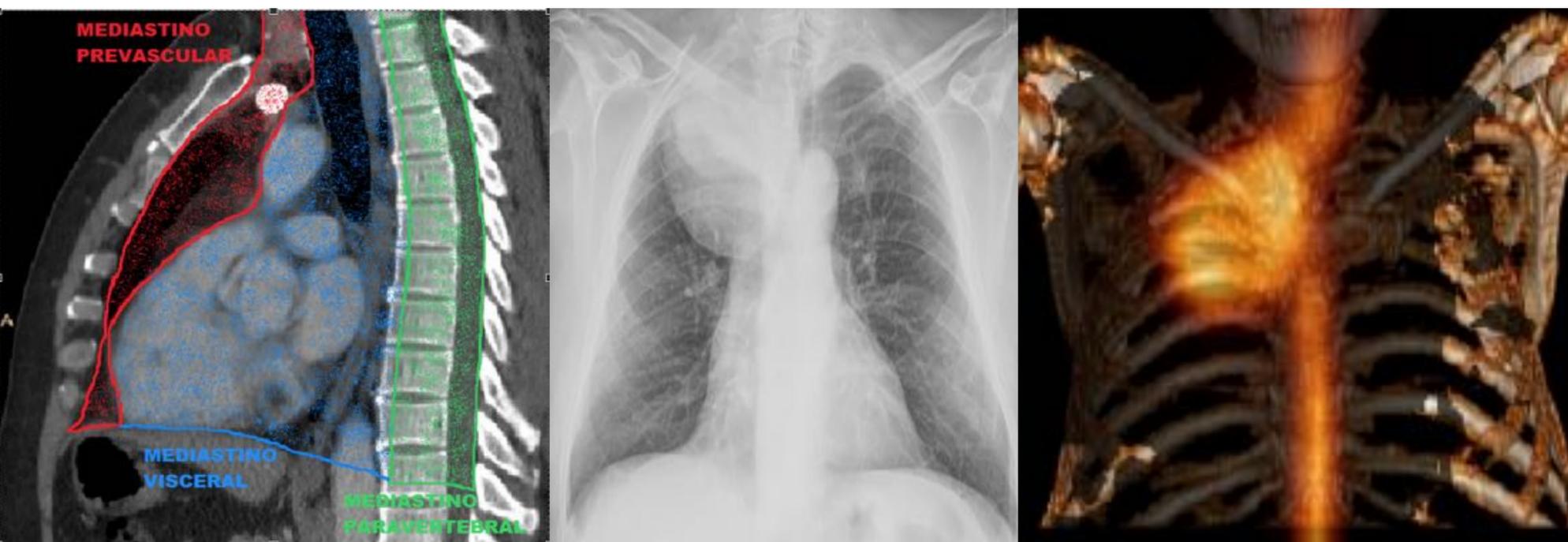




No todo lo que brilla es bocio: tumores mediastínicos infrecuentes



Imai Nesvara^{1*}, Víctor Margelí¹, Ignasi Guasch¹,
Carlos Martínez², Jean Carlos Gómez¹, Carles
Gómez¹

¹ Departamento de Radiología, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona.

² Departamento de Cirugía Torácica, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona.



OBJETIVOS DOCENTES

1. Revisión de literatura y descripción de la clasificación actual de los compartimentos mediastínicos.
2. Describir los hallazgos radiológicos de una serie de tumores mediastínicos infrecuentes diagnosticados en nuestro centro.



REVISIÓN DEL TEMA

INTRODUCCIÓN

El mediastino es un espacio anatómico único que contiene múltiples estructuras y células pluripotenciales que permiten el diagnóstico de un amplio rango de tumores.

En el pasado los espacios mediastínicos y, por tanto, la localización de las masas en dicho espacio, se definieron y clasificaron a partir de la proyección lateral de la radiografía de tórax. Actualmente, con la aparición y uso masivo de la tomografía computarizada multidetector (TCMD) y de la RM, dicha clasificación ha variado, siendo más concordante con la anatomía real de este espacio.

