

Tumores primarios del mediastino con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. Presentación de dos casos

Carlos Manuel Aboitiz Rivera,* Alejandro Alejandro G,**

Blanca Estela Martínez M,*** Mario Enrique Baltazares LP****

RESUMEN

Las masas mediastinales son relativamente frecuentes en los niños; los tumores primarios representan cerca del 50% de las masas mediastinales, éstas pueden clasificarse de acuerdo a su localización. Algunos tumores pueden provocar obstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho, lo cual es causa de estenosis pulmonar adquirida. Aquí se presentan dos pacientes con una masa mediastinal anterior y estenosis pulmonar secundaria a obstrucción por el tumor. El diagnóstico en estos pacientes se puede hacer mediante la ecocardiograma transtorácica, por lo que este estudio de gabinete está en los pacientes con masas mediastinales observables, acompañadas de soplo expulsivo pulmonar.

Palabras clave: Tumores mediastinales, masa mediastinal, estenosis pulmonar.

Las tumoraciones mediastinales son frecuentes en pediatría mientras que las masas primarias de mediastino son mucho más raras y se clasifican de acuerdo a su localización.

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho es una condición frecuentemente observada en pediatría cuyo origen generalmente es congénito; algunos casos pueden ser adquiridos y se deben a la obstrucción

SUMMARY

Mediastinal masses are relatively frequent in childhood, primary tumors represent approximately 50% of all mediastinal masses and can be classified according its location. Some tumors could cause obstruction of right ventricular outflow tract which is a cause of acquired pulmonic stenosis. We present two patients with anterior mediastinal mass and pulmonary stenosis secondary to obstruction by the tumor, the diagnosis of this patients could be made by transthoracic echocardiography so this study will be indicated in patients with evident mediastinal masses and pulmonary systolic murmur.

Key words: Mediastinal tumors, mediastinal mass, pulmonary stenosis.

extrínseca que pueden provocar las masas mediastinales, principalmente si éstas son anteriores.

Presentación de casos:

Caso 1:

Masculino de 12 años de edad. Sin antecedentes de importancia. Inicia su padecimiento actual un mes antes de su ingreso con tos traqueal, no productiva, no cianotante, no emetisante, acompañándose además de disfonía, disnea de medianos esfuerzos, astenia, adinamia y pérdida de peso de 4 kg.

A su ingreso con FR 40x', FC 150x', TA 120/80. Disminución de ruidos respiratorios en hemitórax izquierdo, sin otros datos anormales. Ruidos cardiacos rítmicos con soplo sistólico expulsivo pulmonar II/VI irradiado a cuello y región interescapulovertebral. Hepatomegalia de 2-2-2 cm debajo del borde costal derecho, discretamente doloroso y sin otras visceromegalias. Sin compromiso testicular aparente ni datos de compresión de vena cava superior.

* Pediatra y Cardiólogo Pediatra. Médico Adscrito al Servicio de Ecocardiografía.

** Pediatra y Neumólogo Pediatra. Médico Adscrito al Servicio de Neumología Pediátrica.

*** Pediatra. Médico Residente de Neumología Pediátrica.

**** Neumólogo, Cardiólogo y Hemodinamista. Jefe del Servicio de Hemodinamia.



Figura 1. Rx simple de tórax del paciente 1, en donde observamos el ensanchamiento mediastinal y la extensión del tumor hacia el hemitórax derecho.

Rx de tórax con ensanchamiento de mediastino, masa mediastinal anterior y extensión de la masa al hemitórax derecho (Figura 1).

Hemoglobina de 13.9 mg/dL, leucocitos de 4,700, neutrófilos de 58%, linfocitos de 31% y plaquetas 292,000. DHL 1516 UI/L. Antígeno carcinoembrionario menor de 0.5 ng/mL, alfa feto proteína negativo.

