, naturaleza (grasa, quística, sólida), vascularización y permite planificar la vía de abordaje para la realización de la biopsia o cirugía.

La RNM es superior a la TAC para evaluar invasión de partes blandas en general como la invasión de estructuras vasculares mediastínicas, la afectación del plexo braquial y invasión de foramen intervertebral evaluar la extensión intraespinal.

Existen otras pruebas de imagen más específicas como:

- Gammagrafía con octreótido: para tumores neuroendocrinos
- Gammagrafía con sestamibi: Localización de adenomas paratiroideos mediastínicos
- Gammagrafía con galio: altísima sensibilidad para linfoma. No capta el timoma
- Tránsito esofágico/Ecoendoscopia: tumores de mediastino posterior en contacto con el mismo
- Eco abdominal y testicular: seminomas.

En ocasiones son de utilidad estudios analíticos, sobre todo en aquellos tumores productores de hormonas o que elevan marcadores tumorales:

- Hemograma y bioquímica: anemia aplásica, hipogammaglobulinemia (timomas)
- Hormonas: H. tiroideas. Catecolaminas y Ácido vanilmandélico (feocromocitomas). Gonadotropinas (T. Cels. Germinales). PTH (adenomas paratiroideos)
- Marcadores tumorales (Células germinales): CEA, alfa-fetoproteína, beta-HCG

El diagnóstico histológico definitivo de los tumores mediastínicos suele hacerse a posteriori, cuando ya ha sido resecado. Solo se suele hacer biopsia de estos tumores cuando no exista un claro diagnóstico de sospecha y/o cuando se sospecha que el tratamiento es probable que no sea quirúrgico (p.ej sospecha de linfoma).

El abordaje puede realizarse mediante PAAF (solo citología), mediastinoscopia (mediastino medio peritraqueal), mediastinotomía (mediastino anterior); videotoracoscopia (cualquier localización)

Para el diagnóstico de linfomas es preciso una muestra grande de tejido (no citología): PAAF no suficiente

Para diferenciar entre timoma y linfoma se requiere tinciones inmunohistoquímicas (examen histológico solo NO es suficiente, ya que el timo posee gran cantidad de linfocitos en maduración)

PATOLOGÍA DEL TIMO

Aunque no es el más frecuente si es importante. Del timoma los síndromes clínicos que se asocian de manera característica pero fundamental el tratamiento. Clasificación de Masaoka por encima. De la MG, las indicaciones de timectomía y tipos de abordajes

El Timo es una glándula situada en mediastino anterior en forma de H (2 lóbulos). Se origina en la 3-4 bolsa faríngea (igual que paratiroides, lo que explica la existencia paratiroides ectópicas en tejido tímico y tejido tímico a nivel cervical). Su función consiste en la maduración de linfocitos y en el reconocimiento de antígenos propios y extraños. Alcanza su máximo desarrollo en la pubertad para sufrir posteriormente una involución progresiva en el adulto hasta ser sustituido por un tejido fibroadiposo. Histológicamente posee una corteza donde predominan los linfocitos y una zona central medular donde predominan elementos epiteliales. En esta zona se observan los característicos Corpúsculos de Hassall. La vascularización arterial procede de sendas arterias mamarias y ramas de la tiroidea inferior. El drenaje venoso se realiza a la vena innominada (tronco braquiocefálico). El timo carece de vascularización linfática.

El timo es un órgano donde se asientan frecuentes tumores de múltiples orígenes según las células que lo conforman que van desde la simple hiperplasia, tumores epiteliales (timoma, carcinoma tímico) tumores neuroendocrinos (carcinoide), linfoma, tumores de células germinales, timolipoma, sarcomas.

Además es conocida la implicación del timo en la Miastenia Gravis, enfermedad autoinmune caracterizada por la existencia de anticuerpos contra los receptores de acetilcolina de la membrana postsináptica.

TIMOMA

Son los tumores más habituales de la glándula tímica, derivados de sus componentes histológicos. Suelen manifestarse como masas localizadas en mediastino anterior, en ocasiones asintomáticas descubiertas incidentalmente. Cuando originan clínica suelen producir tos, dolor torácico, disnea, pérdida de peso, fiebre, disfagia, ronquera, o derrame pleural.

Característicamente se asocia a anemia aplásica, hipogammaglobulinemia y MG (30-50%). También suele relacionarse con enfermedades autoinmunes (LES, AR) enfermedades endocrinas (S. de Cushing (carcinoides) Tirotoxicosis, MEN), Desórdenes cutáneos (Candidiasis mucocutánea Penfigos Lique plano Alopecia areata) y otros síndromes (Miocarditis, S. Nefrótico, Clubbing y osteoartropatía hipertrófica).

