

❖ TUMORES DEL TÓRAX

Dra. Ana Adur ***

*Dr. Lucas Arias***

*Dra. Mara Bonet**

Dra. Iris Boyeras Navarro **

Dra. Mónica Castro *

Dra. Carolina Gabay *

Dr. Adrián Gilardoni **

Dr. José Luis López **

*Dr. Daniel Mansilla***

Dra. Catalina Pogany ****

*Dr. Diego Radrizani***

Dr. Luis Thompson **

* Oncología Torácica/Unidad de Transferencia

** Cirugía Torácica

*** Oncología Digestiva

**** Departamento de Terapia Radiante

❖ TUMORES DEL MEDIASTINO

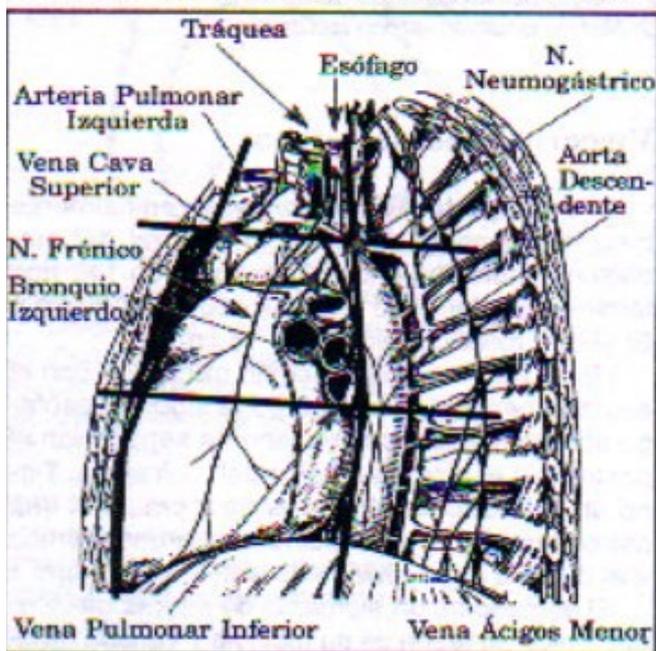
CONCEPTO ANATÓMICO

Se denomina mediastino al espacio comprendido entre ambas cavidades hemitorácicas. Las reflexiones pleurales lo limitan lateralmente. Se extiende desde el peto esternocondral hasta la columna vertebral. El orificio superior del tórax lo comunica con el cuello y el diafragma lo separa del abdomen.

DIVISIÓN

La siguiente clasificación fue ideada por Martínez y divide al mediastino en 9 sectores por medio de dos planos coronales y dos horizontales. De los dos primeros, uno pasa por la cara anterior del corazón y los grandes vasos, y el otro por la cara posterior del esófago, generando los compartimientos prevascular, vascular y retrovascular. Los planos horizontales que pasan por la cara superior del cayado aórtico y por el borde inferior de la vena pulmonar inferior, lo dividen a cada uno de ellos en superior, medio e inferior. (*ver figura 1*)

Figura 1. División compartimental del mediastino



❖ **CLASIFICACIÓN DE LOS TUMORES Y QUISTES DEL MEDIASTINO**

1. Tumores epiteliales

- ✓ timoma
- ✓ carcinoma tímico

2. Tumores neuroendócrinos y neurogénicos

- ✓ carcinoide tímico
- ✓ paraganglioma
- ✓ ganglioneuroma
- ✓ ganglioneuroblastoma
- ✓ neuroblastoma
- ✓ tumor neuroectodérmico (Askin)
- ✓ tumores de nervios periféricos
 - I. neurofibroma y schwannoma
 - II. schwannoma maligno

3. Tumores germinales.

- ✓ seminoma
- ✓ no seminomatosos
 - I. teratoma maduro.
 - II. otros no seminomatosos.

