

El papel del radiólogo en el diagnóstico y seguimiento del timoma

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Victoria Cuartero Revilla, Isabel Rivera Campos, David Petite Felipe, Paula María Hernández Guilabert, M Ángeles Francés Arpón, Jesús Lopez Lafuente

Objetivos Docentes

Revisión de los hallazgos radiológicos, características anatómo-patológicas, clínica, estadiaje, tratamiento y pronóstico del timoma.

Revisión del tema

EPIDEMIOLOGÍA:

El timoma es el tumor primario mas frecuente del timo y del mediastino antero-superior. Es un tumor raro (<1% de los tumores del adulto), no tiene predilección por sexo y suele afectar a personas mayores de 40 años (pico entre 50 y 60 años).

LOCALIZACIÓN:

Puede localizarse en cualquier región del mediastino anterior (desde el opérculo torácico hasta ángulo cardiofrénico).

La ubicación mas típica es el mediastino antero-superior, aunque se han descrito casos en cuello, otros compartimentos mediastínicos, parénquima pulmonar y árbol traqueobronquial.

CLÍNICA:

50% son asintomáticos

25-30% presentan síntomas secundarios a compresión o invasión de estructuras vecinas (tos, disnea, ronquera, disfagia, parálisis diafragmática, síndrome de la VCS...).

40% se asocian con otras enfermedades, destacando:

- Miastenia gravis: 30-50% de los timomas
- Aplasia de células rojas: 5% de los timomas
- Hipogammaglobulinemia: 10% de los timomas
- LES

-Artritis reumatoide

-Cánceres no tímicos (sobre todo linfoma no Hodgkin, tumores gastro-intestinales y sarcomas de partes blandas)

ANATOMÍA PATOLÓGICA:

MACROSCÓPICA:

Son masas redondeadas u ovoideas, de superficie lisa o lobulada, de diversos tamaños (generalmente entre 5 y 10 cm).

Están divididos en lóbulos por bandas fibrosas que se extienden desde la cápsula.

Pueden presentar necrosis y hemorragia que degeneran en áreas quísticas (a veces componente predominante de la lesión).

Los tumores encapsulados pueden presentar adherencias fibrosas a las estructuras mediastínicas, que no implican invasión.

30% de los timomas son invasivos, crecen a través de la cápsula hacia plano graso, pleura, vasos mediastínicos, pericardio, corazón y con menor frecuencia a pulmón. Pueden diseminarse a través del espacio graso subpleural o por implantes pleurales. La extensión torácica suele ser unilateral. También pueden extenderse a través del diafragma. Las metástasis extratorácicas son muy raras.

MICROSCÓPICA;

Los timomas son tumores epiteliales con una cantidad variable de linfocitos. Histológicamente se clasifican según el tipo celular predominante.

Pueden estar completamente encapsulados o ser localmente invasivos.

No hay diferencias histológicas entre los tumores encapsulados y los invasivos.

Los timomas no presentan datos histológicos de malignidad.

El timoma invasivo es una entidad diferente al carcinoma tímico.

El diagnóstico de timoma invasivo se basa en la demostración macro o microscópica de extensión tumoral a través de la cápsula (por ello ésta se debe valorar completamente).

****Como regla general las masas mediastínicas deben biopsiarse para diagnóstico y selección del tratamiento adecuado.**

CLASIFICACIÓN:

Se emplean dos clasificaciones:

-OMS: basada en criterios histológicos [Fig. 1](#)

-Masaoka: clasificación clínica, centrada en la invasión [Fig. 2](#)

Clasificación Histológica Timoma OMS	
TIPO	DESCRIPCIÓN
A	Timoma Medular
AB	Timoma Mixto
B1	Timoma predominantemente cortical
B2	Timoma Cortical
B3	Carcinoma tímico bien diferenciado
C	Carcinoma tímico

Clasificación Clínica (MASAOKA Modificada)

ESTADIO	DESCRIPCIÓN
I	Macroscópicamente encapsulado sin evidencia microscópica de invasión capsular
IIA	Invasión capsular microscópica
IIB	Invasión macroscópica del tejido graso adyacente
III	Invasión macroscópica de órganos vecinos (pericardio, grandes vasos o pulmón)
IVA	Diseminación pleural o pericárdica
IVB	Metástasis hematológica o linfática

RADIOLOGÍA:

Rx Tórax:

Masa mediastínica anterior, bien definida, a veces lobulada y generalmente afectando un lado del mediastino. [Fig. 3](#)[Fig. 4](#)[Fig. 5](#)[Fig. 6](#)

10% presentan calcificaciones

Los timomas invasivos pueden presentar márgenes irregulares, elevación del hemidiafragma (por afectación del nervio frénico) o ir asociados a nódulos o masas pleurales unilaterales [Fig. 7](#)[Fig. 8](#)[Fig. 9](#)[Fig. 10](#), simulando mesotelioma o metástasis pleurales de adenocarcinoma

TAC:

Es la técnica de imagen más empleada y de elección para la valoración de masas tímicas.

El timoma suele aparecer como masa ovoidea o lobulada en mediastino anterior [Fig. 11](#)

El realce con civ es homogéneo en los tumores de pequeño tamaño [Fig. 12](#) y heterogéneo en los grandes.

30% presentan calcificaciones

30% presentan áreas quísticas [Fig. 13](#) y necrosis [Fig. 10](#), sobre todo en tumores de gran tamaño, a veces es el componente dominante

Se deben buscar signos de probable invasión extracapsular: obliteración de planos grasos, afectación de estructuras vasculares, engrosamientos pericárdicos, extensión a pleura (generalmente unilateral) [Fig. 8](#)[Fig. 10](#), a pared torácica y transdiafragmática.

RM [Fig. 14](#):

Útil para valoración de invasión de estructuras vasculares y para distinguir entre quistes congénitos y timomas quísticos (en base a la presencia de nódulos y septos en éstos últimos).

T1: señal baja o intermedia en relación con el músculo.

