

Universidad de Ciencias Médicas de La Habana
Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Salvador Allende"
Hospital Neumológico Benéfico Jurídico

Timosarcoma. Presentación de un caso

Thymosarcoma. Case presentation

Yhasnaiby Calvo Álvarez^I, Reinaldo Sánchez de la Osa^{II}, Zaida López Martínez^{III}, Yoandra Hernández Ávila^{IV}, Sergio Fernández García^V, Eugenio Julio Córdova Rozas^{VI}

^I Especialista Primer Grado en Medicina General Integral y Neumología. *Master* en Enfermedades Infecciosas. Hospital Neumológico Benéfico Jurídico. La Habana. Cuba. e-mail: yhasnaiby@infomed.sld.cu

^{II} Especialista Primer Grado en Radiología. Instructor. *Master* en Enfermedades Infecciosas. Hospital Neumológico Benéfico Jurídico. La Habana. Cuba. e-mail: reinaldosanchez@infomed.sld.cu

^{III} Especialista Primer Grado en Anatomía Patológica. Instructor. *Master* en Enfermedades Infecciosas. Hospital Neumológico Benéfico Jurídico. La Habana. Cuba.

^{IV} Especialista Primer Grado en Medicina General Integral y Neumología. Hospital Neumológico Benéfico Jurídico. La Habana. Cuba. e-mail: miguelangelmf@moron.cav.sld.cu

^V Especialista Primer Grado en Medicina General Integral y Segundo Grado en Neumología. Asistente. *Master* en Enfermedades Infecciosas. Hospital Neumológico Benéfico Jurídico. La Habana. Cuba. e-mail: sergiofdez@infomed.sld.cu

^{VI} Especialista Primer Grado en Medicina General Integral. Departamento Hospitales. Dirección Provincial de Salud. La Habana. Cuba. e-mail: ecordova@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: los tumores del timo son poco frecuentes, cerca de 35 % son malignos, afectan por igual a hombres y mujeres, se presentan usualmente en pacientes por encima de los 40 años; cursan, por lo general, de forma asintomática

y cuando producen síntomas habitualmente son de compresión local.

Objetivo: presentar este caso por la poca frecuencia de esta enfermedad en la literatura consultada y su rara descripción en pacientes jóvenes.

Presentación del caso: paciente masculino, mestizo, de 30 años de edad, con antecedentes de salud, no fumador, quien acude al área de salud por comenzar el mes anterior, en la región anterior del tórax, una tos seca frecuente, esputos hemoptoicos, fiebre en dos o tres ocasiones, falta de aire ocasional relacionada con esfuerzos físicos intensos y pérdida de peso; por todo esto, es remitido al Hospital Neumológico Benéfico Jurídico con el diagnóstico de cáncer de pulmón. Al llegar a nuestro Centro, se le realiza una radiografía de tórax frontal y en vista lateral derecha en la que se observa una radiopacidad mediastino-pulmonar derecha, homogénea, de bordes bien delimitados que se situaba en el mediastino anterosuperior y derrame pleural derecho de pequeña cuantía; se decide su ingreso para estudio y tratamiento con el diagnóstico presuntivo de un tumor del mediastino anterosuperior, posiblemente del timo. Se realizó estudio anatomopatológico y se diagnosticó un timosarcoma.

Conclusiones: los tumores del timo son enfermedades malignas poco frecuentes y se pueden presentar en pacientes jóvenes.

Palabras clave: timo, timosarcoma, miastenia gravis, mediastino.

ABSTRACT

Introduction: the thymus tumors are not frequent, already 35 percent are malignant and they are usually present in patients older 40 years of age; generally are asymptomatic and when produce symptoms habitually are from local compression.

Objective: because of the few frequency of this disease in the consultation literature and its rare description in young patient, is the reason why we proposed to make the presentation of this case.

Case presentation: a male patient is presented, half-breed, with 30 years of age, with health antecedents, non-smoking man, that goes to the health area due to the month before he started with clinical of pain in the anterior thoracic region, frequent dry cough, hemoptoic spits, fever in two or three opportunities, occasional shortness of breath related to intense physical efforts and lost of weight; for all this reason he is remitted to the Hospital Neumológico Benéfico Jurídico with the diagnosis of lung cancer. When he arrives to our center we made him a frontal chest X ray and on right lateral view observing a right lung mediastinum homogeneous radiopacity, of well limited borders that was located in the anterior upper mediastinum and right pleural effusion of a little quantity, deciding his admission for study and treatment with the presumptive diagnosis of a mediastinum tumor, possibly of the thymus. There was done on anatomopathological study and was diagnose a thymosarcoma.