El **diagnóstico** de timoma se realiza mediante TAC (de elección), que suele mostrar masas en mediastino anterior sobre celda tímica y permite evaluar la extensión y despistaje de metástasis a distancia. La RMN es útil a la hora de descartar invasión de estructuras sobre todo vasculares. El papel de la PET (tomografía de emisión de positrones) no está bien establecido, pero parece que puede tener utilidad como predictor de malignidad ya que los carcinomas tímicos presentan mayor captación metabólica que los timomas. El diagnóstico histológico definitivo suele hacerse a posteriori con el estudio de la pieza quirúrgica. Cuando el diagnóstico de sospecha prequirúrgico no es claro puede requerirse la realización de una biopsia incisional mediante mediastinotomía. La PAAF no suele ser muy usada ya que en ocasiones las muestras citológicas no pueden distinguir entre linfoma o timoma y existe riesgo de siembra tumoral en el trayecto de punción.

Existen múltiples clasificaciones de los timomas con el fin de agrupar entre sí los tumores con características clinicopatológicas que confieren similar pronóstico. En general y al margen la capacidad de resección completa, el pronóstico de los timomas se basa en su capacidad de invasión (estadio) y su estirpe histológica. Las clasificaciones más comúnmente utilizadas son las siguientes.

Clasificación Masaoka

- I: Encapsulado macroscópicamente sin invasión microscópica de la cápsula
- II:
 - IIa: Invasión microscópica de la cápsula
 - IIb: Invasión macroscópica o pleura mediastínica
- III: Invasión macroscópica de órganos vecinos (pericardio, pulmón, grandes vasos)
- IV
 - IVa: diseminación pleural o pericárdica
 - IVb: Metástasis linfáticas o hematógenas

Clasificación WHO (AP)

- A: (timoma medular) predominio cels epiteliales
- AB: (timoma mixto) cels epiteliales y linfoides
- B1: (timoma cortical)
- B2: (timoma cortical)
- B3: (timoma epitelial o carcinoma tímico bien diferenciado)
- C: carcinoma tímico

El **tratamiento** de los timomas es esencialmente quirúrgico. El tratamiento quirúrgico es el único curativo y por tanto la base del tratamiento.

El acceso habitual es esternotomía media o parcial con hemiclámshell (toracotomía anterolateral uni/bilateral con sección horizontal de esternon) en aquellos casos de afectación intrapleural. Los abordajes toracoscópicos y transcervicales son contraindicados por algunos autores pero otros obtienen similares resultados de supervivencia que la cirugía abierta.

La resección completa (R0) es el factor pronóstico más importante. Cuando existen timomas III-IV con invasión de estructuras (p.ej innominada, VCS, pueden sacrificarse en pos de la resección completa con o sin reconstrucción, ya que se ha observado que la supervivencia con R0 de estadios III puede ser similar a II o I. Si existe afectación pleural, puede plantearse una pleurectomía en un intento de resección completa

La resección incompleta (R1) o "debulking" parece ofrecer mejor supervivencia que la biopsia, por lo que en timomas irresecables se intenta resecar el máximo tumor posible, aunque también existen estudios donde la R1 no ofrece mejor supervivencia respecto de la realización únicamente de biopsia.

Las recurrencias después de resección completa rondan el 10-20% y dependen del estadio y el tipo AP.

La presencia de MG en pacientes con timoma no es factor de peor pronóstico.

Aunque la base del tratamiento de los timomas es quirúrgico, se encuadran en un tratamiento multimodal asociando según cada caso quimio y/o radioterapia:

El papel de la **radioterapia** adyuvante (postquirúrgica) es indiscutible en estadios III-IV ya sean R0 pero sobre todo en R1. En general, todos los estadios salvo los I (completamente encapsulados) deben recibir Rt adyuvante ya que disminuye la incidencia de recidiva. No se suele contemplar su papel como neoadyuvante (prequirúrgico) ya que la fibrosis mediastínica que origina puede dificultar mucho la resección

El papel neoadyuvante de la **quimioterapia** se reserva para aquellos casos, sobre todo estadios III y IV, en los que no se pueda asegurar de entrada la R0. Todos los esquemas poseen una base de Cisplatino. También tiene utilidad como adyuvante.