4. Linfomas.

5. Tumores y seudotumores de tiroides y paratiroides

6. Tumores mesenquimáticos benignos y malignos.

7. Quistes.

- ✓ tímicos.
- ✓ no tímicos

- I. anomalías de desarrollo.
- II. tumores quísticos benignos y malignos.
- III. inflamatorios.
- IV. tumores metastásicos

❖ DIAGNÓSTICO

Dos tercios de los tumores mediastinales son de naturaleza benigna. El 50% de los tumores son asintomáticos, los restantes se manifiestan por síntomas causados por la propia enfermedad (hipertiroidismo, miastenia) o síntomas causados por el compromiso de estructuras vecinas originando síndrome mediastinal. Los pacientes sintomáticos en sus dos terceras partes son portadores de neoplasias malignas.

• EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

A. No invasivos

Diagnóstico por imágenes

- Radiografías de tórax frente y perfil.
- Radioscopia, particularmente para tumores del mediastino anterosuperior y los paracardíacos, con el fin de descubrir eventuales latidos. Además, permite ver alteraciones de la motilidad diafragmática.
- Radiografías con contraste: El esofagograma permite apreciar desplazamientos o compresiones de la víscera.
- Tomografía Axial Computada (TAC) helicoidal de tórax con y sin contraste.
- Resonancia Magnética Nuclear: el empleo de este método en el diagnóstico de masas mediastinales tiene utilidad en la evaluación de los tumores mediastinales con sospecha de compromiso óseo o vascular.
- Centellograma con I131 en aquellas lesiones del mediastino anterosuperior que se presume pueden corresponder a patología tiroidea y con Sestamibi para patología paratiroidea.
- La tomografía por emisión de positrones, en especial combinada con TAC es una modalidad diagnóstica, en especial en el diagnóstico de tumores malignos dado que detecta tejidos metabólicamente activos. El trazador más utilizado es la 18 fluorodesoxiglucosa, que tiene una alta sensibilidad y especificidad en el linfoma. Actualmente se ha reportado el uso de otros radiotrazadores como la (18-F)-fluorodopamina, la (18-F)-fluorohidroxifenilalanina, (11-C)-epinefrina o (11-C)-hidroxiefedrina, que han demostrado utilidad en la localización de tumores neurogénicos.

Exámenes de Laboratorio

- Marcadores Biológicos como la subunidad B de la gonadotropina coriónica humana y la alfa-feto proteína son útiles en el diagnóstico de tumores germinales no seminomatosos.

- El perfil hormonal tiroideo en caso de bocio endotorácico y el dosaje de calcio y de hormona paratiroidea para diagnóstico de tumores paratiroideos mediastinales son de utilidad.

B. Invasivos

Endoscópicos

- *Esofagoscopia y broncofibroscopia*. Permiten observar la alteración de la pared de dichos órganos si la hubiere.

Percutáneos

- Punción biopsia dirigida mediante control de TAC.
- Punción biopsia guiada bajo intensificador de imágenes

Quirúrgicos

- **Mediastinoscopia**: mediante una pequeña incisión supraesternal se puede explorar todo el territorio pre y laterotraqueal, el origen de ambos bronquios fuente y la vertiente anterior del espacio subcarinal. Este procedimiento debe realizarse en quirófano bajo anestesia general y con biopsia por congelación.
- **Mediastinotomía**. En lesiones previscerales superiores que emergen francamente hacia uno de los hemitórax. Tiene dos variantes: una de abordaje horizontal (Chamberlain) y la otra de abordaje vertical (Stemmer).
- **Cirugía torácica video-asistida (CTVA)** se reserva para aquellos tumores de cualquier otra localización que no sean alcanzados por los procedimientos previamente descritos.

Por su menor complejidad creemos de elección comenzar por los métodos percutáneos.

Los tumores del mediastino que no son parte de una enfermedad sistémica, por lo general deben extirparse aun cuando no se tenga diagnóstico de certeza previo y los marcadores para tumor germinal sean negativos. Cuando no sea posible la operación de exéresis se busca diagnóstico por técnicas invasivas.

• TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El tratamiento quirúrgico es de elección, excepto las siguientes condiciones:

- Médicas: IAM reciente, insuficiencia cardíaca congestiva o respiratoria severa.
- Enfermedad sistémica con manifestación mediastinal, por ej. linfomas.
- Tumores germinales extragonadales (ver pautas tumores germinales).
- Indicios concluyentes de irresecabilidad mediante diagnóstico por imágenes
- Presencia de metástasis.
- Negativa del paciente a la cirugía.

Vías de abordaje

Se selecciona de acuerdo con la localización topográfica y tamaño de la lesión.

- *Tumores previscerales*: esternotomías.

- *Tumores viscerales y retroviscerales*: toracotomías transpleurales laterales, anterolaterales, axilares, y pósterolaterales.
- *Tumores tiroideos sumergidos y algunos tumores tímicos*: cervicotomías a veces ampliadas con esternotomías parciales.
- *CTVA*: Se recomienda actualmente la utilización de esta técnica para la resección de quistes, tumores benignos y malignos que no han invadido estructuras vecinas y que no superan los 5 cm de diámetro.

Casos particulares

- **Timomas**: son tumores raros, aunque representan en mediastino anterior, el 50% de los tumores primarios. Son menos invasivos que los carcinomas tímicos. El sistema de estadificación de Masaoka es el más ampliamente utilizado para el manejo de estos pacientes, aunque recientemente se incorporó una nueva edición versión del AJCC TNM (8ª edición). Los pacientes con estadios I a III tienen una supervivencia a 5 años del 85% mientras que en los estadios IV es del 65%. En el 20% de los pacientes la mortalidad es debida a miastenia gravis (30-50% de los timomas se asocian a esta manifestación). La timectomía con escisión completa del tumor es el tratamiento de elección para la enfermedad resecable. La mayor parte se extirpan por esternotomía mediana o toracotomías laterales. Si el cirujano reconociera invasión extracapsular de tejidos u órganos vecinos, o del estudio de la pieza operatoria se demostrará compromiso de la cápsula, se considera tumor invasor y en consecuencia debe completarse con adyuvancia. Los tumores con estadio I, IIa y IIb de Masaoka pueden ser resecados por medio de CTVA.
- **Carcinoma Tímico**: raros y muy agresivos. En forma frecuente metastatizan ganglios regionales y sitios extratorácicos. Son escamosos o indiferenciados en su mayoría y deben distinguirse de un primario pulmonar con mts en timo. Se pueden presentar con derrame pericárdico o pleural. Utiliza el mismo sistema de estadificación que los timomas. Es rara la presencia de miastenia gravis si esto ocurre se debe sospechar en un timoma. La resección R0 tiene una supervivencia a 5 años del 60%.
- **Quiste pericardiocelómico**. Diagnosticado por las imágenes típicas según densidad y localización, y habiendo excluido su origen hidático por la serología, se extirpa sólo en caso de síntomas o de crecimiento ostensible. La técnica electiva es la CTVA.
- **Tumores del mediastino posterior**: Aquéllos muy próximos a la columna y de origen neurogénico, pueden presentar propagación al canal medular o radicular, por ello se debe contar con la presencia de un especialista en cirugía del raquis. En los tumores en botón de camisa, puede elegirse la resección neuroquirúrgica convencional con la CTVA asociada para la parte emergente en cavidad pleural. La CTVA puede ser útil en la resección de tumores neurogénicos sin signos de invasión de estructuras vecinas.

- **TRATAMIENTO RADIANTE**

A.1. Timomas

El rol de la radioterapia (RT) en el manejo de los timomas permanece controversial; no hay estudios randomizados que comparen diferentes tipos de tratamientos; los estudios retrospectivos aportan datos muy heterogéneos por el uso de diferentes

modalidades de tratamiento. El 40 % de los timomas completamente resecaos recaen, el tiempo medio de recurrencia local (LR) son 4 años.

La RT postoperatoria no está indicada en aquellos pacientes con tumores encapsulados resecaos en forma completa.