Ecocardiograma: Masa supracardiaca que provoca compresión extrínseca con gradiente máximo de 60 mmHg en tronco pulmonar. Derrame pericárdico de aproximadamente 300 mL sin datos de repercusión hemodinámica. La tumoración es de 12 x 7 cm con diáme-

tro mayor en el plano horizontal. Datos de obstrucción de vena cava superior y arteria pulmonar (Figura 2).

Cateterismo cardiaco: Estructuras vasculares dentro de la normalidad, excepto compresión extrínseca de la rama derecha de la arteria pulmonar en aproximadamente 40%.

Se decidió realizar biopsia de la masa encontrándose un timoma maligno, el paciente es referido para manejo con quimioterapia.

Caso 2:

Masculino de 13 años de edad sin antecedentes de importancia. Inicia su padecimiento actual un mes antes de su ingreso con tos productiva, de color blanquecino, en escasa cantidad, no cianosante, no emetisante y sin predominio de horario. Quince días antes de su ingreso se agrega dolor en región axilar izquierda con irradiación a hemitórax posterior izquierdo, en forma intermitente y de moderada intensidad. Negó disnea así como otra sintomatología.

A la exploración se encuentra en buenas condiciones generales, con FC 124x', FR 22x', vibraciones vocales disminuidas, matidez a la percusión y ruidos respiratorios ausentes en hemitórax izquierdo. Ruidos cardiacos desplazados a la izquierda, soplo eyectivo grado III/VI en foco pulmonar que se irradia a hemitórax posterior izquierdo. Abdomen con hepatomegalia de 4-3-2 cm debajo del borde costal derecho. Extremidades sin edema. Sin datos de compresión de vena cava superior ni compromiso testicular.

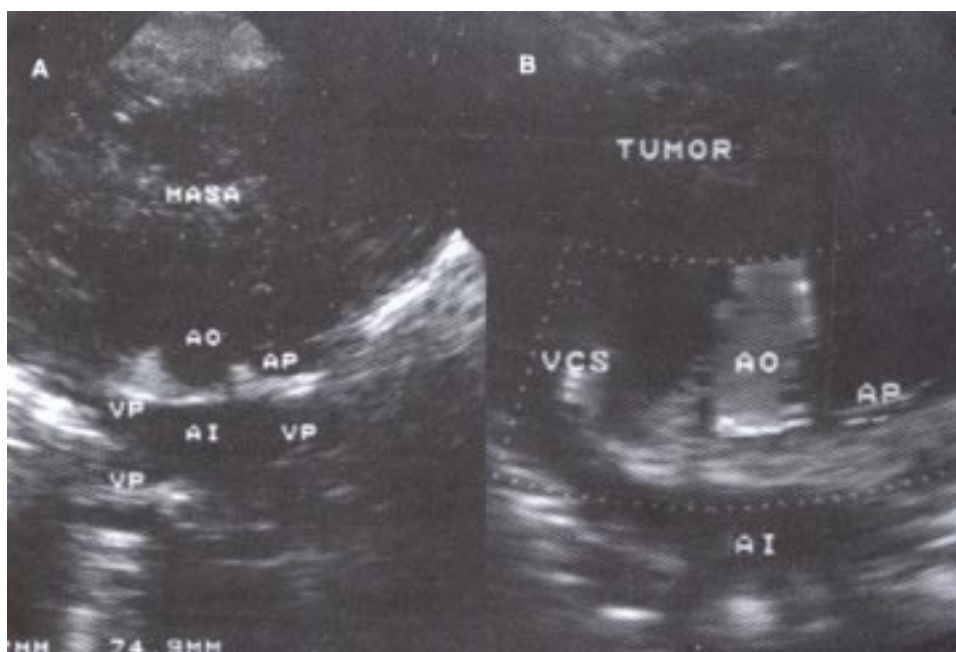


Figura 2. Ecocardiograma en toma supraesternal del paciente 1, en donde se observa la masa tumoral encima de las estructuras vasculares y la compresión sobre rama derecha pulmonar. A: Imagen bidimensional, B: Imagen Doppler color. VP: vena pulmonar, AP: Arteria pulmonar, AO: Aorta, AI: Aurícula izquierda.