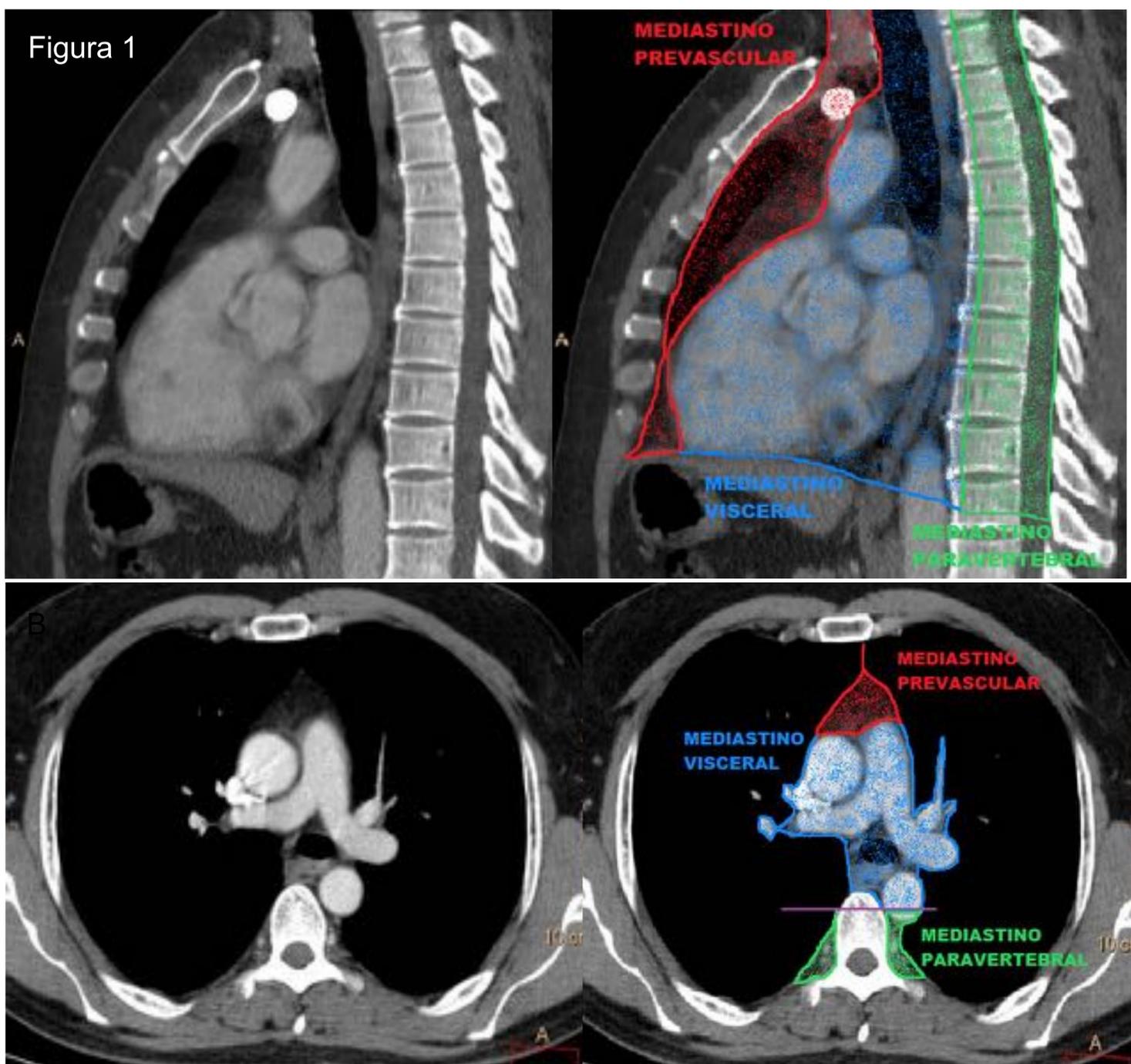


Figura 1: Representación gráfica de los compartimientos mediastínicos en proyección sagital (fig. 1A) y en proyección axial (fig. 1B) según la clasificación del ITMIG.



El nuevo sistema de clasificación de la ITMIG (International Tymic Malignancy Interest Group) utiliza una compartimentalización del mediastino basada en las imágenes axiales obtenidas por TC y RM, y de esta manera obtiene una información más precisa de la localización y caracterización de las lesiones mediastínicas. Según esta clasificación, se ha separado el mediastino en tres compartimientos, describiéndose las lesiones más frecuentes de acuerdo a las estructuras contenidas en cada uno de ellos:

1. Prevascular
2. Visceral
3. Paravertebral.

En algunas ocasiones es difícil localizar correctamente la lesión en el compartimento mediastínico correspondiente, por lo que se describen dos estrategias con este fin:

- a. Determinar el punto central de la lesión en el plano axial, o
- b. Evaluar la dirección de desplazamiento de las estructuras adyacentes.