Cuando existe invasión capsular y/o compromiso extracapsular (microscópico), aun habiendo sido extirpados en su totalidad, deben recibir RT post-operatoria 3D (si es R0 45 a 50Gy, R1 54 Gy) a la dosis de 54 Gy en cinco semanas ya que la misma disminuye significativamente la tasa de recurrencias locales. En los pacientes resecaos en forma incompleta o invasión macroscópica de estructuras adyacentes o bien, no operables, la RT debe ser administrada a la dosis de 60 Gy en seis semanas. No se recomienda la RT electiva nodal porque estos tumores no metastatizan usualmente a ganglios regionales.

A.2. Carcinoma Tímico

Tienen alto riesgo de enfermedad recurrente por lo que se recomienda RT postoperatoria (45-50 Gy) (excepto pacientes estadio I con R0) con o sin QT dependiendo de si se realizó una resección completa. En caso de enfermedad irresecable se realiza RT 60-70 Gy con o sin QT.

B. Schwannomas y neurofibromas

Las variantes malignas deben ser tratadas con cirugía seguida de radioterapia a la dosis de 50 a 55 Gy en caso de resección incompleta y/o recidiva.

C. Neuroblastomas

La radioterapia adyuvante está reservada para aquellos pacientes con compromiso ganglionar regional luego de la cirugía. La radioterapia juega un rol importante en el tratamiento paliativo de metástasis óseas y en el caso de una masa tumoral que produce dolor por un mecanismo compresivo.

D. Tumores germinales extragonadales. Ver pautas de dichos tumores.

• TRATAMIENTO QUIMIOTERÁPICO

- **Timomas.** En caso de enfermedad no resecaable se puede planificar QT de inducción y evaluar la posibilidad de resección con RT posterior. En caso de enfermedad metastásica el esquema estándar es CAP (ciclofosfamida, adriamicina y platino). En caso de no tolerancia a antraciclinas se consideran esquemas como: platino/etopósido, carboplatino/paclitaxel. En segunda línea se consideran como monodroga: pemetrexed, paclitaxel, gemcitabine, octreotide (si hay capatación en octreoscan) con o sin corticoides.
- **Carcinoma Tímico.** tienen pobre respuesta. Se recomienda carboplatino/paclitaxel como esquema de inducción o en irresecables. Las opciones de segunda línea aunque con muy pobres resultados son similares al timoma con el agregado de pembrolizumab.

B. Tumores germinales extragonadales. Ver pautas de dichos tumores.

- **SEGUIMIENTO**

No se puede generalizar ya que dependerá del tipo histológico de la lesión. Si se tratara de una neoplasia maligna deben seguirse las mismas pautas que para el cáncer de pulmón, excepto la broncofibroscopía.

BIBLIOGRAFÍA

- Ruffini E, Filosso PL, Guerrera F, Lausi P, Lyberis P, Oliaro A. Optimal surgical approach to thymic malignancies: New trends challenging old dogmas. *Lung Cancer*. 2018 Apr;118:161-170
- Travis WD, Brambilla E, Müller-Hermelink HK, Harris CC, eds. World health organization classification of tumors pathology and genetics, tumors of the lung, pleura thymus and heart. Lyon, France: IARC Press, 2004.
- Herman SJ, Holub RV, Weisbrod GL, Chamberlain DW. Anterior mediastinal masses: utility of transthoracic needle biopsy. *Radiology* 1991; 180: 167e70.
- Detterbeck FC. International thymic malignancies interest group. A way forward. *J Thorac Oncol* 2010; 5:365–70.
- Fabre D, Fadel E, Mussot S, et al. Long-term outcome of pleuropneumectomy for Masaoka stage IVa thymoma. *Eur J Cardiothor Surg* 2011;39: 133–8.
- Bjork-Eriksson T, Bjelkengren G, Glimenius B. The potential of proton beam radiation therapy in malignant lymphoma, thymoma and sarcoma. *Acta Oncol* 2005; 44:913–7.