

Revista Mexicana de Pediatría

Volumen **71**
Volume

Número **4**
Number

Julio-Agosto **2004**
July-August

Artículo:




Masas mediastinales en niños con cáncer. Causas y manifestaciones clínicas

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Sociedad Mexicana de Pediatría, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



medigraphic.com

Masas mediastinales en niños con cáncer. Causas y manifestaciones clínicas

(Mediastinum masses in children with cancer: Causes and clinical issues)

Homero Rendón-García,* Gilberto Covarrubias-Espinoza,** Juan Germán
Bustamante-Cerecer***

RESUMEN

Objetivo. Identificar la frecuencia de niños con cáncer y masas mediastinales oncológicas.

Material y métodos. Entre 86 niños atendidos por cáncer, en diez años, se identificaron 33 que tuvieron masas mediastinales secundarias a su enfermedad oncológica. Se obtuvo información de las manifestaciones clínicas, el tipo de enfermedad oncológica, la frecuencia de los síndromes mediastinales y de la cava superior (SM y SVCS), las complicaciones, su tratamiento y la letalidad.

Resultados. El linfoma de Hodgkin fue el más frecuente encontrándose en 16 niños. La fiebre y disnea fueron las manifestaciones más frecuentes y a la exploración física: adenomegalia cervical. Siete de cada diez niños cursaron asintomáticos. El SVCS y SM fueron causados por linfomas en dos de cada tres niños. La principal localización mediastinal fue en el mediastino anterior y medio. Cinco casos que presentaron SVCS y SM ameritando tratamiento oncológico urgente. Actualmente viven 23 pacientes; hubo una defunción mediastinal.

Conclusiones. La mayoría de las masas mediastinales cursa asintomática; la frecuencia de complicaciones es elevada; debe sospecharse en enfermos de cáncer que presenten dificultad respiratoria. Las masas mediastinales ameritan un abordaje urgente, por poner en peligro la vida.

Palabras clave: Masas mediastinales, síndrome de vena cava superior, síndrome mediastinal.

SUMMARY

Background. Malignant mediastinum pediatric tumors fluctuated among 40 to 72%.

Patients and methods. Retrospective and descriptive study to identify mediastinal cancer mass and its complications of 33 pediatric patients since June 1992 to June 2003. Include in this search: Pediatric age, oncology diseases, mediastinal mass, chest roentgenograms, and study histopathology. The following data studied: Age, sex, admission diagnosis, evolution time, physical examinations, superior vena cava syndrome (SVCS), mediastinal syndrome (SM), metabolic complications, laboratories, chemotherapy treatment, tumor complications and survival.

Results. Lymphoma Hodgkin was the principal diagnosis on thirty three patients. The time disease evolution was one to three weeks on 8 (24.24%) patients. Fever and dyspnea were the principal symptoms. The physical examination detected cervical adenomegaly in 45%. Seventy percent were asymptomatic. The SVCS and SM were performed by lymphomas in 64%. Anterior and middle mediastinum was the most common involucre in 82%. SVCS and SM were complications in nine patients; five of these started emergency oncology treatment. Only one patient dead by the mediastinal mass and die free survival disease were 69.69%.

Conclusions. Mediastinal mass has high asymptomatic presentation and frequently high complications. Physical distress and general cancer symptoms show the principal suspect clinic, when the mediastinum is occupied implicate an emergency evaluation.

Key words: Mediastinal mass, superior vena cava syndrome, cancer.

* Médico adscrito al Servicio de Oncología.

** Jefe del Servicio de Oncología.

*** Médico Pediatra.

Como se sabe el mediastino es el espacio localizado en la porción central del tórax, entre ambas cavidades pleurales; incluye a todas las vísceras con excepción de los pulmones. Se divide en tres compartimientos: anterior, medio y posterior.¹ Las estructuras comprendidas en el mediastino pueden ser el origen de tumores, masas inflamatorias, y padecimientos congénitos y degenerativos; en los niños la frecuencia de tumores malignos es la causa de masas mediastinales en 40% a 72% de los casos.^{2,3} La estirpe histológica del tumor depende de la edad en que éste se manifiesta y de su localización; cuando se encuentra localizado en el mediastino produce una amplia variedad de síntomas que suelen integrarse en el síndrome de la vena cava superior, el síndrome mediastinal y más rara vez en síndrome de compresión medular. Las masas intratorácicas son raras en los niños: en 60% de los casos son asintomáticas por lo que son detectadas incidentalmente en estudios radiológicos rutinarios del tórax.⁴