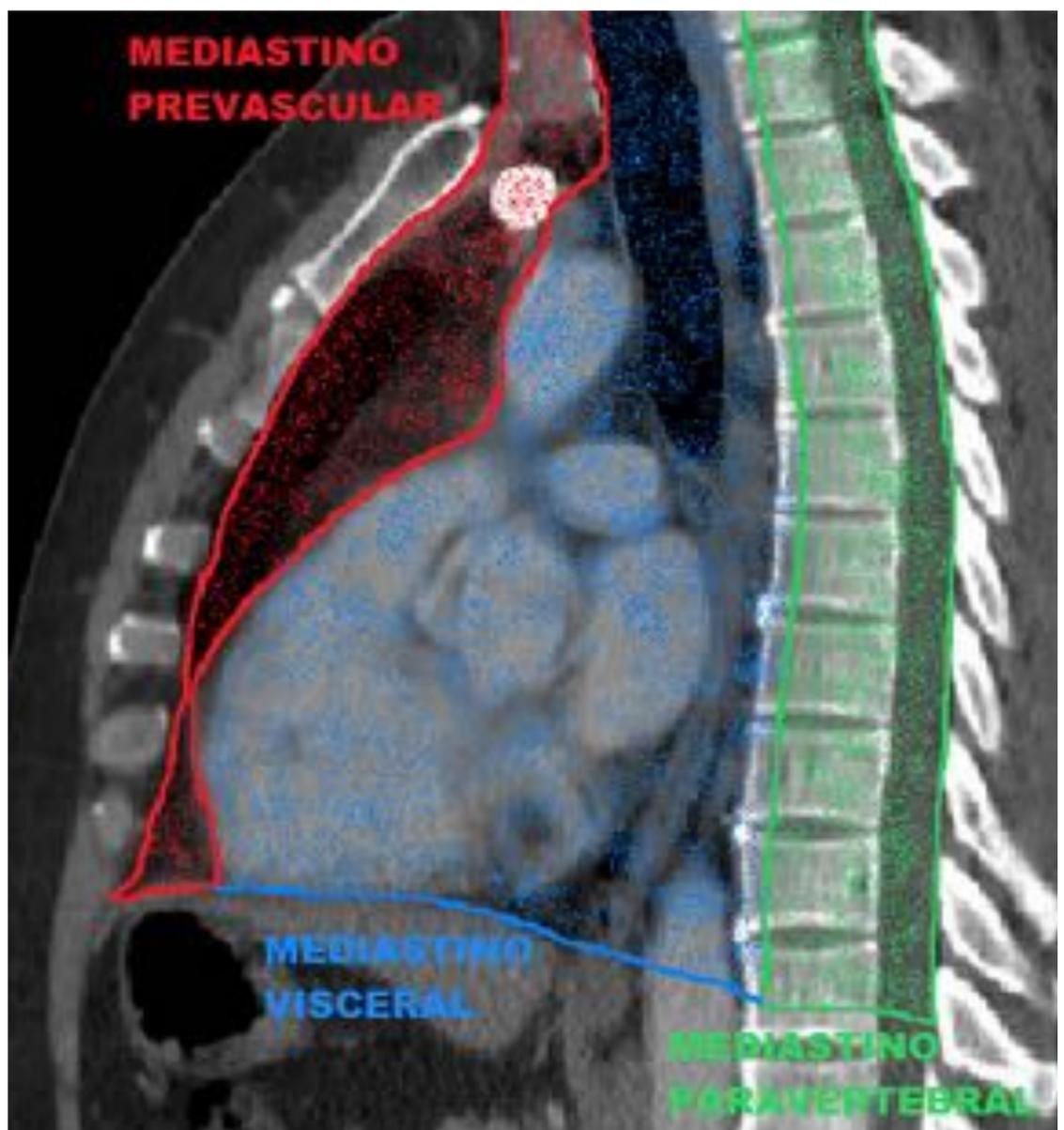
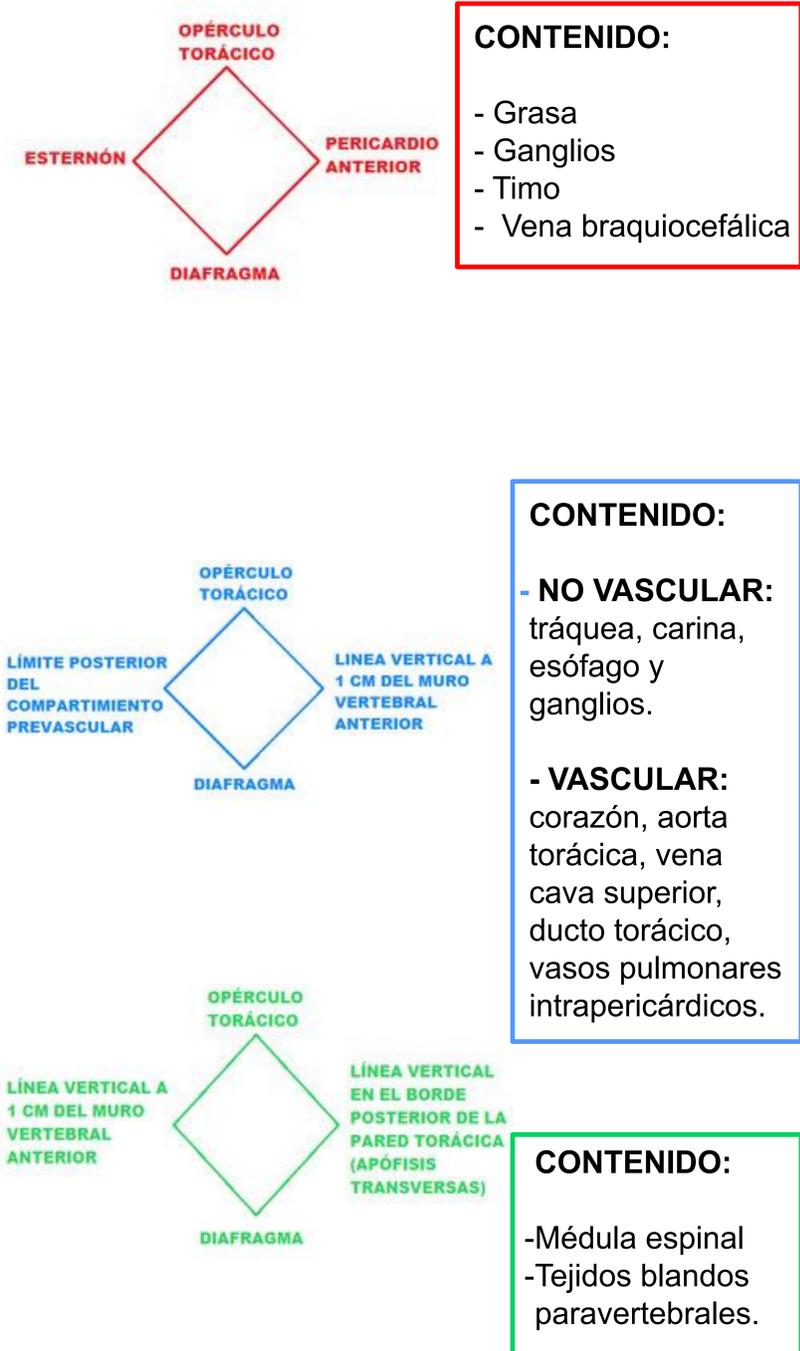


