

TEMA 2. ENFERMEDADES DEL MEDIASTINO

1. MEDIASTINO

1.1. DEFINICIÓN

El mediastino es una localización anatómica teórica, y queda definido por sus fronteras. Es la porción de caja torácica comprendida entre las dos cavidades pulmonares. Delimitada por encima por las estructuras del cuello e inferiormente por el diafragma y el abdomen.

1.2. CLASIFICACIÓN

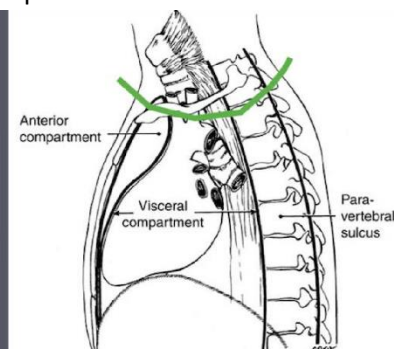
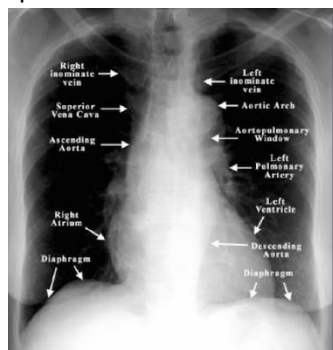
Clasificación de tres tipos:

1. **Académica/Anatómica.** Es la clásica y divide, en una visión lateral, este espacio en tres compartimentos (e intenta acotar el contenido de cada uno):
 - a. Anterior (timo, ganglios linfáticos, tejido adiposo, vasos mamarios internos, tiroides).
 - b. Medio (corazón, pericardio, vasos sistémicos y pulmonares principales, tráquea, ganglios linfáticos, nervios frénicos, vago, y laríngeo recurrente).
 - c. Posterior (esófago, aorta descendente, venas ácigos y hemiacigos, conducto torácico, nervio vago, ganglios linfáticos, cadenas simpáticas, grasa).

2. **Radiológica.** Se complementa con la anterior y resulta muy útil porque delimita qué enfermedades están dentro del mediastino y cuales quedan fuera. Y nos aporta la semiología radiológica de todas ellas, permitiéndonos sumar datos y reducir la incertidumbre diagnóstica.

Utilizamos tanto el plano anteroposterior como el lateral (se mantiene una división anatómica de los compartimentos), con el fin de obtener una idea lo más tridimensional posible de los compartimentos. División anteroposterior:

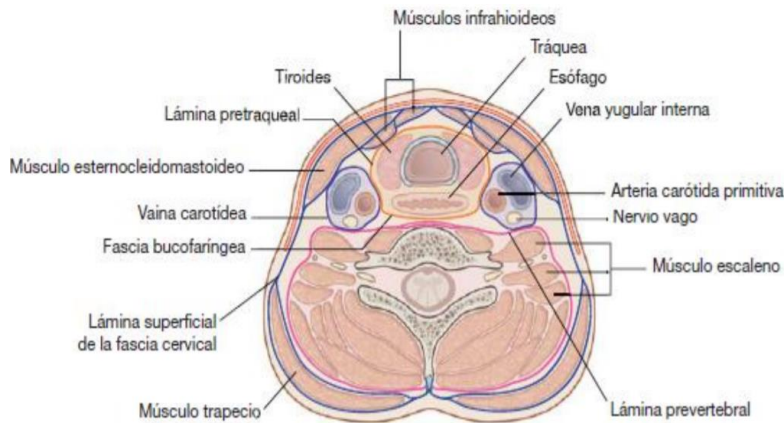
- a. Anterior.
- b. Visceral.
- c. Paravertebral (sobre la columna vertebral, el límite superior y el inferior).



**Es crucial realizar un análisis sistemático e invariable de las estructuras, con el fin de no pasar por alto ninguna evidencia radiológica, y acabar cometiendo un error.*

3. **Funcional** (la más relevante en esta asignatura). Se trata de una zona abierta, de paso de aire, sangre y alimentos. Y se encuentra íntimamente comunicada con el cuello, de modo que patología del cuello puede reflejarse en mediastino y al revés (puede incluso llegar al abdomen a través de los pilares diafragmáticos). Está delimitado por

las fascias y estas generan vías de comunicación (“autopistas”) entre ambos espacios, constituyen así, vías de diseminación (sobre todo de patología infecciosa).



****El mediastino no es una unidad funcional, es una vía de paso, conectado con la zona cervical y la abdominal.***

A continuación, se describirán 4 entidades patológicas de interés en este espacio.

2. ENFISEMA MEDIASTÍNICO

Se trata de una patología relativamente infrecuente que se define como la aparición de **aire en el mediastino**, por lo general debido a la discontinuidad de una de las estructuras que conducen/contiene aire. Puede ser un signo banal (observación de 24h y alta) o secundario a otra patología e indicativo de algo severo.