MIASTENIA GRAVIS

La MG es una enfermedad autoinmune caracterizada por defecto de la conducción neuromuscular por destrucción de R-acetilcolina en la membrana postsináptica por Anticuerpos anti acetilcolina. Condiciona una clínica de fatigabilidad muscular de músculo estriado o voluntario, afectando principalmente a los músculos de los pares craneales: ptosis, diplopia, disartria, disfonía, masticación, disfagia. Cursa en brotes, con periodos de estabilidad y reagudizaciones y empeora con la actividad y cede con el reposo.

Suele darse en dos etapas: adultos jóvenes (pico 30 años) siendo más frecuente en mujeres (2:1) y 50 años, más varones y con timomas asociados más frecuentes.

La relación del timo en la patogenia de la MG se basa en que durante la maduración los linfocitos, estos se exponen a distintos antígenos para entrenar su sistema de reconocimiento de lo propio y lo extraño. Al parecer uno de estos antígenos debe tener una parte de cadena peptídica similar a la de los R- Ach, lo que desencadena la respuesta autoinmune contra ellos. Además se ha objetivado que hasta el 65-85% de los pacientes con MG tienen hiperplasia tímica y 10% desarrollan timoma.

Se han propuesto múltiples clasificaciones de la MG, todas ellas basadas en la clínica. Las más populares son éstas, que básicamente diferencian una forma de MG ocular y diferentes formas de MG generalizada de gravedad creciente.

MG: clasificación Osserman

- I ocular
- IIa generalizada leve
- IIb generalizada moderada
- III aguda fulminante
- IV severa tardía

MGFA Clinical Classification

- I ocular
- II generalizada ligera
- III generalizada moderada
- IV generalizada severa
 - a : extremidades
 - b: m. orofaríngeos y respiratorios

El Diagnóstico de MG se realiza mediante la demostración de fatigabilidad muscular dependiente del déficit de acción de la Ach. Para ello existen:

Test de Neostigmina (prostigmina) y edrofonio (tensilon): la administración de antiacetilcolinesterasicos (acetilcolinesterasas: enzima que hidroliza la Ach) provoca una significativa mejoría transitoria de la clínica

Electromiograma: demuestra fatigabilidad muscular progresiva a la estimulación repetitiva

TAC torácico: útil para descartar timoma asociado

Medición de Anticuerpos: Anticolinesterasa 90% en MG. Antimúsculo 30% (95% si hay timoma)

El tratamiento fundamental de la MG es médico y se basa en anticolinesterasicos (que evita la hidrólisis de la Ach por las acetilcolinesterasas habituales existentes en la membrana postsináptica, aumentando así su vida media y su tiempo de acción), En ocasiones ante MG de difícil control pueden requerirse el uso de como corticoides, inmunosupresores y plasmaféresis ante crisis graves.

La timectomía empírica se basa en que la extirpación del tejido tímico, en su mayor parte con hiperplasia, dedicado a la maduración de linfocitos con reacción autoinmune contra los R-Ach puede mejorar la clínica de estos pacientes.

En 1912 Sauerbruch publicó la primera tiroidectomía y timectomía transcervical en un paciente con Graves-Basedow y MG. En 1939 Blalock consolidó la timectomía como tratamiento de la MG obteniendo importante mejoría en los pacientes, aunque propuso el abordaje transternal ya que consideraba el transcervical como insuficiente para extirpar tejido tímico extraglandular.

Las indicaciones claramente aceptadas actualmente de timectomía en MG son en presencia de timoma y en MG generalizada entre pubertad y 55 años. Otras indicaciones son en caso de existencia de clínica severa sobre todo faríngea o respiratoria con falta de respuesta a tratamiento médico o en presencia de efectos secundarios graves (aunque generalmente se encuadran en la MG generalizada entre pubertad y 55 años). De manera general se rechaza la timectomía en niños (desarrollo tímico) y en mayores de 55 (timo involucionado) y en formas oculares puras.

En la cirugía de la MG se debe mantener medicación pre y postoperatoria para prevenir las crisis. En la anestesia se deben evitar relajantes musculares. Durante la disección del timo debe ponerse especial cuidado con el n. frénico ya que su lesión puede disminuir la contribución diafragmática a la capacidad ventilatoria de pacientes con debilidad muscular de base, lo que puede dificultar o incluso imposibilitar la extubación.

Resultados timectomía

La efectividad de la timectomía se basa en la extirpación de la máxima cantidad de tejido tímico, con la dificultad añadida de la posibilidad de existencia de restos de tejido tímico en otras localizaciones extraglandulares a lo largo del mediastino, desde la región cervical.