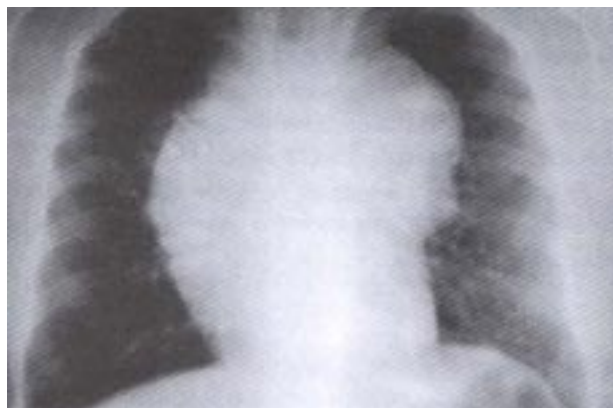


Figura 3. Rx simple de tórax del paciente 2, en donde se observa la masa mediastinal por encima de la silueta cardíaca.

Rx de tórax se observa opacidad heterogénea en la región que corresponde al mediastino anterior (*Figura 3*).

Hb 13.1 mg/dL, Hto 38.5%, leucocitos 16,600, plaquetas 321,000. Glucosa 74 mg/dL, creatinina 0.7 mg/dL TGO 33UI/L, TGP 36UI/L, DHL 473UI/L, TP 47% y TPT 35.0 seg. Alfa feto proteína 4842 ng/mL. Hormona gonadotrofina coriónica humana (GCH) 7,560 UI/mL.

Ecocardiograma: Tumoración del mediastino anterior, grande, irregular, existe compresión directa sobre cara anteroderecha de tráquea y sobre pulmonar en donde existe gradiente aproximado de 20-30 mmHg.

La silueta cardíaca se encuentra desplazada inferiormente y comprime al VI sin repercusión hemodinámica

evidente. La VCI se encuentra marcadamente dilatada con disminución del colapso inspiratorio. La VCS aparentemente normal y con mínima obstrucción. Se detecta además derrame pericárdico ligero sin datos de repercusión hemodinámica. La masa tiene consistencia irregular, con múltiples densidades aunque principalmente sólida (*Figura 4*).

De acuerdo a los hallazgos aumentados de alfa-feto-proteína y GCH se determina el diagnóstico de tumor germinal mixto y se decide manejo con quimioterapia.

DISCUSIÓN

El mediastino se localiza en la porción central del tórax, entre ambas cavidades pleurales, se suele dividir en tres porciones, para distinguir las anomalías de acuerdo al sitio de origen.¹ El mediastino anterior se encuentra posterior al esternón hasta antes del corazón y los vasos braquiocéfálicos, contiene las siguientes estructuras: timo, grasa y nódulos linfáticos; en niños las tumoraciones más frecuentemente descritas en el mediastino anterior son las siguientes: teratoma-masa anterior (más frecuente en la infancia), linfoma, otros tumores de células germinales, timoma y tiroides ectópico.

El mediastino medio se encuentra comprendido por el corazón y el pericardio, incluyendo estructuras como la aorta ascendente y transversa, los vasos braquiocéfálicos, la vena cava, las arterias y venas pulmonares, la tráquea, los bronquios y nódulos linfáticos. Las tumoraciones más comunes del mediastino medio en niños son las