**Lo más común es que se trate de un enfisema espontáneo, en varones de 20-30 años de constitución asténica, delgados, asmáticos y en la mayoría de los casos sin ningún antecedente de otro tipo.*

El aire va disecando todo el tejido celular subcutáneo, se expande por todas partes, especialmente por aquellas zonas en el que el tejido es más laxo. Además, el aire en lugares donde no debe estar es altamente irritante.

2.1. CAUSAS

El origen de este aire puede ser múltiple:

- ✓ **Pulmón.** Un aumento brusco de presión (Ej. Valsalva, vómitos repetidos, parto, consumo de cocaína, trauma cerrado, asma (no se sabe por qué en pacientes jóvenes con enfisemas muy leves)) lleva a rotura de pulmón, sobre todo si este estaba ya previamente dañado. Si se rompe puede dar un neumotórax, o si el pulmón está pegado al mediastino dar un enfisema mediastínico.

**Cuando las pleuras están completamente pegadas, el aire puede pasar al tejido celular subcutáneo, dando lugar a enfisemas subcutáneos.*

- ✓ **Vías aéreas.** Se puede dar una rotura de regiones (por lo general, debilitadas) de la vía aérea (pars membranosa traqueal, etc.) por:
 - Hiperpresión (Valsalva, etc.)

- Instrumental o iatrogénica (más frecuente).
 - Por fibrobroncoscopio (FBS) para realizar una biopsia (mediante un catéter de congelación, que congela el parénquima y lo extrae), es posible que se dé un neumotórax o un enfisema, si la muestra se coge de una región excesivamente periférica.
**La vía aérea es prácticamente estéril a partir de la glotis en la mayoría de los casos y no hay peligro de mediastinitis.*
 - Por una intubación urgente en un paciente inconsciente. La parte posterior de la tráquea (pars membranosa) se puede perforar haciendo que el aire de la vía aérea pase al mediastino.
- ✓ **Esófago.** Por vómitos mantenidos y extensos (Snd. De Boerhaave: perforación de la pared esofágica por vómitos mantenidos en trastornos de la alimentación), instrumental o cuerpo extraño. Por lo general son esófagos patológicos y debilitados.
**En este caso existe riesgo de mediastinitis, más grave.*
- ✓ **Cuello.** Tras un traumatismo, cirugía, extracción dentaria... se puede dar la llegada de aire al mediastino tiene lugar a través de las fascias.
- ✓ **Abdomen.** Muy raro. Consecuencia de una perforación de víscera hueca, hernia de hiato o laparoscopia.

2.2. CLÍNICA

Síntomas:

- ✓ **Dolor** brusco retroesternal o a nivel del cuello.
- ✓ **Disnea** (en caso de que se asocie a un neumotórax, secundaria al dolor más que a la falta de aire).

Signos:

- ✓ **Enfisema subcutáneo** (tacto de granizo a la palpación, se trata de un signo patognomónico, que se objetiva sobre todo por encima de la cintura escapular).
- ✓ **"Voz de pato"** o gangosa (el aire diseca la laringe y/o las cuerdas vocales).



Imagen. El tejido ceclular subcutaneo de cuello y cara es muy laxo es por ello que clínicamnete al ascender el aire mediastínico dará trempantemente estos dos primeros signos.

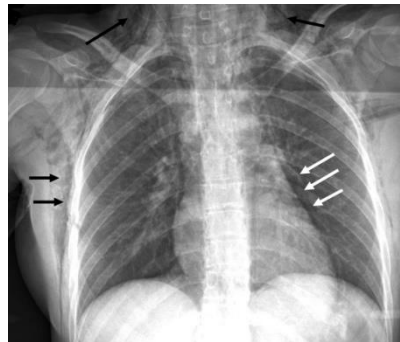
- ✓ **Insuficiencia respiratoria**, generalmente no está causada por el propio enfisema, sino por el neumotórax que puede acompañar a dicho enfisema.
- ✓ Signo de Hamman (frote en la auscultación, sincrónico con los latidos cardíacos).

2.3. DIAGNÓSTICO

Lo primero es tener una **sospecha clínica** mediante la palpación del mediastino.

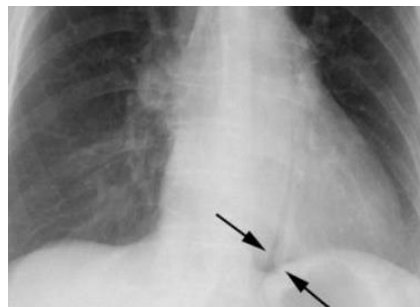
Después se realiza una **Rx** de tórax en la que se puede observar la consecuencia del aire en el mediastino, los tejidos separados pues el aire disecciona los planos y tejidos. Se ven como líneas oscuras alrededor de las estructuras.