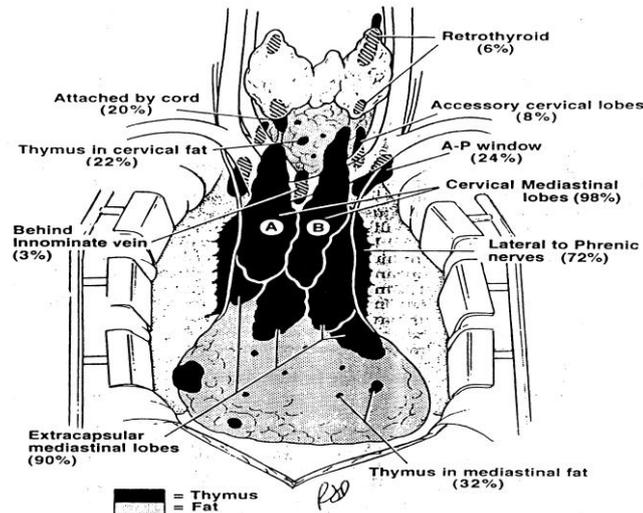


Figure 1. Composite anatomy of the thymus gland with locations of thymic tissue in the neck and mediastinum. (From Jaretzki A III: Thymectomy for myasthenia gravis: Analysis of the controversies regarding technique and results. Neurology 48:S52-S63, 1997; with permission.)

La mayor extirpación de tejido tímico asegura en mayor posibilidad la mejoría clínica de los pacientes con MG. Así se han propuesto múltiples abordajes más o menos agresivos que resecan en mayor o menor medida el tejido tímico.

TIMECTOMIA	DESCRIPCION
T1. TRANSCERVICAL A- Básica B- Extendida	Extirpación de lóbulos mediastínicos centrales, vía intracapsular. Diseción extracapsular que incluye todo el timo y la grasa mediastínica y cervical visible.
T2. VATS A- Clásica B- Extendida (VATET)	Extirpación del timo identificable y la grasa mediastínica anterior. Toracoscopia bilateral. Extirpación más extensa del timo y de la grasa mediastínica, de forma separada. Se puede asociar a cervicotomía para extirpar grasa paratraqueal y cuernos tímicos.
T3. TRANSESTERNAL A- Estándar B- Extendida o Radical	Extirpación de los lóbulos tímicos cérvico-mediastínicos, con o sin grasa. Todo el timo mediastínico y la práctica totalidad del tejido peritímico. Cuernos tímicos con o sin tejido adicional.
T4. MAXIMA (T1+T3)	Extirpación en bloque de todo el tejido cervical y mediastínico, con apertura de ambas pleuras mediastínicas y diseción cardiofrénica.

Grade of the Completeness of Removal of Thymic Tissue (Jaretki)

TTE Maximal	98-100%
TTE Extended	85-95%
VATT Classic	80-85%
TTC Extended	75-80%
TTC Basic	40-50%

El abordaje clásico es la esternotomía media, que permite la extirpación de la glándula tímica en su totalidad y la mayor parte del tejido extraglandular, aunque existen publicaciones que indican que en manos expertas la timectomía videotoracoscópica (sobre todo la extendida) puede obtener los mismos resultados que mediante esternotomía.

En general, la timectomía en MG consigue una mejoría significativa en hasta 85% de los casos con remisiones más completas y más persistentes, permitiendo suspender o disminuir medicación en gran número de pacientes. Se suelen obtener mejores resultados en mujeres jóvenes con historia corta de enfermedad. La existencia de timoma asociado a MG confiere peor pronóstico, sobre todo si es invasivo.

TUMORES DE CELULAS GERMINALES

Poco importantes; las hormonas de cada tumor, para reconocer en caso clínico

Durante la etapa embrionaria se produce la migración de células germinales cuyas anomalías pueden derivar en neoplasias. En general, suelen aparecer en adultos jóvenes. Según sus características clinicopatológicas se pueden clasificar en:

1. Benignos (80%)

-Quistes dermoides: Lesiones quísticas gigantes

-Teratomas benignos

 Maduro (75% TCG): Tejido maduro de al menos dos capas germinales (ecto, meso o endodermo)

 Inmaduro: elementos mesenquimales (mesodermo) o neuroepiteliales (ectodermo) inmaduros