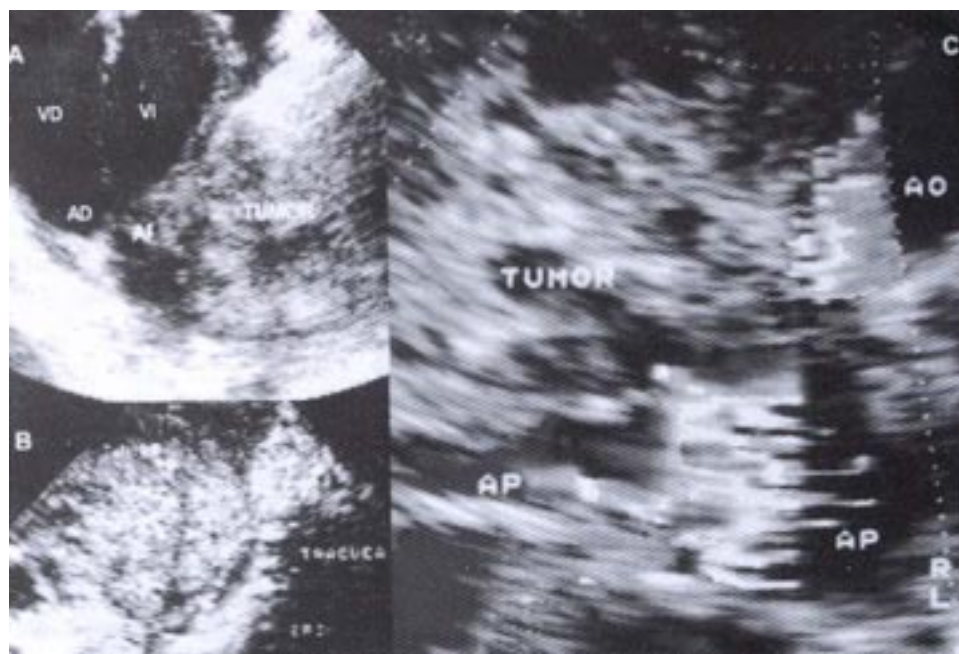


Figura 4. Ecocardiograma del paciente 2A: Compresión sobre cavidades izquierdas, B: Compresión traqueal, C Compresión de la masa por encima del tronco pulmonar. VD: Ventriculo derecho, VI: Ventriculo izquierdo, AD: Auricula derecha, AI: Auricula izquierda, AP: Arteria pulmonar, AO: Aorta, BPI: Bronquio principal izquierdo.

siguientes: quiste broncogénico, quiste de duplicación esofágica y linfomas.

El mediastino posterior se localiza atrás de las estructuras cardíacas, hasta las vértebras torácicas; contiene la aorta descendente, el esófago, la vena ácigos, ganglios y nervios autónomos, el conducto torácico, nódulos linfáticos y grasa. Los tumores de mediastino posterior más comunes en niños son: Neuroblastoma (maligno) [más común], ganglioneuroblastoma (semi maligno), ganglioneuroma (benigno), quiste neurentérico o broncogénico, dilatación de hemiácigos, masa infecciosa paravertebral y hematopoyesis extramedular (rara).

Las masas mediastinales son un grupo heterogéneo de condiciones que pueden ser de origen congénito, neoplásico e inflamatorio. Los tumores primarios de mediastino comprenden aproximadamente el 50% de todas las masas mediastinales, aproximadamente 2/3 de éstos son benignos. Se calcula que más del 75% de los pacientes asintomáticos tienen lesiones benignas mientras que casi dos tercios de los pacientes sintomáticos tienen lesiones malignas.² Los tumores primarios de mediastino son más frecuentes en el adulto, en estos casos el tumor maligno más frecuente es el timoma, seguido por el tumor de células germinales, linfoma y tumores neurogénicos,³ mientras que en el niño las principales tumoraciones malignas son linfomas, tumores neurogénicos y tumores malignos de células germinales.⁴ Se han observado diferencias entre los tumores primarios mediastinales del niño y del adulto, en un estudio por Azarow se encontró un aumento de los linfomas en el adulto mientras que aumenta la incidencia de tumores neurogénicos en niños, no se encontró diferencia significativa en la prevalencia de tumores tímicos, de células germinales y quistes.⁵ Los linfomas y tumores neurogénicos comúnmente se han mencionado como los tumores más frecuentes en niños,⁶ sin embargo existen algunas diferencias según las series reportadas. En el caso particular de los linfomas se ha observado que son la causa más frecuente de masa mediastinal en el niño, generalmente anterior⁷ ya que más del 50% de los niños con linfoma linfoblástico se presentan con masa mediastinal anterior pero sólo algo más de un tercio de los pacientes con linfoma no Hodgkin tienen su sitio de origen primario en mediastino.⁸ La mayor parte de los autores coinciden en que el mediastino anterior es el más frecuentemente afectado^{6,7,9} mientras que existen otros que comentan una mayor afectación del mediastino posterior,^{1,5} sólo un autor comenta una mayor incidencia en mediastino medio.¹⁰ En todas las series revisadas se encontró un predominio de las neoplasias malignas.