- Línea radiolúcida paracardíaca aórtica: es la delimitación de la silueta cardíaca por presencia de aire en una zona que no debería estar aireada. Es decir, observamos una separación de la pleura parietal mediastínica, del tejido celular subcutáneo y del pericardio (región radiolúcida señalada por las flechas blancas).



**Cuando el enfisema subcutáneo es grande, puede delimitar todas las fibras del músculo pectoral.*

- V de Nacleiro: (concepto similar al anterior) es la línea que se puede ver en el plano anteroposterior, y que define la aorta descendente y el hemi-diafragma izquierdo. Se observan unas líneas radiolúcidas en el mediastino inferior, que presentan una configuración en V (región radiolúcida entre flechas).



También se puede realizar un **TAC**. Es la prueba ideal, tanto para delimitar el enfisema como para confirmar la causa. Donde antes se tenía que ver grasa (escala de grises) ahora se ve aire (negro), que está diseccionando los tabiques (imagen en “tela de araña”).



Los signos radiológicos que se observan se consideran académicos, debido a que, hoy en día, cuando clínicamente haya sospecha de enfisema, se pide un **TAC para confirmación.*

2.4. TRATAMIENTO

- ✓ **Vigilancia** clínico-radiológica, principalmente, por la posibilidad del neumotórax que podría complicar el cuadro.
**Vigilar también la aparición de fiebre, y otros parámetros analíticos, por si el aire viene de una cavidad no estéril (ej. esófago), pudiendo derivar en una mediastinitis (cuadro más grave).*
- ✓ **Analgesia** si dolor (no suele superar las primeras 2 horas).
- ✓ **Quirúrgico** de la causa del enfisema, cuando está asociado a cuadro grave, sobre todo cuando la causa ha sido la perforación de una estructura no estéril (Ej. esófago).

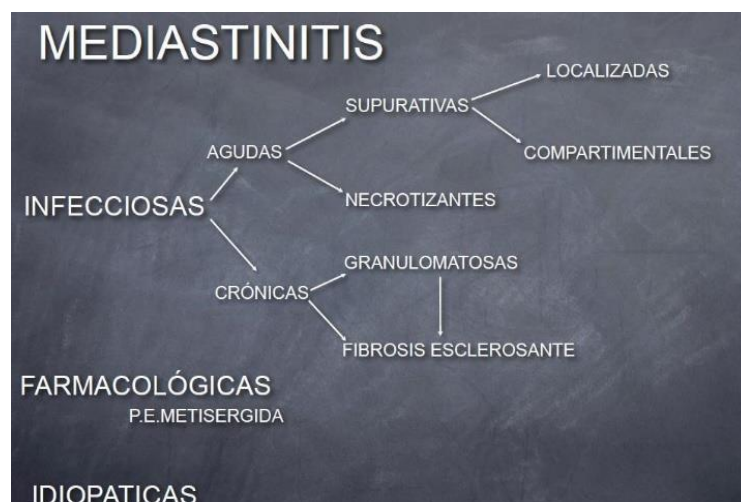
3. MEDIASTINITIS

Se trata de la **inflamación del tejido laxo que rodea las estructuras del mediastino**.

3.1. CLASIFICACIÓN

Se clasifica según si es aguda o crónica, y en función de su etiología:

- ✓ **Infecciosas** (más frecuentes y peligrosas):
 - **Agudas**, que pueden ser:
 - Supurativas: localizadas (abscesos) o compartimentales (se desplazan a través de esas “autopistas” anteriormente nombradas).
 - Gangrenosas (más difíciles de tratar).
 - **Crónicas**:
 - Granulomatosas
 - Fibróticas-escleróticas
- ✓ **Farmacológicas**. No son frecuentes, pueden estar causadas por fármacos tales como la metisergida (empleado para la profilaxis de la migraña y las cefaleas en racimo).
- ✓ **Idiopáticas**. Por lo general son infecciosas o farmacológica no detectadas, y tienden a la cronicidad (más silentes y progresivas, no suelen ser atendidas por cirujanos sino por internistas).

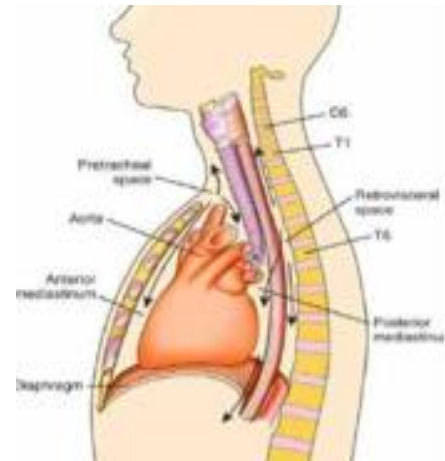


3.2. MEDIASTINITIS AGUDA

A. CAUSAS

Las causas más comunes son:

- ✓ **Perforación esofágica** (la más frecuente). Puede ser:
 - latrogénica: dilataciones, esofagoscopia, etc.
 - Espontánea: por aumento de presión; consecuencia de vómitos, asma, parto, etc.
 - Por ingestión de cuerpo extraño.
 - Traumática: traumatismo cerrado o penetrante.
 - Postquirúrgico: por dehiscencia de sutura, infección, divertículo, post-RT.