Conclusions: thymus tumors are few frequent malignant disease and they can present in non-elderly patients.

Key words: thymus, thymosarcoma, myasthenia gravis, mediastinum.

INTRODUCCIÓN

El timo es una glándula de función no bien establecida; durante la vida intrauterina desciende de su posición cervical al mediastino. Al nacimiento pesa 20 g y crece lentamente hasta los 12 años; durante la pubertad comienza su involución, período durante el cual los tumores son más frecuentes. Hasta los 2 años puede visualizarse radiológicamente.¹

Los tumores del timo constituyen solamente 20-30 % de los tumores del mediastino anterosuperior; se plantea que cerca de 35 % son malignos, afectan por igual a hombres y mujeres, se presentan usualmente en pacientes por encima de los 40 años, son raros en niños y adultos jóvenes; cursan generalmente de forma asintomática y cuando producen síntomas habitualmente son estos de compresión local por el gran tamaño que llegan a alcanzar.¹

El timoma es un tumor sólido del que existen muchas variedades histológicas (benignas y malignas). En ocasiones, es imposible diferenciar histológicamente entre tumor tímico y linfoma.²

La invasión a estructuras vecinas y la ausencia de cápsula sugieren malignidad, al igual que la presencia de dolor torácico, rápido crecimiento, fiebre y pérdida de peso. Existe una clara relación entre timoma y miastenia gravis; los tumores tímicos aparecen en 8 a 15 % de los pacientes con miastenia, mientras que en 25 a 50 % de los pacientes con timomas presentan un cuadro de miastenia. La asociación con miastenia ensombrece el pronóstico de estos pacientes. En algunos casos estos tumores se asocian a Síndrome de Cushing, agammaglobulinemia, anemia y trombocitopenia.^{3, 4}

Radiológicamente aparece como una masa de contorno liso o lobulado que hace silueta con el corazón y los grandes vasos en la proyección frontal y en la lateral ocupa el espacio retroesternal. Todos los pacientes con timoma, acompañado o no de miastenia, deben ser sometidos a cirugía. Si hay miastenia gravis y no hay dudas sobre la naturaleza del tumor, la radioterapia debe preceder al acto quirúrgico; esta es más útil en la variedad linfocítica.⁵

Objetivo

Presentar este caso, por la poca frecuencia de esta enfermedad en la literatura consultada y su rara descripción en pacientes jóvenes.

Presentación del caso

Paciente masculino, de 30 años de edad, mestizo, no fumador, con antecedentes de salud, acude al consultorio médico refiriendo que desde finales de febrero de 2011 comienza con dolor en la región anterior del tórax, acompañado de tos seca persistente, fiebre en dos o tres ocasiones, esputos hemoptoicos y pérdida de peso progresiva; por tal motivo, se le realizaron dos esputos BAAR los cuales fueron codificación 0 y radiografía de tórax en vista frontal, visualizándose una radiopacidad mediastino pulmonar derecha.

Ante la sospecha de una neoplasia de pulmón es remitido al Hospital Neumológico Benéfico Jurídico, en La Habana, Cuba, donde se observó a un paciente joven, con pérdida ostensible de peso corporal, con dolor en la región anterior del hemitórax derecho que se irradiaba hacia la región posterior del mismo hemitórax, tos seca persistente, disnea ante los esfuerzos físicos y al reposo.

Al examen físico se constata:

Cuello y cara: Ingurgitación de las venas en las regiones anterolaterales del cuello y en la cara.

TCS: Infiltrado en cuello y cara.

Aparato Respiratorio: Vibraciones vocales aumentadas, matidez a la percusión y murmullo vesicular disminuido en el tercio superior del hemitórax derecho, con murmullo vesicular abolido en la región basal derecha, no estertores.

La radiografía de tórax frontal y lateral derecha mostraba una radiopacidad homogénea mediastino pulmonar derecho, de bordes bien delimitados que se situaba en el mediastino anterosuperior y derrame pleural derecho de pequeña cuantía. (Figura 1).