T2: hiperintensos

T1 + civ: pueden visualizarse regiones lineales de realce que cruzan la tumoración, probablemente en relación con septos fibrosos

Los tumores con áreas quísticas, necrosis o hemorragia presentan una señal y captación heterogénea.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

-Otros tumores primarios del timo

-Hiperplasia tímica: aumento de tamaño del timo, conservando su morfología normal. La RM es útil en el diagnóstico diferencial, empleando técnica de desplazamiento químico

-Linfoma: generalmente suelen estar afectadas varias cadenas ganglionares

- Tumores de células germinales mediastínicos: mas frecuente en varones, menores de 40 años
- Tumor pulmonar de células pequeñas
- Tumor del estroma
- Metástasis

*La edad, el sexo, la composición tisular, la coexistencia con Miastenia Gravis, la presencia de derrame pleural, de adenopatías o de metástasis extratorácicas (estos dos últimos datos muy raros en los timomas)... permiten hacer diagnóstico diferencial de las masas mediastínicas anteriores.

TRATAMIENTO:

[Fig. 15](#)

TRATAMIENTO TIMOMA	
ESTADIO	TRATAMIENTO
I	Resección quirúrgica
IIA	Resección quirúrgica
IIB	Resección quirúrgica +Radioterapia adyuvante
III	Quimioterapia neoadyuvante+Cirugía +Radioterapia postquirúrgica *si resección incompleta: Quimioterapia adyuvante
IVA	mismo tratamiento que III
IVB	Quimioterapia paliativa

*En ausencia de enfermedad diseminada, las recidivas aisladas deben tratarse de forma curativa (resección quirúrgica con o sin tratamiento adyuvante postquirúrgico).

PRONÓSTICO :

- El pronóstico va a depender del estadiaje y de la resección quirúrgica completa.
- Aunque algunos tipos histológicos muestran mayor predisposición a la agresividad, la recidiva está mas relacionada con la capacidad de invasión de las células tumorales.
- El seguimiento clinico y radiológico de los pacientes diagnosticados de timoma debe ser prolongado en el tiempo (al menos 10 años), debido al alto porcentaje de recidiva y a la asociación con otros tumores (especialmente linfoma no Hodgkin).

Pronóstico relacionado con Clasificación de Masaoka	
ESTADIAJE	Supervivencia a 5 años
I	94-100%
II	86-95%
III	56-69%
IV	11-50%

Imágenes en esta sección:

Clasificación Histológica Timoma OMS

TIPO	DESCRIPCIÓN
A	Timoma Medular
AB	Timoma Mixto
B1	Timoma predominantemente cortical
B2	Timoma Cortical
B3	Carcinoma tímico bien diferenciado
C	Carcinoma tímico

Fig. 1: .

Clasificación Clínica (MASAOKA Modificada)

ESTADIO	DESCRIPCIÓN
I	Macroscópicamente encapsulado sin evidencia microscópica de invasión capsular
IIA	Invasión capsular microscópica
IIB	Invasión macroscópica del tejido graso adyacente
III	Invasión macroscópica de órganos vecinos (pericardio, grandes vasos o pulmón)
IVA	Diseminación pleural o pericárdica
IVB	Metástasis hematológica o linfática

Fig. 2: .

TIMOMA TIPO AB DE LA OMS, ESTADIO II DE MASAOKA

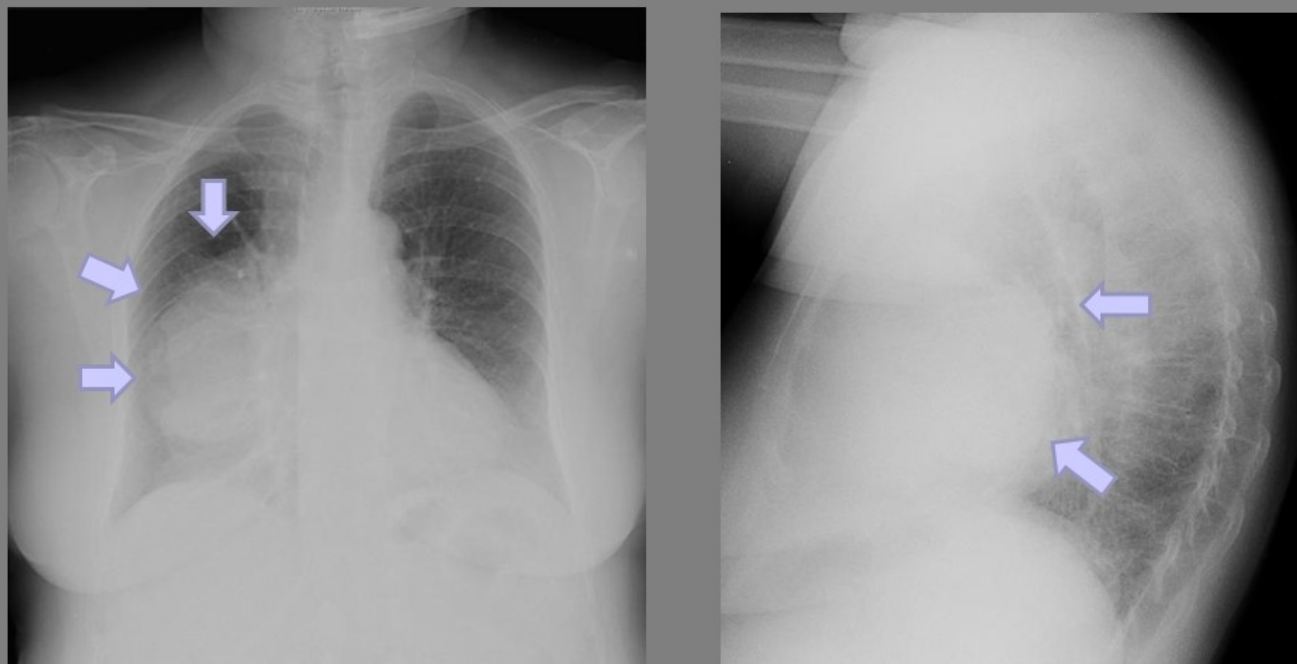


Fig. 3: TIMOMA TIPO AB DE LA OMS, ESTADIO II DE MASAOKA Mujer 66 años asintomática
RX Tórax PA/LAT: Masa mediastínica anterior derecha de gran tamaño (flechas) que borra contorno cardíaco.