Suele ser una afectación del **mediastino medio**. Es una entidad **grave** y necesita un tratamiento agresivo y precoz. La gravedad radica en la infección por microorganismos anaerobios, que causan estragos importantes. La mortalidad es elevada (50%) si no se trata en las primeras 24 horas.

Imagen: las flechas representan las “autopistas” por las cuales una infección ocasionada por una perforación esofágica puede diseminarse. Las flechas con orientación hacia la zona cervical indican la posibilidad de que se dé una infección cuando el paciente se encuentra en decúbito. Normalmente, las infecciones se transmiten hacia abajo, por acción simple gravitatoria.

- ✓ **Herida quirúrgica infectada**. Se trata de la segunda causa de mediastinitis y en este caso se afecta el **mediastino anterior**. Lo más frecuente es una infección a causa de una esternotomía, de modo que es espectacular, pues muchas veces se acompaña de una herida abierta en el tórax por dehiscencia de sutura. Es grave, pero evacuar este aire es más sencillo al estar ya abierto el tórax.

Otras causas menos frecuentes:

- ✓ **Infecciones otorrinológicas o maxilofaciales**. Por comunicación con el mediastino, cualquier:
 - Absceso dentario
 - Absceso retrofaríngeo
 - Traqueotomía infectada

Puede comenzar generando una celulitis que acabe infiltrando la grasa y el tejido blando mediastínico. Suele ser una infección necrotizante descendente a través de las vías de diseminación antes mencionadas.

- ✓ **Otras:**
 - Infección pleuro-pulmonar (neumonía necrotizante pegada a la pleura)
 - Absceso subfrénico
 - Osteomielitis

Estos tres se dan por contigüidad, desde focos sépticos y por vía hematógena. No son muy frecuentes, pues se tienen que dar unas condiciones muy específicas.

**Haciendo alusión a la perforación esofágica por ser la causa más frecuente.*

B. CLÍNICA

- ✓ **Dolor retroesternal brusco**
- ✓ **Fiebre**

**Cuando una mediastinitis abcesificada drena hacia el mediastino la sintomatología disminuye (lapsus temporal de maniobrabilidad).*

- ✓ **Enfisema subcutáneo** (por la perforación o el gas del metabolismo de los microorganismos)
- ✓ En caso de sepsis: taquicardia, hipotensión y shock séptico (en estadios más avanzados, aunque pueden llegar en este punto pues la evolución es cuestión de horas).

C. DIAGNÓSTICO

Al igual que en el caso anterior, lo primero es tener una **sospecha clínica**. Determinar si se ha sucedido algún evento que haya podido perforar la vía digestiva y comunicarla con el mediastino (cirugía previa, manipulación instrumental, etc.)

A continuación, se podría realizar una **Rx de tórax**, pero se trata de una prueba inespecífica que puede confirmar presencia de un ensanchamiento mediastínico.

Mediante un **TAC torácico y esofagograma** (se realiza al mismo tiempo que el escáner bajo sospecha de perforación, se emplean contrastes liposolubles, pues el contraste baritado esta contraindicado). Se trata de una prueba más específica que además del diagnóstico puede mostrar la altura de la fuga, la causa y las posibilidades quirúrgicas.

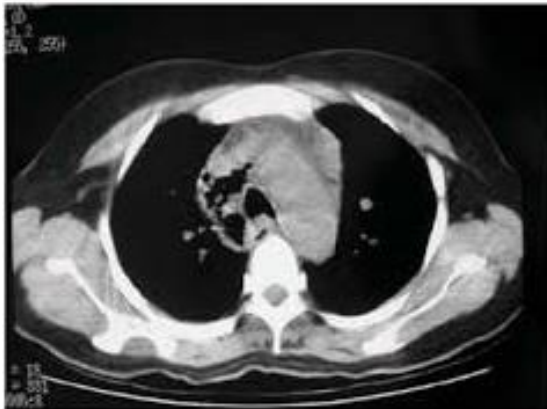


Imagen. Se puede ver la fuga del contenido esofágico y el tejido laxo del mediastino con colecciones y burbujas aéreas en el interior de las colecciones. Este aire está producido por las bacterias y su metabolismo, esto es un signo de gravedad, nos indica que estamos ante una infección más complicada de tratar.

D. TRATAMIENTO

Este cuadro es una urgencia médico-quirúrgica. Si se tarda en actuar se puede asociar a una mortalidad de más del 50%, sobre todo si se acompaña de comorbilidades.