En este estudio pretendemos identificar las entidades oncológicas, las manifestaciones clínicas y los procedimientos de diagnóstico que permitieron identificar a los niños enfermos, registrando su tratamiento, sobrevida y complicaciones debidas a las masas mediastinales, en el Servicio de Oncología Pediátrica del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

MATERIAL Y MÉTODOS

Entre 86 expedientes de niños con diagnóstico histopatológico de cáncer que puede afectar el intestino: leucemia mielocítica y linfoblástica aguda, linfomas, sarcomas, histiocitosis, y tumores germinales y neurogénicos se encontraron 33 de ellos en niños estudiados en el hospital entre junio 1992 a junio del 2003. Todos cumplían con los siguientes criterios de inclusión: menores de 18 años, con patología primaria de índole oncológica, localizada en el mediastino, confirmada por radiografía de tórax y confirmada en estudio histopatológico de ser malignas.

Los datos obtenidos fueron: edad, sexo, diagnóstico de ingreso, tiempo de evolución al momento del diagnóstico, manifestaciones clínicas con particular interés en las sugestivas del síndrome de la vena cava superior (SVCS) o del síndrome de mediastino (SM), o de complicaciones metabólicas. También se registraron los resultados de estudios de laboratorio: biometría hemática, electrolitos séricos, deshidrogenasa láctica, ácido úrico, y marcadores tumorales (ácido vainillilmandélico y homovanílico, alfa-fetoproteína, hormona gonadotropina coriónica, cobre sérico). Por otro lado, se obtuvo información del examen mediante el cual se localizó el tumor en el mediastino: radiografía del tórax, ultrasonido y TAC. El estudio histopatológico, el tratamiento médico,

la metodología diagnóstica de malignidad (para asignar tratamiento con quimioterapia de citorreducción por complicaciones severas al tumor), la sobrevida y letalidad.

RESULTADOS

Los 33 expedientes corresponden a 38.3% de los 86 niños que cumplieron con los criterios de inclusión. De éstos 33, 24 fueron del sexo masculino y 9 del femenino, con una relación hombre/mujer de 2.6:1. La edad varió entre 6 meses a 17 años, con una edad media de 9.1 años; se distribuyeron de la siguiente manera: dos fueron menores de un año, cinco tuvieron entre 1 y 4 años; diez tuvieron de 5 a 10 años; en doce su edad fue de 11 a 15 años y cuatro fueron mayores de 15 años.

Los diagnósticos fueron los siguientes: Linfoma de Hodgkin 16 (48.5%) y no Hodgkin 5 (15.2%), leucemia linfoblástica aguda 7 (21.2%) neuroblastoma 3 (9.1%) y sarcomas 2 casos. El tiempo que tomó detectar la masa mediastinal fue: antes de 48 horas: en 3 casos; entre dos y siete días: en 2 casos; en 5 casos tomó entre una y tres semanas; en 8 casos se hizo en cuatro a ocho semanas y en 9 casos se logró en más de nueve semanas.

En siete de cada diez niños (69.7%) la masa mediastinal fue asintomática; el resto de los niños tuvieron síntomas relacionados con el cáncer que padecían, crecimiento ganglionar y dificultad respiratoria (*Cuadro 1*). En los estudios

Cuadro 1. Frecuencia de manifestaciones y datos de la exploración clínica en los 33 enfermos de cáncer con masas tumorales en el mediastino.