TIMOMA TIPO AB, ESTADIO IIB DE MASAOKA

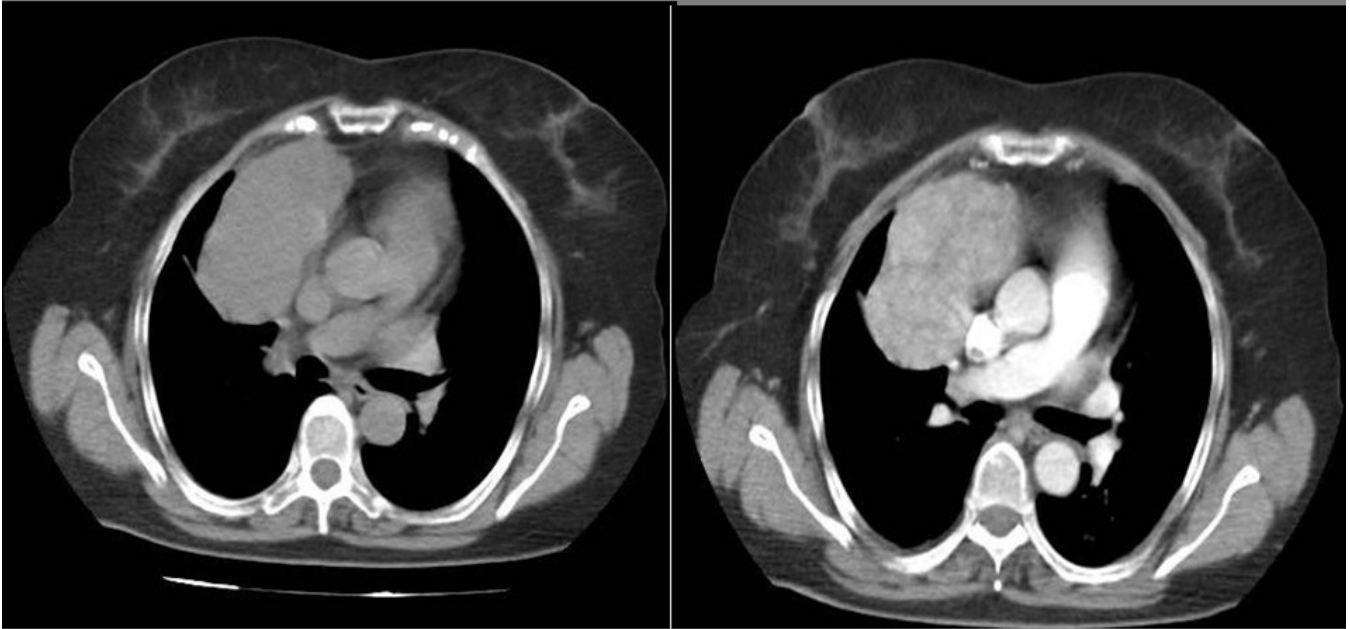


Fig. 4: TIMOMA TIPO AB, ESTADIO IIB DE MASAOKA Mujer 66 años asintomática (mismo paciente de la figura anterior). TAC SIN Y CON CIV a la altura de la aorta ascendente: Masa bilobulada, localizada en mediastino anterior derecho (se extendía desde el espacio prevascular hasta el ángulo cardiofrénico), que realza con el civ, presentando finos septos en su interior. La lesión está en íntimo contacto con pericardio. TTO: Resección tumoral y Radioterapia posterior

TIMOMA TIPO AB de OMS, ESTADIO I MASAOKA

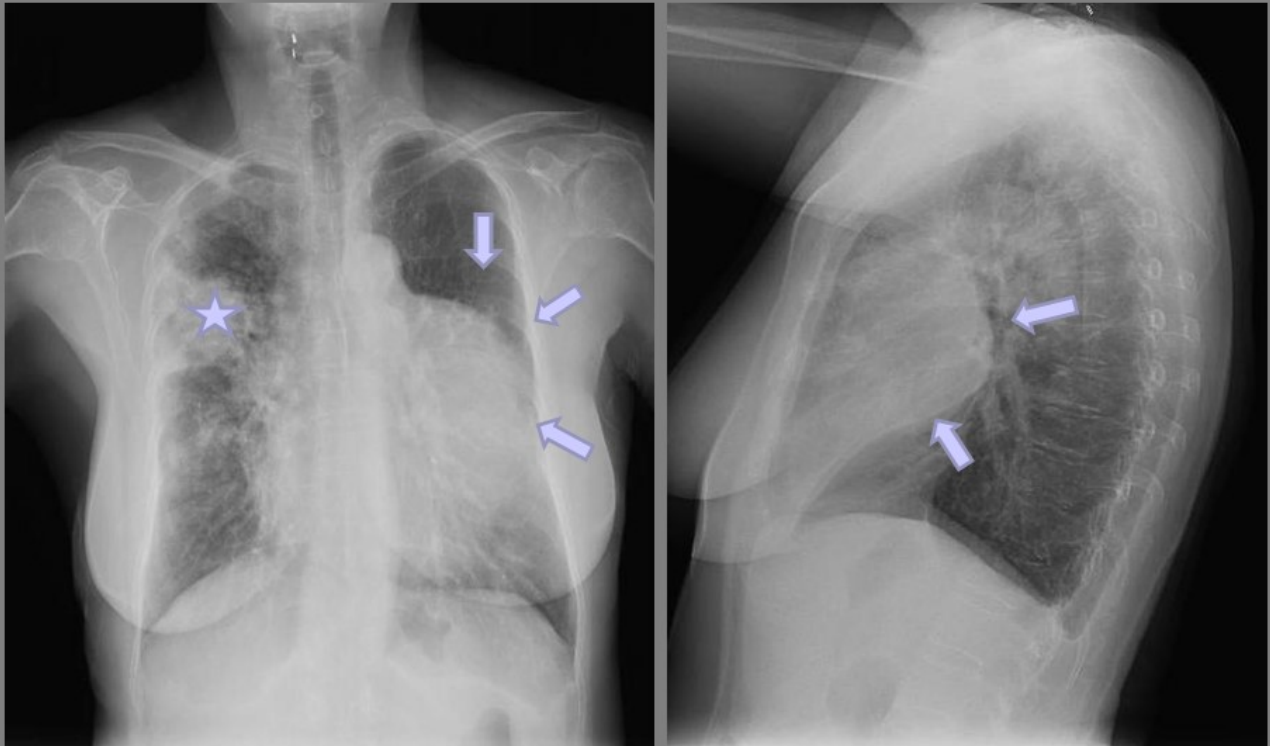


Fig. 5: TIMOMA TIPO AB OMS, ESTADIO I DE MASAOKA Mujer 68 años con clínica de infección respiratoria. Rx tórax PA-LAT: Neumonía en LSD (estrella), de forma casual se detecta gran masa en mediastino anterior izquierdo que borra contorno cardiaco (flechas)