- ✓ En el caso de las mediastinitis agudas medias por perforación esofágica:
 1. **Estabilización** en caso de que haya llegado al shock.
 2. **Drenaje quirúrgico**. Suele ser necesario realizar varias operaciones, poniendo a plano todo el tejido necrótico, desbridándolo, lavando con suero repetidamente y colocando varios drenajes (6-7 cervicales y 4-5 torácicos) para evacuar todo el contenido. Primero los maxilofaciales realizarán una cervicotomía, como abordaje superior, para que

posteriormente los cirujanos torácicos culminen la limpieza mediante una toracotomía (por lo general derecha), como abordaje inferior.

**Se busca sobre todo impedir la extensión y progresión de la infección, anticipándose a ella.*

3. **Antibioticoterapia de amplio espectro.** No hay tiempo de esperar al antibiograma, de forma que tiene que ir dirigida a cubrir todos los gérmenes, especialmente anaerobios y de la boca: clindamicina o metronidazol + cefalosporinas de 3ª generación / imipenem.

- ✓ En el caso de las mediastinitis agudas anteriores por infección de herida quirúrgica tras esternotomía:

El tratamiento quirúrgico de la mediastinitis anterior generada por dehiscencia de sutura a nivel esternal se realiza mediante el **sistema VAC**, previa puesta a plano, desbridaje y drenaje. Es una terapia de aspiración permanente, que consiste en colocar una esponja en el defecto esternal recubierta por un adhesivo de plástico, que se conecta a un sistema de aspiración continua. Se va limpiando y eliminando todo el líquido y se genera la granulación del tejido circundante, angiogénesis a gran velocidad y rápido control de la infección.

Los pacientes se llevan a casa el VAC y la esponja ha de cambiarse cada 48 h. El VAC, además, tiene una presión negativa que debe estar entre 125 y 200 mmHg y esto estabiliza la pared torácica por lo que se van como si tuvieran un esternón nuevo. Después, se cierra por segunda intención.



Imagen. Empleo de sistema aspirativo VAC y progresión de la herida quirúrgica hasta cierre por segunda intención.

3.3. MEDIASTINITIS CRÓNICA (MENOS RELEVANTE)

Es una enfermedad **rara** (prácticamente inexistente en nuestro medio como entidad quirúrgica) que se presenta como una **inflamación o fibrosis** de las estructuras del mediastino (tráquea, arterias...), de evolución **progresiva**, tal es así que el paciente se puede presentar con un **edema en esclavina**. No se conoce la causa y puede ser **localizada o difusa**.

A. CAUSAS

Su etiología es muy variada:

- ✓ **Tuberculosis** (es la más frecuente)
- ✓ Histoplasmosis
- ✓ Actinomicosis
- ✓ RT
- ✓ Tratamientos farmacológicos
- ✓ Evolución de una mediastinitis aguda

B. CLÍNICA

Signos y síntomas muy variables.

- ✓ De inicio inespecífico: febrícula y malestar, propia de la inflamación o infección (de carácter larvado), relacionado con la patología subyacente.
- ✓ La clínica principal es la que se produce por la **compresión de las estructuras** apareciendo:
 - Síndrome de la Cava superior.
 - Hipertensión pulmonar, por compresión de los vasos pulmonares.
 - Quilotórax, por cierre del conducto torácico.
 - Afonía, por atrapamiento de los nervios recurrentes, más frecuente el del lado izquierdo.
 - Disfagia, por estenosis o constricción del esófago.

C. DIAGNÓSTICO

En una **Rx** de tórax se puede observar el ensanchamiento o adelgazamiento de las estructuras del mediastino, pero no es específico.

En un **TAC** se pueden valorar las estructuras afectadas, la estenosis ocasionada por la fibrosis. Además, el 60-80% presentan calcificaciones derivadas de la enfermedad de base (granulomatosa).

Por último, se podría realizar una **biopsia**. Tan solo si hay duda razonable de posible neoplasia. La toma de biopsia es complicada, por las estructuras presentes en el mediastino (grandes vasos,) y suele ser poco significativa. Permite ver si hay más inflamación o más fibrosis.

D. TRATAMIENTO

Se encuentra encaminado a evitar que las estructuras adyacentes se compriman y es específico de la causa de origen.

- ✓ **Corticoides**, para evitar los efectos de la inflamación, siempre teniendo en cuenta que provocan una inmunosupresión y podrían llevar a infección.
- ✓ **Cirugía** de las complicaciones que van apareciendo a causa de la fibrosis. Consiste en la descompresión de estructuras. No se suele realizar.

- ✓ **Prótesis** a nivel endovascular o esofágicas para intentar no tener que operar a un paciente de algo que seguramente no tenga gran reversibilidad, es un tratamiento sintomático.