2. Malignos (20%)

-Seminomas: derivado del epitelio de los tubos seminíferos

-No seminomas: Carcinoma embrionario, Tumor del seno endodérmico, Coriocarcinoma (derivado del corion / sincitiotrofoblasto = placenta), Teratocarcinoma: teratoma + otro TCG. Mixto: teratoma + tumor epitelial o mesenquimal no germinal

Se localizan principalmente en 95% en mediastino anterior. Suelen manifestarse como grandes masas. La sintomatología dependen generalmente de su tamaño por lo que principalmente darán clínica compresiva. La tricoptisis (síntoma patognomónico) consiste en la expulsión de pelo con la tos en algunos tumores con conexión bronquial cuyas células germinales se diferencian en tejido epidérmico y pelo (y a veces otros materiales, como dientes...)

Los teratomas benignos suelen ser habitualmente asintomáticos. Si son de gran tamaño pueden dar síntomas compresivos. Los teratomas inmaduros y malignos suelen dar síntomas compresivos y en ocasiones asocian cuadros constitucionales (fatiga, pérdida de peso).

Los seminomas suelen asociar lesiones retroperitoneales o primarios testiculares, por lo que suele ser necesario realizar ecografía testicular y abdominal.

Respecto a los no seminomatosos, suelen ser más agresivos con mayor frecuencia de metástasis ganglionares y a distancia. El carcinoma embrionario suele tener rápido crecimiento en forma de masas con metástasis hasta en un 60% en el momento del diagnóstico y asocian de manera característica dolor. El coriocarcinoma es el más agresivo con diseminación hematológica muy precoz, con metástasis pulmonares en suelta de globos, hígado, cerebro y otras vísceras. Puede asociar ginecomastia como productor de β -HCG. El tumor de seno endodérmico suele presentarse en la infancia.

El TAC es la prueba diagnóstica habitual en estos tumores. En el caso de los teratomas, muestra masas de gran tamaño, en ocasiones de contenido quístico, que puede contener diversos componentes derivados de las distintas capas germinales. Los seminomas por el contrario suelen dar masas homogéneas y los No seminomas, masas heterogéneas. En estos últimos es de utilidad para el diagnóstico y el seguimiento postquirúrgico los siguientes marcadores tumorales.

El diagnóstico de certeza puede hacerse mediante PAAF o biopsia incisional.

Teratoma benigno	SIN MARCADORES
Seminoma	Sin marcadores o Niveles BAJOS de β
T. Seno endodérmico	α fetoproteína
Coriocarcinoma	β HCG
C. embrionario y	β HCG y α fetoproteína

Respecto al tratamiento, el teratoma benigno precisa resección quirúrgica

En los seminomas el tratamiento es RT/RT+QT. Sólo si existen masas residuales >3 cm se realiza cirugía

Los No-seminoma reciben tratamiento Qt (cisplatino). Si existe respuesta y persisten masas residuales, resección quirúrgica

TUMORES NEUROGENICOS

Por su frecuencia importantes, pero sobre todo los de vaina nerviosa

Suponen hasta un 20% de los tumores mediastínicos por lo que son los más frecuentes. Derivan de los elementos nerviosos localizados en el tórax. Su localización habitual es en mediastino posterior a nivel del ángulo costovertebral y hasta un 10% pueden asociar extensión intraespinal.

En niños y adultos jóvenes, las lesiones más frecuentes son derivadas de los ganglios simpáticos (2/3 malignos) mientras que en adultos los tumores de la vaina nerviosa (98% B) suelen ser los más frecuentes. Según su origen histológico se pueden clasificar en:

1. Tumores derivados de la vaina nerviosa:

-B: neurilemoma o schwannoma, neurofibroma

-M: neurofibrosarcoma

2. Tumores derivados de las células ganglionares simpáticas:

-B: ganglioneuroma

-M: ganglioneuroblastoma, neuroblastoma

3. Tumores derivados del sistema paragangliónico:

-B: quemodectoma o paraganglioma, feocromocitoma

-M: feocromocitoma maligno

Su tratamiento consiste en la resección quirúrgica. En los casos de tumores benignos encapsulados se puede realizar mediante toracoscopia.

TUMORES DE LA VAINA NERVIOSA

Derivados de los elementos del nervio periférico. Suponen el 25% de todos los tumores mediastínicos. Son de lento crecimiento.