TIMOMA TIPO AB OMS, ESTADIO I DE MASAOKA

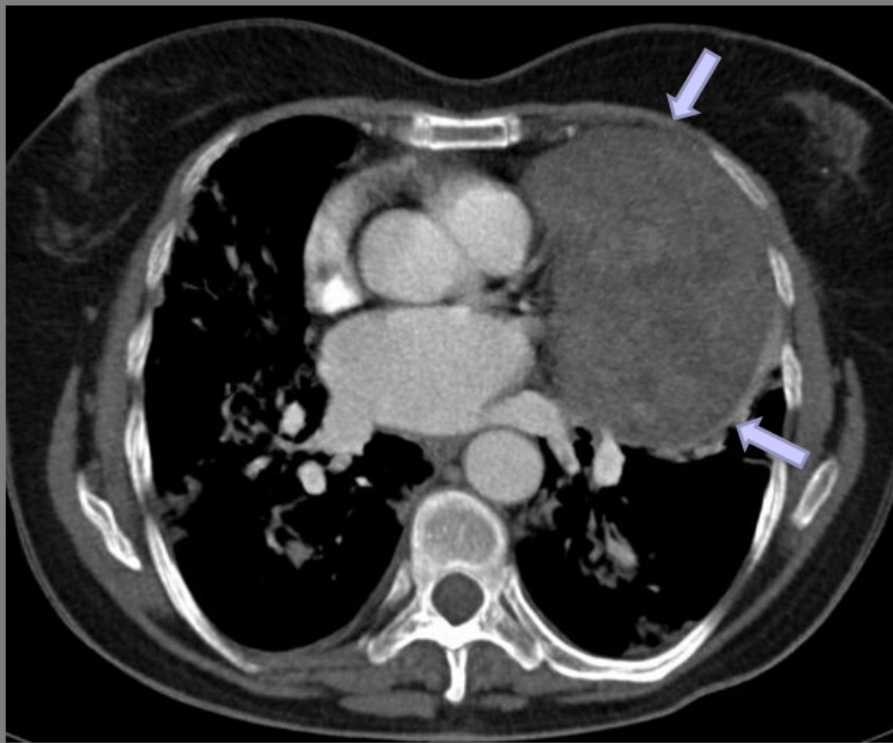


Fig. 6: TIMOMA TIPO AB OMS, ESTADIO I DE MASAOKA Mujer 68 años (mismo paciente de la figura anterior) TAC con civ a la altura de Aurícula Izquierda: Gran masa mediastínica anterior de contornos bien definidos (flechas), en íntimo contacto con pericardio. Neumonía en pulmón derecho
TTO: Resección tumoral completa