4. TUMORES MEDIASTÍNICOS

Compartimento anterior	Compartimento visceral	Surco paravertebral
Timoma	Quiste enterógeno	Neurilemoma-Schwannoma
Tumor de células germinales	Linfoma	Neurofibroma
Linfoma	Quiste pleuropericárdico	Schwannoma maligno
Linfangioma	Granuloma	Ganglioneuroma
Hemangioma	Hamartoma linfoide	Ganglioneuroblastoma
Lipoma	Quiste mesotelial	Neuroblastoma
Fibroma	Quiste neuroentérico	Paraganglioma
Fibrosarcoma	Paraganglioma	Feocromocitoma
Quiste tímico	Feocromocitoma	Fibrosarcoma
Adenoma paratiroideo	Quiste del conducto torácico	Linfoma
Tiroide ectópico		

Son poco frecuentes y el **50% de ellos aparecen en el compartimento anterior** (regla nemotécnica: Las 3 Ts = timoma, teratoma o terrible linfoma). Los más frecuentes son:

- ✓ Los timomas (mediastino anterior)
- ✓ Los quistes (mediastino medio)
- ✓ Los tumores neurogénicos (mediastino posterior)

En la edad pediátrica el tumor neurogénico (35%) y el linfoma (25%). En la adulta el tumor neurogénico sigue en primera posición (21%), pero aparece el timoma (19%).

*El diagnóstico diferencial de cualquiera de ellos se debe realizar con los otros tumores del mediastino.

	pediátrico	adulto
-T.NEUROGÉNICOS	35%	21%
-LINFOMA	25%	13%
-QUISTES	16%	18%
-T.GERMINALES	10%	10%
-T.MESENQUIMALES	10%	6%
-T.ENDOCRINOS	raro	6%
-TIMOMAS	raro	19%

A. CLÍNICA

Depende del tamaño de la masa, la localización y el tipo de tumor. Normalmente son tumores que no son malignos, ni invasivos y la clínica deriva de la **compresión** de estructuras.

- ✓ Puede aparecer **dolor, disnea y tos** (estos tres por desplazamiento del tumor o cierre de la vía aérea), **disfagia**.
- ✓ **Infecciones** (tejido tumoral necrótico que se infecta o defecto en el sistema inmune por linfomas).
- ✓ **Insuficiencia respiratoria**.
- ✓ **Síndrome paraneoplásico** (sobre todo los timomas, siendo el más frecuente la Miastenia Gravis, pero también podría aparecer HTA o síndrome de Cushing).

Es importante tener en cuenta que **la clínica de los tumores mediastínicos, en ocasiones, no se correlaciona con el tamaño. Puede que una masa grande sea asintomática y de hallazgo casual, y que una masa muy pequeña de una gran sintomatología (por lo general por un síndrome paraneoplásico).*

B. DIAGNÓSTICO

En primer lugar, se debe tener una **sospecha clínica**, que la gran mayoría de las veces es por aparición de un síndrome paraneoplásico.

A continuación, se realiza una **Rx** de tórax, en la que se podría observar una silueta cardiaca desplazada o borrada o un desplazamiento del propio mediastino.

En un **TAC** se confirmaría el tumor y se podría valorar su tamaño y relación con estructuras adyacentes. Este TAC podría indicarse con otra intención y dar un hallazgo casual, o porque existe una Rx sospechosa y se quiere confirmar.

También se podría solicitar una **RMN** para conocer la relación del tumor con los grandes vasos, de gran utilidad para el planteamiento quirúrgico.

Un **PET-TAC** una vez confirmada la masa, para saber su extensión y diseminación, importante por las características metabólicas que aporta del tumor.

Y por último una **biopsia** (punción con aguja fina o gruesa, punción transbronquial), para conocer el tipo y subtipo, y establecer un tratamiento adecuado.

Una **mediastinoscopia o **mediastinotomía**, serían los procedimientos quirúrgicos para obtención de biopsias mayores que pueden ayudar en casos de duda entre linfoma-timoma.*

C. TRATAMIENTO

Depende de la estirpe.

- **Cirugía** de exéresis: timoma. *Cuando la masa está bien limitada y no infiltra, se realiza directamente la cirugía de exéresis sin necesidad de coger biopsia. En cambio, ante masas mal delimitadas e infiltrantes, será necesario tomar una biopsia.*
- **QT**: de primera indicación en el linfoma. Pero en otros tumores también se emplea a modo de adyuvante (para evitar recidiva tras una extirpación) o de neoadyuvante (previa a la intervención quirúrgica).
- **RT**: alternativa de primer tratamiento cuando no se puede realizar otra cosa, como adyuvante en el lecho quirúrgico, o previa a la cirugía para disminuir tamaño.

D. EL TIMOMA Y SU RELACIÓN CON LA MIASTENIA GRAVIS (MG)

El timoma es un tumor epitelial con baja incidencia y de escasa malignidad (*concepto muy relativo, debido a su alta asociación con otras patologías, y a su agresividad*).

Miastenia grave.

Aplasia pura de células rojas adquirida.

Hipogammaglobulinemia.

Polimiositis.

Lupus eritematoso.

Artritis reumatoide.

Tiroiditis.

Síndrome de Sjögren.