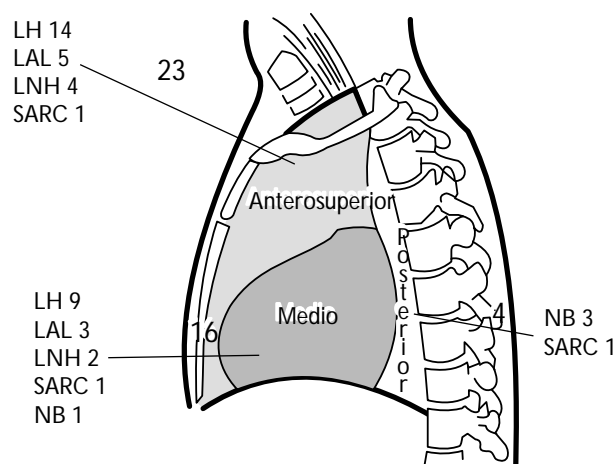
Síntomas	Casos %
Fiebre	15 (45.4)
Disnea	10 (30.3)
Ataque al estado general	4 (12.2)
Pérdida de peso	3 (9.0)
Dolor torácico, abdominal	3, 2 (9.6)
Cefalea, vómito, otalgia, asintomático	1 (3.0)
Exploración física	
Adenomegalias	15 (45.4)
Dificultad respiratoria	9 (27.2)
Deformidad torácica	5 (15.1)
Hipoventilación pulmonar	3 (9.0)
Hepatomegalia	3 (9.0)
Red venosa colateral	2 (6.0)
Edema facial	2 (6.0)
Aumento de volumen frontoparietal, paraesternal	1 (3.0)
Esplenomegalia, acrocianosis, adenomegalia axilar, supraclavicular, hipocratismo, exoftalmos	1 (3.0)

de laboratorio, la mitad de los niños (48.5%) tuvieron anemia: con hemoglobina menor a 7.0 g/dL, con más de 10 g/dL sólo hubo siete. La cuenta leucocitaria fue normal en 13 (39.4%); siete tuvieron leucopenia en (21.21%) y 13 (39.4%) leucocitosis; la cuenta plaquetaria fue normal en 16 casos (48.5%) y plaquetopenia en ocho (24.2%) casos.

Se encontraron cinco casos con el síndrome de lisis tumoral. Los marcadores tumorales no fueron relevantes para el diagnóstico de la masa mediastinal. A todos los pacientes se les hizo una radiografía AP y lateral del tórax; los hallazgos fueron los siguientes: ensanchamiento mediastinal, confirmado en la proyección lateral; derrame pleural; neumotórax espontáneo; e infiltrados intersticiales. Con la división radiológica de Shields, los tumores malignos se localizaron en el mediastino, como se describe en la *figura 1*. Otros estudios realizados fueron: ultrasonido y tomografía del tórax.

Las complicaciones y localización por el tumor fueron: síndrome de la vena cava superior en cinco casos; con localización mediastinal antero-superior en uno, posterior en otro caso y medio-anterior tres pacientes. El síndrome de mediastino se encontró en cuatro casos: con localización mediastinal anterior-medio en tres casos y en un caso fue posterior; un niño debutó con neumotórax y uno más con quilotórax, ambos afectaron mediastino medio y anterior, haciendo en ellos el diagnóstico de sarcoma y linfoma, respectivamente.

El intervenir en el tumor mediastinal, en 5 casos por SVCS y SM severo, se requirió del manejo inicial urgente con citostáticos para la reducción tumoral, ameritando una estrategia diagnóstica basada en los siguientes estu-



LH: Linfoma de Hodgkin, SARC: Sarcomas, LNH: Linfoma no Hodgkin, NB: Neuroblastoma, LAL: Leucemia aguda linfoblástica.

Fuente: Archivo Clínico y Bioestadística HIE.

Figura 1. Masa mediastinal maligna urgencia oncológica. Diagnóstico y localización final.

dios de extensión tumoral: toracocentesis, aspirado de médula ósea, biopsia, impronta o aspirado, con aguja fina, de ganglio periférico sospechoso de infiltración, para hacer el diagnóstico histopatológico de malignidad (*Cuadro 2*). El diagnóstico definitivo se obtuvo por biopsia del tumor, en 29 casos; cuando éste fue accesible al evento quirúrgico y lo permitió la gravedad del paciente.

La sobrevida estimada por el procedimiento de Kaplan Meier, global libre de enfermedad (SLE), fue de 23 pacien-

Cuadro 2. Edad, procedimiento de diagnóstico, tratamiento oncológico de urgencia y evolución, en los 33 casos con cáncer y masas mediastinales.