TIMOMA TIPO B2-B3 OMS, ESTADIO IVA MASAOKA

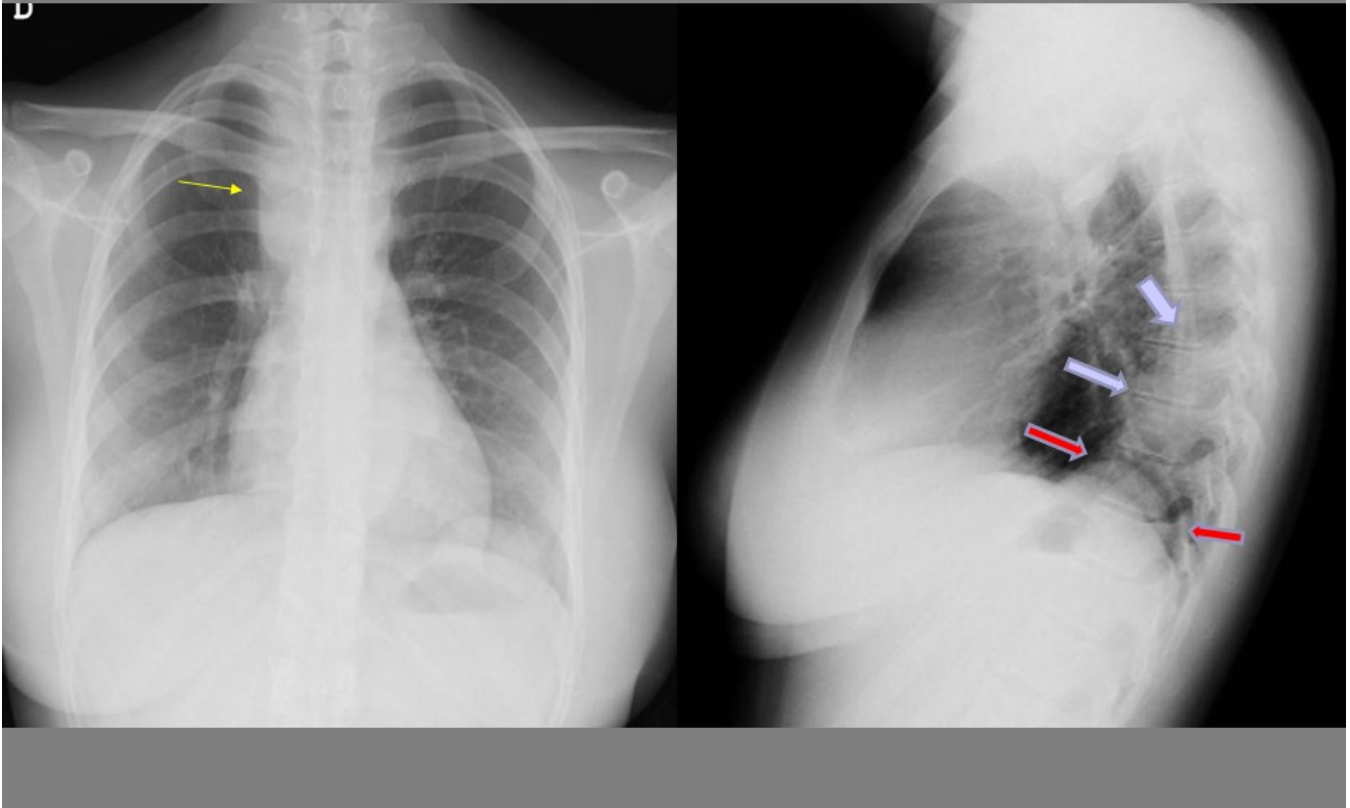


Fig. 7: TIMOMA TIPO B2-B3 OMS, ESTADIO IVA MASAOKA Mujer 33 años Afonía, tos, disnea. RX TÓRAX pa y lat: Alteración del contorno mediastínico derecho en relación con lesión mediastínica anterior y atelectasia del LSD (flecha amarilla). Lesiones en pleura basal y paravertebral de hemitórax izquierdo (flechas rojas y azules respectivamente).

TIMOMA TIPO HISTOLÓGICO B2-B3, ESTADIO IVA MASAOKA

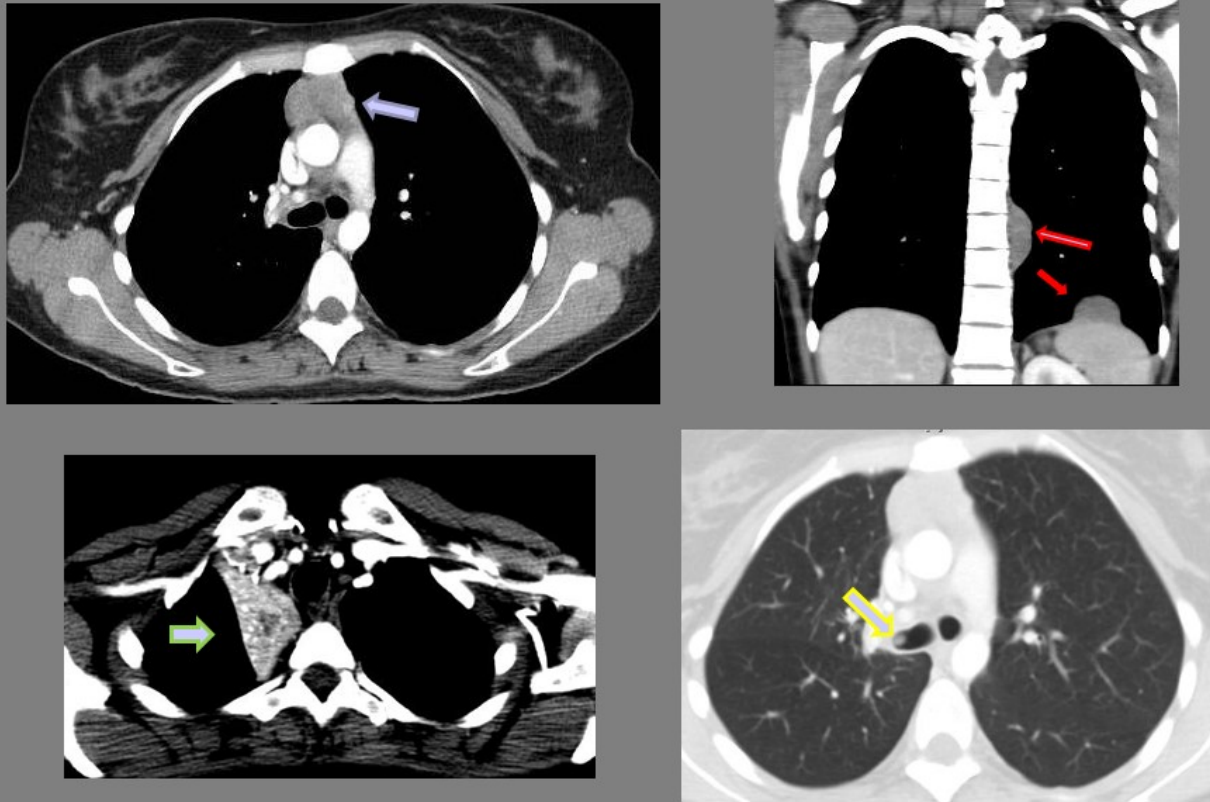


Fig. 8: TIMOMA TIPO B2-B3 OMS, ESTADIO IVA MASAOKA Mujer 33 años Afonía, tos, disnea (mismo paciente de la figura anterior) TAC TÓRAX CON CIV, RECONSTRUCCIÓN CORONAL: Masa mediastínica anterior (flecha azul) con afectación pleural (flecha roja) e intrabronquial (flecha amarilla) (con atelectasia secundaria del LSD (flecha verde). La paciente desarrolló un cuadro de Miastenia Gravis posteriormente al diagnóstico del timoma