El 15% de la MG se asocia a un timoma y el 65% a tejido tímico anormal. Además de su estrecha relación con la MG, el timoma se relaciona con abundante patología autoinmune, debido a su implicación a nivel inmune (*tabla de la página anterior*).

a. Clasificación histológica. Escasa implicación pronóstica, pero puede ayudar en el diagnóstico de MG o viceversa.

- **Clase A.** Medular, fusiforme o de células del estroma (asociación a MG del 17%). *No hay linfocitos.*
- **Clase AB.** Mixto, es decir, células fusiformes y linfocitos. Se trata del más frecuente y presenta una asociación a MG del 16%.
- **Clase B1, B2, B3.** Presenta un mayor número de linfocitos y es el que mayor asociación a MG presenta (50-70%), pero su incidencia es baja.
- **Clase C** (carcinoma tímico). Es el subtipo más raro y se cree que proviene de una degeneración del timoma (clases A y B), *tiene una mayor predominancia de células estromales.* Está muy poco asociado a la MG.

b. Clasificación de Masaoka (1981-1994). Trata de dar un criterio pronóstico y unas indicaciones terapéuticas (*es el más evidente y el que se utilizaba hasta la aparición de los estudios metabólicos, la IHQ y los estudios genéticos*). Se basa en que cuanto de lejos haya llegado, o cuanta invasión haya generado. A mayor peor pronóstico tendrá, sin embargo, no es muy adecuado, pues se sabe que tumores pequeños pueden ser muy agresivos al dar metástasis y tumores grandes ser sintomáticos tan solo por su tamaño, siendo una cirugía de exéresis suficiente.

- **Estadio I.** Ni micro ni macroinvasión.
- **Estadio II.** Tanto micro como macroinvasión.
- **Estadio III.** Invasión de órganos circundantes, incluido el pericardio.
- **Estadio IV a:** diseminación pleural y pericárdica (invasión de estructuras más comprometidas), **b:** metástasis linfáticas y hematógenas.

c. Diagnóstico

Se realiza una **Rx** que muestra una lesión encapsulada de carácter benigna. Pero una vez diagnosticado, se debe realizar un despistaje por neurología con MG.

d. Tratamiento

1. **Quirúrgico.** Mediante esternotomía, endoscopia (VATS). Se realizará de un tipo u otro en función de la clasificación Masaoka.
 - **Estadios I y II.** Indicación quirúrgica siempre.
 - **Estadio III.** Se opera si es resecable en su totalidad (R0 como objetivo).
 - **Estadio IV.** Se opera, ya que, normalmente la diseminación pleural o pericárdica se da posteriori, al igual que las metástasis.
**Se trata el timoma y en la evolución del paciente e incluso pasados unos años, se ven los implantes a nivel pleural, pericárdico y metastásico (sobre todo nódulos pulmonares). Las metástasis suelen ser silentes.*

2. A la cirugía se le añade **RT** cuando se trata de un carcinoma y en estadios con alta invasión microscópica. *Se trata el lecho de la intervención.*
3. A la cirugía se añade **QT** (en última instancia) cuando se encuentran metástasis.

e. TIMECTOMÍA EN MG (pregunta de examen)

Miastenia Gravis (recordatorio)

Es una enfermedad autoinmune, con anticuerpos que bloquean los receptores del neurotransmisor de la acetilcolina de la placa motora. Todo ello derivará en una alteración del sistema nervioso que se presentará en forma de fatiga y debilidad progresiva del músculo esquelético. La incidencia es la misma en ambos sexos y sobre todo se da en jóvenes. Puede acabar en muerte por fallo respiratorio.

*Se ha relacionado esta enfermedad con **alteraciones tímicas (hiperplasia) en un 70-80% de los pacientes y con timomas en un 15-20%**.*

Clasificación:

- **Grado I.** Solo hay afectación ocular (diplopía).
- **Grado II.** Afectación muscular generalizada (**a:** debilidad generalizada y **b:** debilidad generalizada con afectación bulbar, es decir de la deglución).
- **Grado III.** Aparece insuficiencia respiratoria.
- **Grado IV.** Miastenia crónica con crisis respiratorias.

*El **80%** de los pacientes presentan anticuerpos **anti-Arach** (receptores de acetilcolina), pero existe un **20%** que son **seronegativos (reaccionan mal a la timectomía, y suelen requerir terapias de apoyo como la inmunoterapia)**. Dentro de los seronegativos unos porcentajes variables, presentan anticuerpos anti-MuSK (tirosinquinasa muscular específica) porcentaje variable a lo largo del globo; USA 60%, Inglaterra 40%, Polonia 50% y China 4%.*