Diagnóstico	Edad (Años)	SM	SVCS	DHL	Método diagnóstico	Tratamiento	Evolución
Linfoma no Hodgkin estadio III	2		Sí	1790	Toracocentesis, AMO	VCR, CF, PDN	Muerto por septicemia en remisión completa
Linfoma de Hodgkin estadio III A	10		Sí	--	AMO, BAAF biopsia ganglio periférico	VCR, CF	Muerto por actividad y SVCS
Linfoma no Hodgkin estadio IV	13		Sí	1278	BAAF, AMO	VCR, CF, PDN	Muerto por septicemia en remisión completa
Linfoma no Hodgkin estadio IV	4	Sí	Sí	--	Punción pleural, AMO	VCR, CF, PDN	Muerto por septicemia a los 6 meses
Linfoma no Hodgkin estadio IV	6		Sí	1203	BAAF, AMO	VCR, CF, PDN	Vivo en remisión completa

SM: Síndrome mediastino, SVCS: Síndrome de vena cava superior, DHL: Deshidrogenasa láctica, VCR: Vincristina, CF: Ciclofosfamida, PDN: Prednisona, RC: Remisión completa, AMO: Aspiración de médula ósea, BAAF: Biopsia de aspiración con aguja fina

tes (70%), independientemente del tipo de cáncer; un niño con linfoma de Hodgkin falleció con el SVCS y SM, debido al efecto compresivo de la masa mediastinal.

DISCUSIÓN

El crecimiento tumoral del complejo anatómico y la fisiología de las vísceras del mediastino, dan lugar a una amplia variedad de síntomas clínicos. Los tumores suelen ser de diferente origen embrionario; en orden de frecuencia se encuentran: linfoma no Hodgkin, linfoma de Hodgkin, neuroblastoma, tumores de células germinales, leucemia linfoblástica aguda, sarcomas y leucemia mieloblástica aguda, que son sintomáticos en dos tercios de los pacientes.^{1,2} Su frecuencia depende del sitio y edad del paciente. En niños menores de 6 años, la mayoría de las masas del mediastino son benignas, mientras que en las que se diagnostican en los niños escolares y adolescentes tienen una mayor probabilidad de ser malignas. Desde el punto de vista clínico el 65% de las masas mediastinales dan signos y síntomas al momento del diagnóstico y 35% permanecen asintomáticas e incidentalmente son diagnosticadas al realizar estudios de gabinete.³

El linfoma es el que afecta al mediastino con mayor frecuencia; constituye el tumor más común en niños mayores y adolescentes. Generalmente se localiza en el mediastino medio.^{5,6,8,11} Los de origen nervioso comprenden entre el 20% al 40% de todas las masas mediastinales y se presentan en niños menores de 3 años el 60% de los casos.⁴ Los síntomas no son específicos, se originan por compresión de estructuras intrínsecas del mediastino; la más frecuente es la compresión de la vía respiratoria: *síndrome del mediastino* (tos, disnea, hemoptisis e infección respiratoria recurrente). La compresión de la tráquea produce dificultad respiratoria y cianosis, siendo estos síntomas, en mayores de 2 años, asociado a la fiebre, el ataque al estado general y la caquexia, en 50% de los casos de enfermedad maligna.⁸

La obstrucción extrínseca, o por trombos de la vena cava, originan disminución del retorno venoso que se manifiesta con el *síndrome de vena cava*: cefalea, náuseas, vértigo, letargia, visión borrosa, síncope, disfonía, estridor, dificultad respiratoria, ocasionalmente dolor torácico, cianosis y estupor. Los principales síntomas del síndrome de vena cava superior incluyen la dilatación de las venas de la cara del cuello, extremidades superiores y parte superior del tórax; sin embargo, esta obstrucción es rara en niños, la mayoría de las veces se presenta en el posoperatorio de pacientes operados del corazón; los linfomas ocupan el segundo lugar como causa.^{6,11} Otro síndrome, es el de Bernard-Horner (miosis, ptosis palpebral, enoftalmos) que es causado por la compresión del