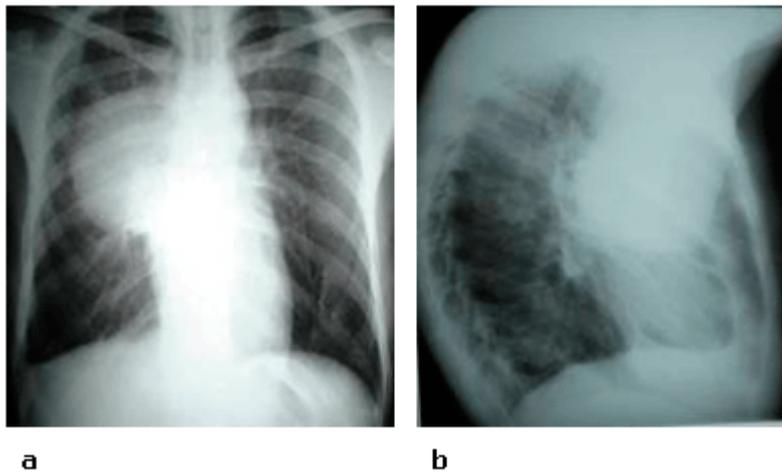


Figura 1. Radiografía de tórax: a) frontal; b) lateral derecha.

Ante este cuadro clínico y radiológico se ingresó al paciente para comenzar estudio y tratamiento, planteándose como posibles diagnósticos un Timoma y un Síndrome Mediastinal.

Ya en sala comenzó con tratamiento médico para el síndrome mediastinal; mejoraron los síntomas y signos que motivaron el ingreso del paciente.

Se realizaron estudios hemoquímicos, en los que se observa anemia normocítica y normocrómica (hemoglobina 8g/L).

Radiografía de tórax frontal evolutivo: Persiste la radiopacidad homogénea descrita en el estudio anterior de igual ubicación, con la aparición de nódulo de 2 cm en vértice pulmonar izquierdo.

Ecografía torácica (Figura 2): Masa ecogénica visible a través de la pared anterior del hemitórax derecho, de estructura interna compleja, dada por presencia de nódulos dentro de esta masa con fibrosis posterior, derrame pleural derecho de pequeña cuantía y pericárdico.



Figura 2. Ecografía torácica.

Tomografía computarizada simple de tórax: Se observa masa mediastinal polilobulada de bordes bien definidos que produce deformidad traqueal y compresión de bronquio derecho e infiltra la Vena Cava Superior, Arteria Aorta, la Arteria Pulmonar y, en general, todas las estructuras del mediastino. Existe compresión del parenquima pulmonar derecho y derrame pleural del mismo lado. (Figura 3).

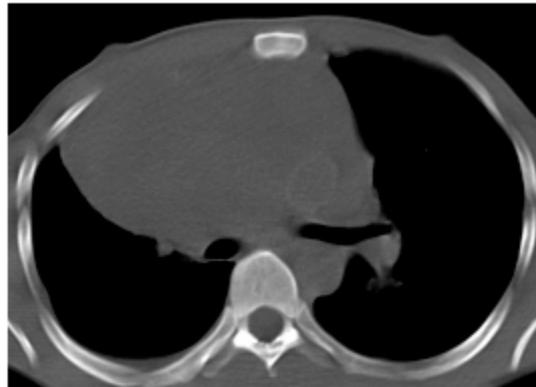


Figura 3. Tomografía Computarizada simple de tórax.

Fibrobroncoscopía

Carina: Retraída hacia la derecha.

Árbol Bronquial derecho: Mucosa muy vascularizada, engrosamiento de carina secundaria a la derecha de lóbulo superior derecho (componente ganglionar). Se realizó biopsia transbronquial.

Se realizaron tres biopsias aspirativas de la lesión mediastinal con aguja fina guiadas por ecografía torácica y en la última se obtuvo el diagnóstico histológico de un timosarcoma.

No obstante, por lo raro de esta enfermedad se decidió realizar estudios inmunohistoquímicos de la muestra obtenida, lo que confirmó el diagnóstico.

El paciente fue trasladado hacia el Servicio de Cirugía del Hospital Clínico Quirúrgico Salvador Allende, donde fallece por un evento agudo como resultado del Síndrome Mediastinal.

DISCUSIÓN

En este paciente se sospechó desde el punto de vista clínico y radiológico la posibilidad de un tumor mediastinal, que se proyectaba radiológicamente a nivel del mediastino anterosuperior. Y ante la presencia de disnea, tos, con edema e ingurgitación de las venas en las regiones anterolaterales del cuello y cara se pensó estuviese presentando un Síndrome de Vena Cava Superior.

Los timomas son tumores muy raros, pero son aún más raros en pacientes jóvenes; por lo general, son asintomáticos y cuando producen síntomas, como en este paciente, son por compresión de las estructuras vecinas, debido al aumento de tamaño del tumor.