Las masas mediastinales pueden cursar asintomáticas o presentar síntomas diversos dependiendo de su origen, los síntomas respiratorios son más frecuentes

en niños¹⁰ y se ha reportado que pueden ser causa de síndrome de dificultad respiratoria en lactantes,¹¹ de hecho se comenta que los niños menores de 2 años tienen una mayor incidencia de compresión traqueal en el caso de masas anteriores.⁶ Debido a esto es común que los niños puedan tener problemas respiratorios durante procedimientos quirúrgicos por lo que la evaluación preanestésica es importante.¹²

El ecocardiograma ha mostrado ser superior a los rayos X para visualizar masas mediastinales; sin embargo, la valoración de las masas mediastinales se realiza de manera óptima mediante la TAC; debemos considerar que el ecocardiograma es un estudio menos costoso, no invasivo y que permite evaluar la repercusión del tumor sobre estructuras vasculares y corazón, principalmente obstrucción, compresión e infiltración del tumor.¹³ En un estudio echo por Daldrop se plantean las ventajas de la resonancia magnética, que permite la orientación en varios planos, evita radiar al paciente y obtiene un mejor contraste de tejidos blandos, concluyen que puede ser superior a la TAC en casos selectos como en tumores de mediastino posterior, pudiéndose diferenciar tejido blando de estructuras vasculares sin el uso de medio de contraste.¹⁴

El timoma maligno, es un tumor maligno de mediastino anterior poco frecuente en la edad pediátrica,¹⁵ de hecho es el tumor menos frecuente de mediastino anterior en niños, su manejo debe de ser multidisciplinario¹⁶ mientras que otros mencionan que la extirpación radical temprana junto con radioterapia es la mejor opción.¹⁷

Los tumores de células germinales son frecuentes en niños, siendo el más frecuente el teratoma, las otras formas de tumores germinales son más frecuentes en etapas posteriores de la vida siendo los adultos jóvenes afectados con mayor frecuencia, estos tumores suelen diagnosticarse de acuerdo a los niveles de alfa-fetoproteína y fracción beta de gonadotropina coriónica humana (GCH).² Son tumores que se encuentran con frecuencia en la línea media (mediastino, retroperitoneo, glándula pineal),¹⁸ debiéndose descartar el origen gonadal por examen testicular. En el caso de nuestro paciente la elevación combinada de alfa-fetoproteína y GCH hicieron el diagnóstico de tumor germinal mixto.

La obstrucción adquirida del tracto de salida del VD es poco frecuente, algunas de las causas que la originan son intrínsecas o extrínsecas.

Intrínsecas: Hipertrofia muscular infundibular, crecimiento de tejido en tracto de salida por flujo de CIV, tumores y vegetaciones de la válvula pulmonar, cardiopatía reumática (rara).

Extrínsecas: Tumores mediastinales anteriores, aneurismas de aorta ascendente, aneurisma del seno de valsalva, pericarditis constrictiva.