TIMOMA TIPO B2 OMS, ESTADIO IVA MASAOKA

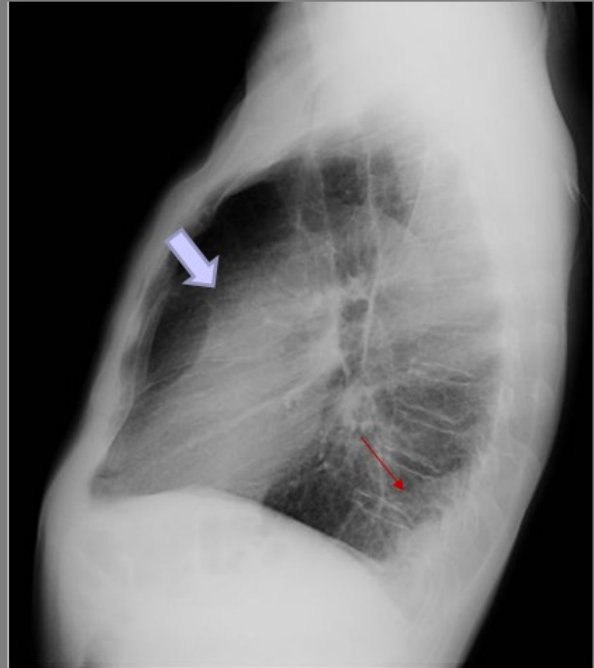
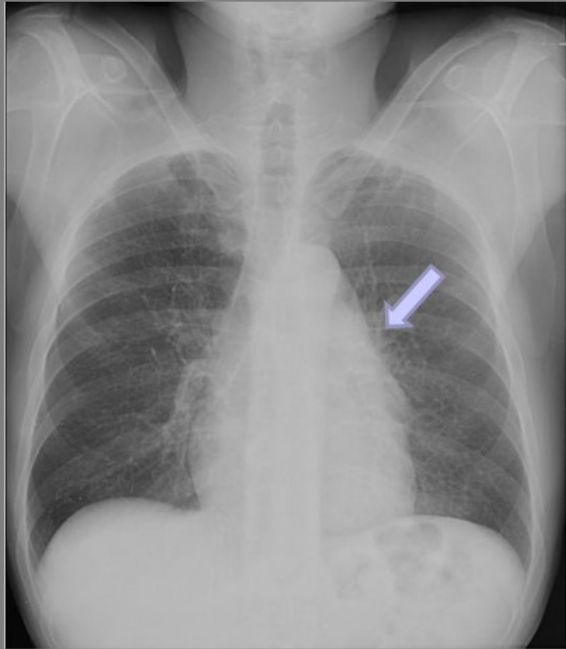


Fig. 9: TIMOMA TIPO B2 OMS, ESTADIO IVA MASAOKA Varon 63 años, disnea y síndrome constitucional RX Tórax PA/LAT: Ensanchamiento mediastínico a expensas sobre todo de su contorno izquierdo (flechas). Derrame/engrosamiento pleural izquierdo (flecha roja) TTO: Quimioterapia paliativa

TIMOMA TIPO B2 OMS, ESTADIO IVA MASAOKA

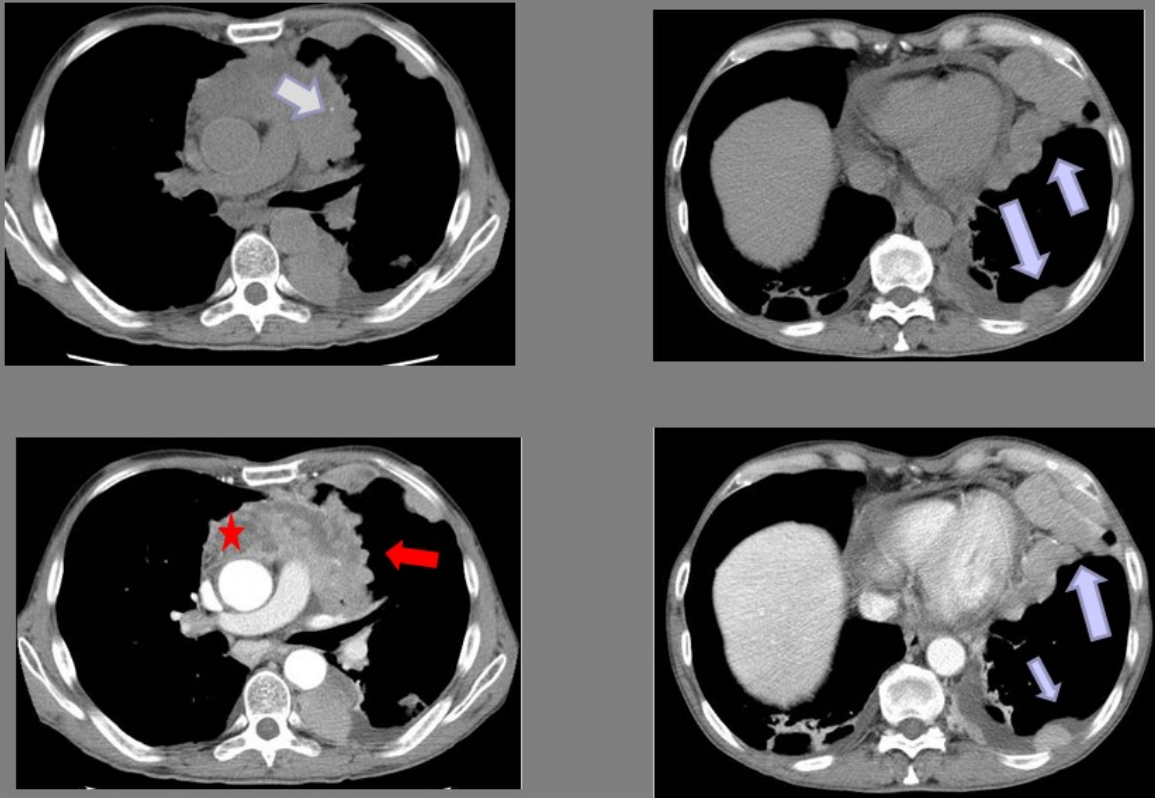


Fig. 10: TIMOMA TIPO B2 OMS, ESTADIO IVA MASAOKA Varon 63 años con disnea y síndrome constitucional (mismo paciente de la figura anterior) TAC SIN Y CON CIV: Masa mediastínica anterior, heterogénea, de contornos irregulares (flecha ROJA), con áreas necróticas (ESTRELLA) y calcificaciones (flecha BLANCA). Diseminación pleural izquierda (flechas AZULES) y pericárdica
TTO: Quimioterapia paliativa