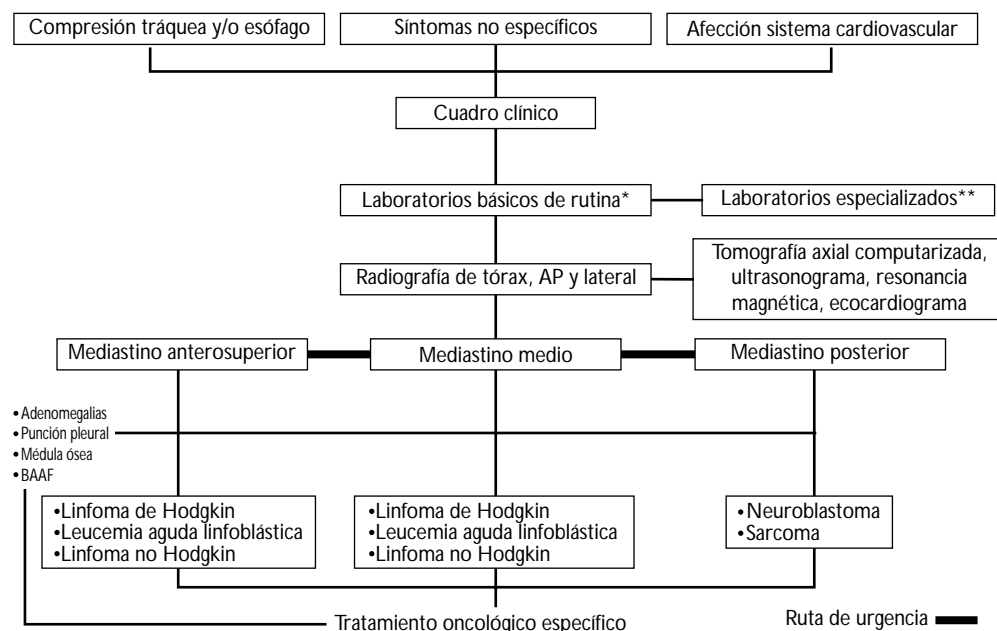
tronco simpático de la 6ª cervical y 1ª torácica. Así, se denomina "síndrome del mediastino superior" a la compresión de las estructuras del mediastino, condición que es rara vez vista en los niños, pero su mera sospecha clínica implica una emergencia que requiere una evaluación médica, quirúrgica y oncológica urgente.^{1,6,10}

Este estudio confirma un tiempo corto para detectar el tumor mediastinal, de 1 a 3 semanas en ocho casos. En estos pacientes es necesario considerar el síndrome de mediastino superior, sospechando de éste cuando hay síntomas como fiebre, ataque al estado general, pérdida de peso "signos generales del cáncer". Lo anterior asociado a disnea, crecimiento ganglionar, dificultad respiratoria y deformidad torácica, debe hacer sospechar esta entidad.

En la frecuencia observada en este estudio, de 38% de masas mediastinales de los niños con cáncer, influyó que 21 niños tuvieron linfoma de Hodgkin y no Hodgkin; estos tumores tienen índices de replicación y crecimiento altos, por lo que rápidamente pueden dar lugar al síndrome de mediastino superior u otras complicaciones del mediastino. Siete de cada diez niños con tumores del mediastino, como es frecuente que se mencione. Es importante destacar que la radiografía de tórax, en proyecciones AP y lateral, y la tomografía computarizada son de gran utilidad. La primera, realizada en todos los pacientes, define la localización y la sospecha diagnóstica del tumor mediastinal en más del 90% de los casos,^{3,4} permiten identificar las masas tumorales del mediastino, por una opacidad homogénea, derrame pleural, neumotórax o infiltrados. En tanto que, la tomografía axial computarizada, realizada en este estudio en 13 niños, define los bordes de la masa que ocupa el mediastino y la presencia de calcificaciones, la relación del tumor con las estructuras adyacentes, las compresiones del mediastino, derrames y crecimiento ganglionar; con todo esto, establece el criterio de malignidad y permite tomar la decisión quirúrgica más apropiada.^{2,4,8}

Son también de gran apoyo, para el diagnóstico del tumor, la mediastinoscopia y toracotomía; así como estudios de extensión tumoral (toracocentesis, aspirado de médula ósea, biopsia por aspiración con aguja fina e improntas) para iniciar un tratamiento oncológico de urgencia y específico, sobre todo en los casos de SVCS y SM. El diagrama de la *figura 2* permite seguir, paso a paso la secuencia a seguir en el estudio y abordaje de los pacientes para su diagnóstico y tratamiento.