Dentro de las causas extrínsecas se sabe que la enfermedad de Hodgkin y los teratomas son los tumores que con más frecuencia causan obstrucción adquirida del tracto de salida,¹⁹ otros tumores que se sabe pueden causar obstrucción son timomas, quistes linfáticos, mesotelioma pericárdico, sarcoma intrapericárdico, linfoblastoma,²⁰⁻²⁵ esta obstrucción puede ser demostrada fácilmente mediante el estudio ecocardiográfico,²⁶ otros autores han reportado también el uso de ecocardiografía transesofágica para la detección de obstrucción.²⁷ La característica clínica más importante es la presencia de soplo sistólico eyectivo generalmente grado II-III/VI sin chasquido audible, reportándose variación respiratoria del soplo que se aumenta en espiración y disminuye en inspiración.²⁰ En ambos pacientes se escuchó soplo sistólico en foco pulmonar con irradiación posterior, lo que sugiere el diagnóstico. También se ha reportado que las tumoraciones mediastinales pueden manifestarse con datos clínicos de estenosis tricuspídea y pericarditis constrictiva.²⁸

El tratamiento del tumor mediastinal dependerá de la estirpe histológica encontrada, sin embargo de forma general el tratamiento de las neoplasias de mediastino es multimodal incluyendo cirugía, radioterapia y quimioterapia.

En el caso de nuestros pacientes ambos presentaron masas mediastinales anteriores malignas y ambos presentaron síntomas. La sintomatología fue respiratoria en ambos pacientes mientras que uno presentó dolor torácico, la tos fue el síntoma predominante. En ambos el diagnóstico pudo ser establecido mediante placa simple de tórax y la TAC amplió la información acerca del tumor, el ecocardiograma permitió el diagnóstico de la obstrucción de tracto de salida del VD mientras que se pudo observar compresión extrínseca del tumor sobre estructuras cardiacas y tráquea en el caso 2. Ambos casos resultaron ser masas poco frecuentes en la edad pediátrica y el tratamiento fue con quimioterapia en ambos con lo que se obtuvo mejoría sintomática.

Ambos pacientes presentaron el hallazgo clínico de soplo eyectivo pulmonar lo que sugiere el diagnóstico de obstrucción de tracto de salida del VD, lo que pudo demostrarse mediante ecocardiograma transtorácico.

CONCLUSIONES

El estudio de las masas mediastinales en niños debe considerar ciertas diferencias descritas respecto a los tumores del adulto. La Rx de tórax y la TAC son estudios importantes para el diagnóstico y clasificación de la tumoración.

Consideramos que la presencia de soplo expulsivo pulmonar en pacientes con tumoración mediastinal es

sugestiva de obstrucción del tracto de salida por lo que el ecocardiograma está indicado en estos pacientes, creemos que el ecocardiograma brinda información útil acerca de la compresión de estructuras pudiendo ser un valioso estudio en estos pacientes para determinar la relación del tumor con otras estructuras torácicas principalmente vasculares.