Neurilemomas o Schwannomas (75%). Encapsulados. Crecimiento excéntrico de los elementos de la vaina nerviosa. AP: Antoni tipo A (mayor celularidad y organización celular) y B (predominio de matriz laxa con desorganización celular)

Neurofibromas (25%). 35-45% asocian Von Recklinghausen; AP: desorganizada proliferación de todos los elementos nerviosos

Neurofibrosarcoma: Tumor maligno infrecuente. En ocasiones, tumor radioinducido después de tratamiento radioterápico. 2%-5% de los pacientes con neurofibromatosis

TUMORES DE LOS GANGLIOS SIMPATICOS

Surgen de las células de la cadena simpática y de la médula adrenal

Ganglioneuroma: en adultos jóvenes. Encapsulado. Con frecuente extensión al canal vertebral. AP: células ganglionares bien diferenciadas.

Ganglioneuroblastoma: en niños y adolescentes. Encapsulado AP: neuroblastos malignos.

Neuroblastoma: Neoplasia sólida extracraneal más frecuente en la infancia (50% en menor de 2 años) Neoplasia intratorácica más frecuente en la adolescencia. Produce catecolaminas. Frecuente invasión de canal vertebral y ósea.

TUMORES DERIVADOS DEL SISTEMA PARAGANGLIONAR

Derivado del tejido paraganglionar neuroendocrino situado en múltiples localizaciones extratorácicas. En el tórax, se localizan en el surco costovertebral y en mediastino medio. Los feocromocitomas produce catecolaminas y pueden dar lugar a HTA y clínica cardiovascular. Los paragangliomas no suelen ser secretores.

Análíticamente suelen presentar cateciolaminas y Acido vanilmandelico elevados en orina. Para su localización el TAC y la gammagrafia con MIBG son de utilidad.

Su tratamiento es la resección quirúrgica. Son masas altamente vascularizadas lo que dificulta la resección. Preoperatoriamente requieren control cardiovascular ante la posibilidad de secreción de catecolaminas mediante Bloqueo α y β .

LINFOMA *Mediastinoscopia como diagnostico ante sospecha de linfoma, PAAF no suficiente*

Cualquier tipo de linfoma puede afectar al tórax aunque suelen tener una presentación primaria en mediastino el Linfoma de Hodgkin tipo esclerosis nodular, linfoma de célula grande, linfoma linfoblástico. Se manifiestan como adenomegalias en mediastino anterior o medio. La implicación quirúrgica se basa en el diagnostico mediante biopsia ganglionar a través de mediastinoscopia y/o mediastinotomía, ya que la PAAF suele ser insuficiente y que su tratamiento es únicamente quimioterápico.

TUMORES INFRECIENTES

Linfangioma: 90% congénitos (niños) Proliferación de vasos linfáticos secuestrados del sistema linfático. Tratamiento: Cirugía/escleroterapia. Riesgo de recidiva si no se consigue la resección completa.

Enfermedad de castelman: hiperplasia angiofolicular gigante ganglionar. Muy vascularizada. Niños. Se asocia a VIH y VHH-8. Riesgo linfomas. Cirugía/Rt si difusa
-Variedad Hialina vascular: 90%; asintomática

-Variedad célula plasmática: forma agresiva con fiebre y sudoración nocturna

Adenoma paratiroideo ectópico: 11%-22% glándulas hiperfuncionantes intratorácicas. Útil la realización de gammagrafia con sesatimibi (intraoperatoria para su localización) y la determinación de PTH posquirúrgica (su descenso apoya la resección adecuada)

QUISTES DE MEDIASTINO

El broncogénico es el único importante: masa quística subcarinal

QUISTE BRONCOGENICO

Es la lesión quística más frecuente del mediastino. Su origen consiste en una malformación congénita en el desarrollo del pulmón, dando lugar a una yema bronquial raramente comunicada con el resto del árbol bronquial pero, a diferencia del secuestro pulmonar, no lleva parenquima pulmonar asociado, dando lugar a una cavidad quística tapizada por epitelio respiratorio. Su localización más común es SUBCARINAL, en mediastino medio. Frecuentemente se presentan como masas asintomáticas aunque pueden dar clínica por compresión (esofágica, auricular, broncopulmonar) y sobreinfección. En el TAC aparecen como lesiones quísticas subcarinal bien delimitada. Su tratamiento es la resección quirúrgica

QUISTE ESOFAGICO

En mediastino posterior. Unido al esófago, 2 capas musculares, mucosa del tracto digestivo.

QUISTE NEURENTERICO

Raro, la mayoría en el primer año de vida. Masa mediastínica, anomalías de la columna y síntomas respiratorios.