En esta revisión, cinco casos presentaron SVC o SM severos, estas complicaciones precisan iniciar con quimioterapia sistémica urgente debido a que comprometen la vida de los pacientes, por el riesgo de colapso circulatorio o falla respiratoria. Se confirmó el diagnóstico de malignidad por métodos no invasivos, como: aspi-



* Biometría hemática, plaqueta, prueba de función renal y hepática, electrolitos séricos, fosfatasa alcalina, deshidrogenasa láctica, ácido úrico, fósforo, magnesio
** Marcadores tumorales, alfafetoproteína, hormona gonadotropina coriónica, ácido homovainililmandélico, ácido vainililmandélico, médula ósea

Figura 2. Secuencia clínica a seguir para el diagnóstico de cáncer en niños con masas mediastinales.

rado de médula ósea, toracocentesis, biopsia de ganglio linfático periférico con anestesia local, elevaciones de DHL en leucemias y linfomas (Cuadro 2).

La estabilización del paciente es fundamental ya que el tratamiento oncológico urgente depende de la severidad de los síntomas y pronóstico del enfermo. En los casos en los que no es posible hacer el diagnóstico en tejidos, el tratamiento empírico con quimioterapia podrá ser utilizado en tumores quimiosensibles (linfomas, germinales); en ésta se utilizó, en linfomas, ciclofosfamida, vincristina y prednisona con involución rápida del tumor y remisión del estado de gravedad. Otros autores mencionan la radioterapia como tratamiento coadyuvante. Un niño con linfoma de Hodgkin falleció por SVC; debido a que el tumor era de alta citoquimiosensibilidad. Es así como los síntomas de la vía respiratoria y generales del cáncer apoyados por DHL elevadas como se reporta en otros estudios son datos relevantes en la detección temprana y tratamiento inmediato por esta condición amenazante de la vida.¹¹

Referencias

1. Pizzo PA, Poplack DG. Principles and practice of pediatric oncology. Oncologic emergencies. 4th ed. New York: Williams and Wilkins, 2002: 1177-80.
2. Keith WA. Cirugía Pediátrica, Tumores del Mediastino. 3^a ed. México: MacGraw-Hill Interamericana, 2001: 339-45.

3. Duarte V, Ruano A, Calderón E, Gutiérrez U, Vázquez G, Barraza L. Masa mediastinal en pediatría. *Gaceta Soc Mex Cirug Ped* 2001; 4: 1-14.
4. Esposito G. Diagnosis of mediastinum masses and principles of surgical tactis and technique for their treatment. *Sem Pediatr Surg* 1999; 8: 54-60.
5. Janin Y, Becker J, Wise L, Scheneider K, Shwartz D, So H. Superior vena cava syndrome in childhood and adolescence: A review of literature and report of three cases. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 290-4.
6. Philip Y, Emile R, Yves J. Superior vena cava syndrome in childhood. Report of ten cases and review of the literature. *Pediatrics* 1983; 71: 337-41.
7. Seo T, Ando H, Watanabe Y, Harada T, Hito F, Kaneko K, Minura S. Acute respiratory failure associated, with intrathoracic masses in neonates. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1633-7.
8. Wright CD. Surgical management of mediastinal tumors and fibrosis. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine* 1999; 20: 473-81.
9. Ibarra-Pérez C, Kelly-García J, Fernández-Corzo M. Guía diagnóstico-terapéutica: tumores y masas del mediastino. *Rev Inst Natl Enf Resp Mex* 2001; 14: 172-7.
10. Yuen S, Linney MJ, Berry K. Superior vena cava obstruction in a 8-month old infant. *Pediatr Emerg Care* 2003; 19: 91.
11. Yellin A, Mandel M, Rechavi G. Superior vena cava syndrome associated with lymphoma. *Am J Dis Child* 1992; 146: 1060-3.

Correspondencia:

Dr. Homero Rendón-García
Servicio de Oncología
Hospital Infantil del Estado de Sonora
Reforma Norte No. 355,
Colonia Ley 57, CP. 83100
Teléfono: 016622890600.
Fax: 016622890603.