REFERENCIAS

1. Haller JA, Manzur DO, Morgan WM. Diagnosis and management of mediastinal masses in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969; 58: 385-93.
2. Strollo DC, Rosado ML, Jett JR. Primary mediastinal tumors. Part 1 Chest 1997; 112: 511-522.
3. Whooley BP, Urschel JD, Antkowiak JG, Takita H. Primary tumors of the mediastinum. *J Surg Oncol* 1999; 70: 95-9.
4. Temes RT, Chavez TE, Ketai LH, Crowell RE, Key CR, Wernly JA. Primary Pediatric Mediastinal Malignancies. *Chest* 1997; 112 Suppl 3S: 36-37.
5. Azarow KS, Pearl RH, Zurcher R, Edwards FH, Cohen AJ. Primary mediastinal masses. A comparison of adult and pediatric populations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 67-72.
6. King MR, Telander RL, Smithson WA, Banks PM, Han MT. Primary mediastinal tumors in children. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 512-20.
7. Mullen B, Richardson JD. Primary anterior mediastinal tumors in children and adults. *Ann Thorac Surg* 1986; 42: 338-45.
8. Glick RD, La Quaglia MP. Lymphomas of the anterior mediastinum. *Semin Pediatr Surg* 1999; 8: 69-77.
9. Grosfeld JL. Primary tumors of the chest wall and mediastinum in children. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 6: 235-9.
10. Pokorny WJ, Sherman JO. Mediastinal masses in infant's and children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 68: 869-75.
11. Haller JA, Shermeta DW, Donahoo JS, White JJ. Life-threatening respiratory distress from mediastinal masses in infants. *Ann Thorac Surg* 1975; 19: 365-70.
12. Shamberger RC. Preanesthetic evaluation of children with anterior mediastinal masses. *Semin Pediatr Surg* 1999; 8: 61-8.
13. Mancuso L, Pitrolo F, Bondi F, Iacona MA, Magrin S, Marchi S et al. Echocardiographic recognition of mediastinal masses. *Chest* 1988; 93: 144-8.
14. Daldrop HE, Link TM, Wortler K, Reimer P, Rummeny EJ. MR imaging of thoracic tumors in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 170: 1639-44.
15. Kaplinsky C, Mor C, Cohen JJ, Goshen Y, Yaniv I, Tamary H et al. Childhood malignant thymoma: clinical, therapeutic, and immunohistochemical considerations. *Pediatr Hematol Oncol* 1992; 9: 261-8.
16. Niehues T, Harms D, Jurgens H, Gobel U. Treatment of pediatric malignant thymoma: long-term remission in a 14-year-old boy with EBV-associated thymic carcinoma by aggressive, combined modality treatment. *Med Pediatr Oncol* 1996; 26: 419-24.
17. Cohen DJ, Ronnigen LD, Graeber GM, Deshong JL, Jaffin J, Burge JR et al. Management of patients with malignant thymoma. *Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87: 301-7.
18. Hainsworth JD, Greco FA. Extragonadal germ cell tumors and unrecognized germ cell tumors. *Semin Oncol* 1992; 19: 119-127.

19. Marshall ME, Trump DL. Acquired extrinsic pulmonic stenosis caused by mediastinal tumors. *Cancer* 1982; 49: 1496-9.
20. Kindig JR, Tavel ME. Acquired pulmonic stenosis due to a mediastinal seminoma. *Chest* 1980; 78: 493-5.
21. Putterman C, Gilon D, Uretzki G, Bar-Ziv J, Polliack A. Right ventricular outflow tract obstruction due to extrinsic compression by non-Hodgkin's lymphoma: importance of echocardiographic diagnosis and follow up. *Leuk Lymphoma* 1992; 7: 211-5.
22. Soorae AS, Stevenson HM. Cystic thymoma simulating pulmonary stenosis. *Br J Dis Chest* 1980; 74: 193-7.
23. Viseur P, Unger P. Doppler echocardiographic diagnosis and follow-up of acquired pulmonary stenosis due to external cardiac compression. *Cardiology* 1995; 86: 80-2.
24. Marshali ME, Trump DL. Acquired extrinsic pulmonic stenosis caused by mediastinal tumors. *Cancer* 1982; 49: 1496-9.
25. Baduini G, Paolillo V, Di Summa M. Echocardiographic findings in a case of acquired pulmonic stenosis from extrinsic compression by a mediastinal cyst. *Chest* 1981; 80: 507-9.
26. Agarwala BN, Thomas LE, Waldman JD. Acquired pulmonary stenosis: ultrasonographic diagnosis. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 179-81.
27. Memmola C, Napoli FV, Sollitto F, De Tullio A, Cavallari D, Galiuto L et al. [Mutiplane transesophageal echocardiography in the study of expansive mediastinal processes compressing the right heart: a report of clinical cases] *Cardiology* 1993; 38: 669-73.
28. Hsiung MC, Chen CC, Wang DJ, Shieh SM, Chiang BN. Two-dimensional echocardiographic-diagnosis of acquired right ventricular outflow obstruction due to external cardiac compression. *Am J Cardiol* 1984; 53: 973-4.

Correspondencia:
 Dr. Carlos Manuel Aboitiz Rivera
 Calzada de Tlalpan 4502
 Colonia Sección XVI
 C.P. 14080
 E-mail: drabtz@df1.telmex.net.mx