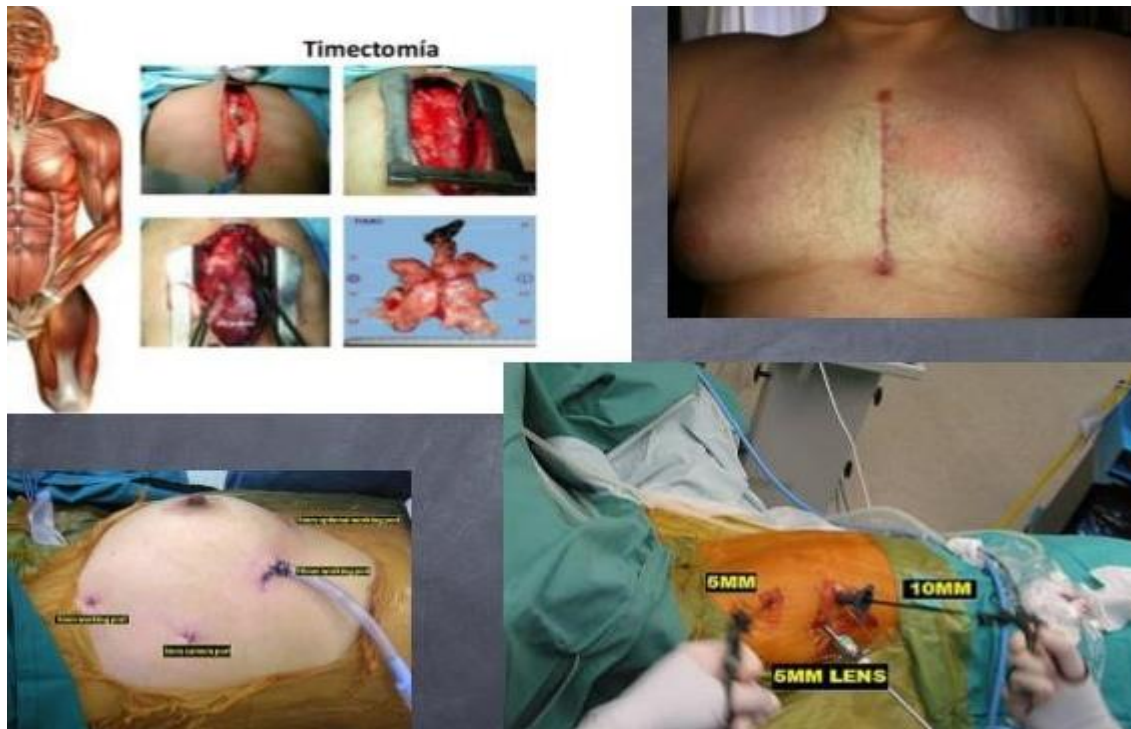
**Introduzco aquí el recordatorio, pues así lo introdujo el profesor, con el objetivo de matizar que no todos los pacientes presentan anticuerpos, y para especificar el tratamiento requerido en función de la presencia o no de estos.*

La timectomía está indicada en todos los casos con un tumor tímico, pues se presenta un mejor pronóstico bidireccional (mejora la MG y soluciona la presencia de la neoplasia). Se puede realizar por vía abierta o endoscópica (más barata y eficiente). Pero es importante retirar todo el tejido tímico, y realizar una **timectomía extendida** (quitar además del timo toda la grasa desde parte inferior del tiroides hasta el diafragma y la comprendida entre los dos nervios frénicos, incluida la grasa pericárdica) por el riesgo de focos ectópicos.

Cuando no hay sospecha de timoma, esta cirugía (**timectomía profiláctica**) está indicada en **pacientes con Miastenia generalizada y menores de 55 años** (*hoy en día no está muy claro lo de los 55 años, depende más de su edad biológica y estado de salud*) por la alta relación entre la MG y el timoma (15%) y/o tejido tímico anómalo (65%). Se suele acompañar de un ajuste de

su tratamiento habitual por parte de un neurólogo, reducción de la medicación (mestinon (inhibidor de la acetil-colinesterasa), y corticoides).

Se trata de una operación que va seguida, en la mayoría de los casos, de una mejoría, que, sin embargo, no es instantánea (por repunte de anticuerpos). Por ello hay que realizar un seguimiento post-operatorio, pues pueden dar crisis miasténicas de rebote muy graves.



Imágenes. Las dos imágenes inferiores corresponden a una cirugía endoscópica. Generalmente se introducen los trócares por la axila del lado derecho y desde ahí se llega a la grasa del lado contrario. Mediante un gas se aumenta la presión a nivel torácico, de modo que el mediastino se abre, pudiendo alcanzar la grasa mediastínica del lado contrario, teniendo mucho cuidado con la pleura pulmonar.

Aspectos Importantes (comisión año pasado)

1. Infecciones en el cuello tienden a progresar hacia abajo dando lugar a cuadros importantes de infecciones mediastínicas.
2. En caso de perforación esofágica → actuar rápido
3. Importante conocer la localización frecuente de los tumores mediastínicos (linfoma en los tres territorios, anterior las 4T, medio quistes, posterior neurogénicos)
4. Saber cuándo se debe realizar biopsia o cirugía (bien delimitado → cirugía, Si está mal delimitado → biopsia).