TIMOMA TIPO AB DE LA OMS, MASAOKA TIPO I

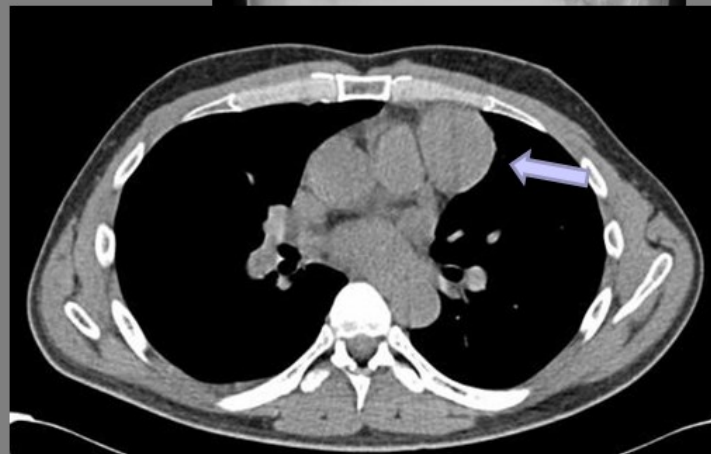
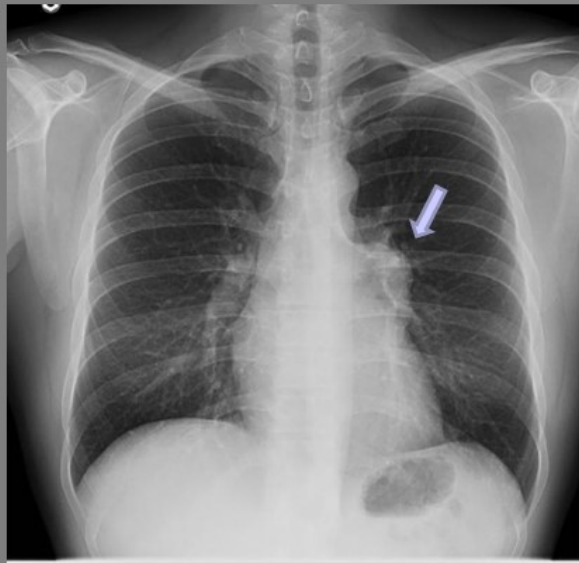


Fig. 11: TIMOMA TIPO AB DE LA OMS, MASAOKA TIPO I Varón 41 años asintomático RX Tórax PA/LAT, TAC Tórax SIN CIV: Masa mediastinica anterior-izquierda, bien delimitada. Homogénea en la TAC (flechas) TTO: Resección quirúrgica

TIMOMA TIPO B2 OMS, MASAOKA IIB
(invasión macroscópica transcapsular).

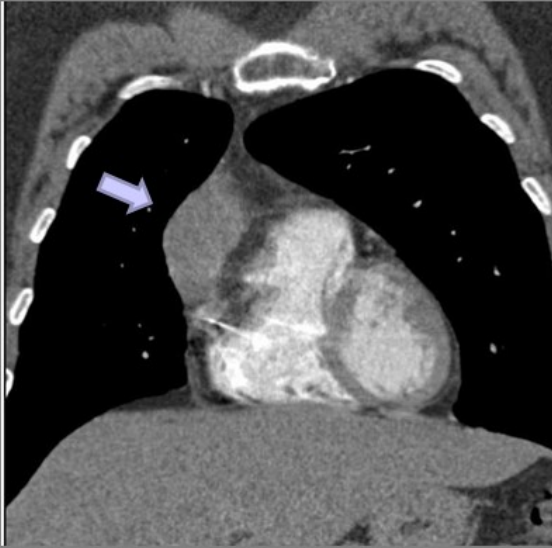


Fig. 12: TIMOMA TIPO B2 OMS, MASAOKA IIB (invasión macroscópica transcapsular). Mujer 50 años asintomática TAC CON CIV, corte axial y reconstrucciones coronal y sagital: Masa mediastínica anterior-derecha, con captación homogénea del civ (flechas azules). Mala definición de su margen anteromedial (flecha roja) TTO: Resección quirúrgica y Radioterapia

TIMOMA MIXTO AB de la OMS, ESTADIO I MASAOKA

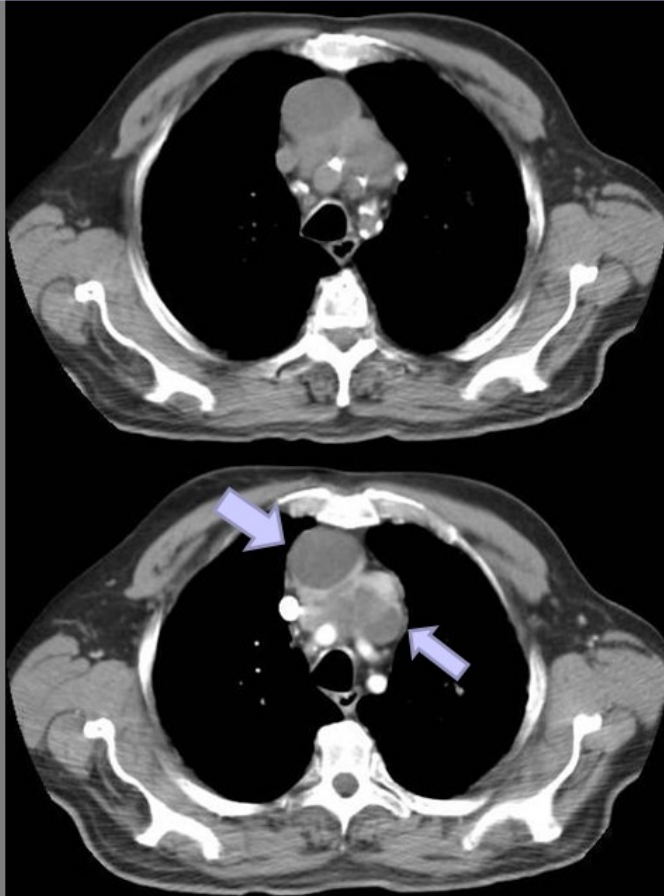


Fig. 13: TIMOMA MIXTO AB de la OMS, ESTADIO I MASAOKA Varon 75 años asintomático TAC SIN Y CON CIV a la altura de los TSA: Masa mediastínica anterior (región prevascular), en íntimo contacto con troncos supraaórticos, heterogénea, con amplias áreas quísticas en su interior (flechas). TTO: Extirpación quirúrgica