En este paciente se diagnosticó desde el punto de vista histológico un timoma citológicamente maligno (timosarcoma) y desde el punto de vista clínico se declaró como tal, porque la presencia de dolor torácico, fiebre, pérdida de peso y el rápido crecimiento tumoral son elementos sugestivos de malignidad.²

Otros elementos a tener en cuenta que nos sugieren malignidad son la invasión a estructuras vecinas y la ausencia de cápsula.²

El diagnóstico histológico se realiza por el hallazgo en cualquier parte del tumor de focos de apariencia epitelial.⁶

La malignidad usualmente se manifiesta en forma de invasión local y/o de implantes pleurales.²

Las metástasis a distancia son excepcionales. Las características pronósticas más importantes son la presencia o ausencia de encapsulación y la invasión de las estructuras adyacentes. La invasión de la pleura mediastínica, el pericardio, el pulmón, los ganglios linfáticos, los nervios o la pared torácica, deben sin embargo demostrarse microscópicamente para que se pueda establecer definitivamente, la naturaleza maligna de la lesión. Las metástasis extratorácicas en hueso, hígado, sistema nervioso central y ganglios axilares o supraclaviculares aparecen en 3 a 7 % de los casos.⁷

Las lesiones que pueden encontrarse dentro o en estrecha proximidad con el timo y que en el pasado habían sido a veces erróneamente interpretadas como una variante del tumor incluyen:²

- Hiperplasia ganglionar gigante.
- Enfermedad de Hodgkin tipo esclerosis nodular.
- Linfoma linfoblástico.
- Linfoma histiocítico.
- Seminoma del timo (timoma seminomatoso).

Generalmente, el tratamiento de la gran mayoría de los tumores mediastínicos es la cirugía, seguida de quimioterapia y/o radioterapia.^{8,9, 10}

Se ha planteado por varios autores que la cirugía constituye el paso más importante en el tratamiento de estos tumores, porque permite conocer el estadio que tiene el paciente, la clasificación histológica y, al mismo tiempo, se realiza la primera parte del tratamiento. Después de la cirugía, la clasificación de *Masaoka*, la histológica de la OMS, y la resección completa de la lesión, constituyen los factores pronósticos más importantes.^{11, 12}

CONCLUSIONES

Se presenta un caso de un paciente de 30 años de edad con un timosarcoma. Los tumores del timo son enfermedades malignas poco frecuentes y se pueden presentar en pacientes jóvenes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Heinen FL. Cervical thymus. A case report and literature review. Arch Argent Pediatr. 2009 Apr; 107(2): 168-70.
2. Freixinet Gilart J. Enfermedades del mediastino. En: Cabrera Navarro P, Rodríguez de Castro F. Manual de enfermedades respiratorias. 2ª ed. París, Francia: 2005, p. 549-551.
3. Skeie GO, Romi F. Paraneoplastic myasthenia gravis: immunological and clinical aspects. Eur J Neurol. 2008 Oct; 15(10): 1029-33.
4. Tormoehlen LM, Pascuzzi RM. Thymoma, myasthenia gravis, and other paraneoplastic syndromes. Hematol Oncol Clin North Am. 2008 Jun; 22(3): 509-26.
5. Mateos Caballero L, Márquez Pérez FL, Antona Rodríguez MJ, Fuentes Otero F. Manejo del paciente con patología mediastínica. En: Soto Campos JG. Manual de diagnóstico y terapéutica en Neumología. 1ª ed. Madrid: 2005, p. 229-237.
6. Kaiser LR. Surgical treatment of thymic epithelial neoplasms. Hematol Oncol Clin North Am. 2008 Jun; 22(3): 475-88.
7. Celli BR. Diseases of the diaphragm, chest wall, pleura, and mediastinum. In: Goldman L, Ausiello D, eds. Cecil Medicine. 23rd ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007, chap 100.
8. Casey EM, Kiel PJ, Loehrer PJ Sr. Clinical management of thymoma patients. Hematol Oncol Clin North Am. 2008 Jun; 22(3): 457-73.
9. Girard N, Mornex F, Van Houtte P, Cordier JF, van Schil P. Thymoma: a focus on current therapeutic management. Thorac Oncol. 2009 Jan; 4(1): 119-26.

10. Ayadi-Kaddour A, Bacha D, Smati B, Kilani T, El Mezni F. Primary thymic carcinomas. Three cases and a review of the literature. *Rev Pneumol Clin*. 2009 Apr; 65(2): 113-7.

11. Wright CD. Management of thymomas. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2008 Feb; 65(2): 109-20.

12. Lalle M, Bellini V, Antimi M. Medical treatment for thymoma: an update. *Clin Ter*. 2008 Mar-Apr; 159(2):91-5.

Recibido: 6 de Junio de 2013

Aprobado: 22 de Julio de 2013