TIMOMA TIPO B1 OMS ESTADIO I MASAOKA

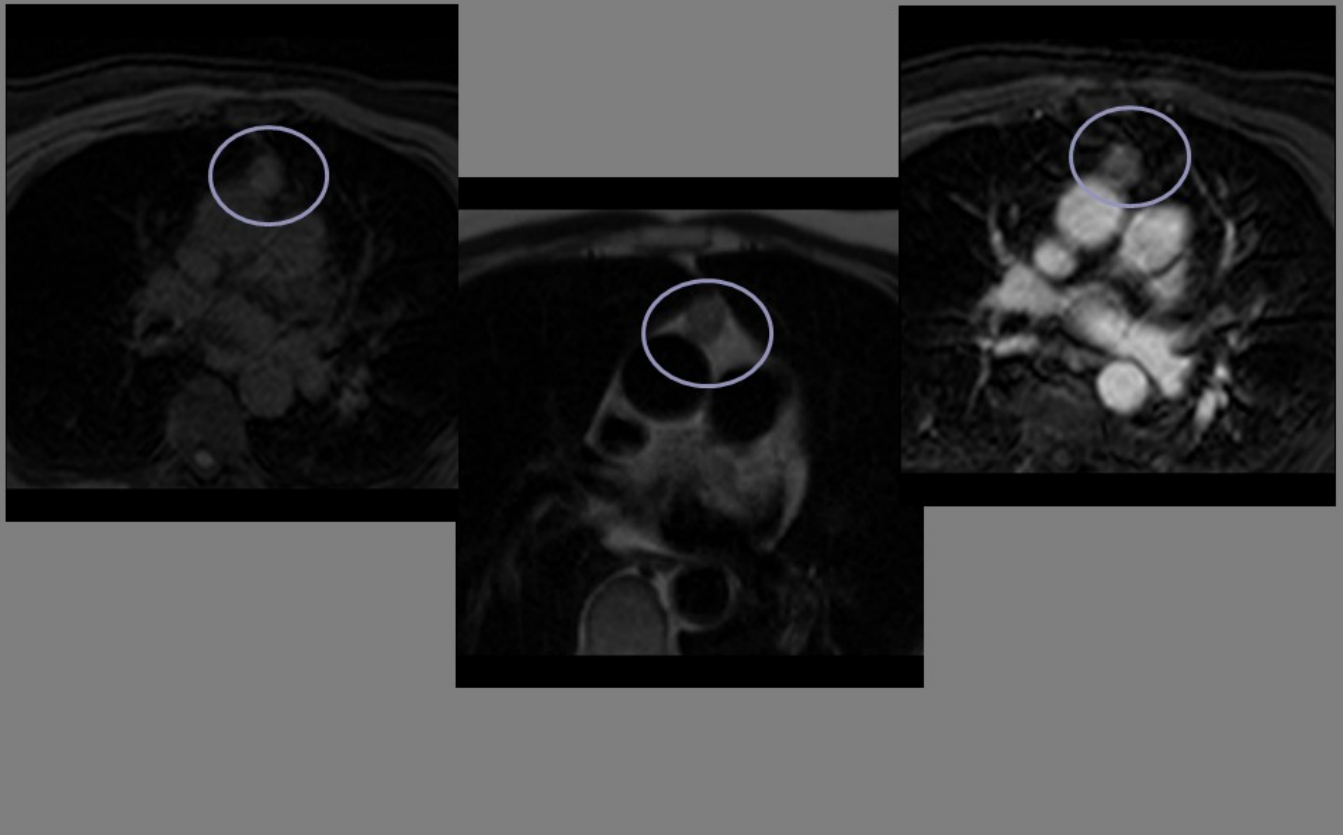


Fig. 14: TIMOMA TIPO B1 OMS ESTADIO I MASAOKA Mujer 52 años con Miastenia Gravis RM a la altura de los grandes vasos arteriales: T1 con supresión grasa: nódulo de pequeño tamaño en región prevascular (círculo), bien definido, señal similar al músculo T2: señal intermedia T1 civ con supresión grasa: discreto realce de la lesión TTO: Resección quirúrgica

TRATAMIENTO TIMOMA

ESTADIO	TRATAMIENTO
I	Resección quirúrgica
IIA	Resección quirúrgica
IIB	Resección quirúrgica +Radioterapia adyuvante
III	Quimioterapia neoadyuvante+Cirugía +Radioterapia postquirúrgica *si resección incompleta: Quimioterapia adyuvante
IVA	mismo tratamiento que III
IVB	Quimioterapia paliativa

Fig. 15: .

Pronóstico relacionado con Clasificación de Masaoka

ESTADIAJE	Supervivencia a 5 años
I	94-100%
II	86-95%
III	56-69%
IV	11-50%

Fig. 16: .

Conclusiones

- Los timomas son los tumores primarios mas frecuentes del timo y del mediastino anterior
- La mayoría son asintomáticos (50%), el resto presenta clínica secundaria a compresión o invasión de estructuras vecinas.
- 40%se asocian a enfermedades sistémicas (a destacar por frecuencia la miastenia gravis)
- La TAC es la técnica de elección para valoración del timoma
- El radiólogo debe informar sobre la posible invasión extracapsular y la extensión tumoral para poder determinar el tratamiento mas adecuado
- El pronóstico depende del estadio tumoral y de la extensión de la resección.
- Los tumores invasivos e irresecables tienen mal pronóstico independientemente de su histología
- El seguimiento de estos pacientes es de por vida debido a la posibilidad de recidiva tumoral y el aumento del riesgo de padecer otro tumor primario.

Bibliografía / Referencias

- Benveniste M.F.K., Rosado-de.Christenson M.L., Sabloff B.S. et al. Role of Imaging in the Diagnosis, Staging, and Treatment of Thymoma. Radiographics 2011;1847-1861
- Rosado-de-Christenson M.L, Galobardes J., Moran C.A.Thymoma: Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics 1992: 12:151-168
- Marom E.M. Advances in Thymoma Imaging. J Thorac Imaging. 2013: 28 (2):69-80
- Falkson C.B., Bezjak A, Darling G.,et al. The Management of Thymoma: a systematic review and practice guideline. J thorac Oncol. 2009 Jul. 4(7): 911-9
- Meneshian A., Giaccone G., Olivier K.R., Clinical presentation and management of thymoma and thymic carcinoma. UpToDate 2016. Disponible:<http://www.uptodate.com>