Figura 2: Límites y contenidos de los compartimientos mediastínicos



Las neoplasias infrecuentes del mediastino representan menos del 10% de todas las masas mediastínicas y se localizan principalmente en el mediastino anterior (54%), siendo el 59% de ellas malignas. Dentro de los tumores infrecuentes se incluyen carcinomas tímicos y neuroendocrinos, tumores de células germinales, linfomas, tumores neurogénicos, tumores endocrinos y tumores mesenquimales.

La radiografía de tórax debe ser el examen inicial de estudio, complementando con la TC o RM para una mejor caracterización de la lesión y de su relación con las estructuras vecinas

LOCALIZACIÓN DE LAS PATOLOGÍAS SEGÚN COMPARTIMIENTOS MEDIASTÍNICOS

COMPARTIMENTO PREVASCULAR

Carcinoma tímico
Liposarcoma mediastínico
Actinomicosis mediastínica

COMPARTIMENTO VISCERAL

Quiste de duplicación esofágica sobreinfectado
Linfangioma quístico
Angiosarcoma epiteliode
Sarcoma sinovial
Paraganglioma mediastínico
Coriocarcinoma mediastínico primario

COMPARTIMENTO PARAVERTEBRAL

Sarcoma de Ewing paravertebral
Meningoceles laterales torácicos

Tabla 1: Localización de las patologías según compartimentos mediastínicos



PATOLOGÍAS DE MEDIASTINO PREVASCULAR

1) CARCINOMA TÍMICO

- Representa aproximadamente el 1% de los tumores malignos y el 20% de las neoplasias tímicas malignas.
- La edad promedio de presentación es de 50 años.
- Los síntomas más frecuentes son aquellos debido a la compresión e invasión de estructuras vecinas.
- Puede ser difícil de diferenciar de un timoma por imagen. Los hallazgos que sugieren malignidad son la invasión local, compromiso adenopático y metástasis a distancia (50-65% de los pacientes).
- El tratamiento y pronóstico depende de la histología tumoral y el estadio de presentación.
- **Diagnóstico diferencial:** tumores de células germinales, linfomas, sarcomas, neoplasias pulmonares.

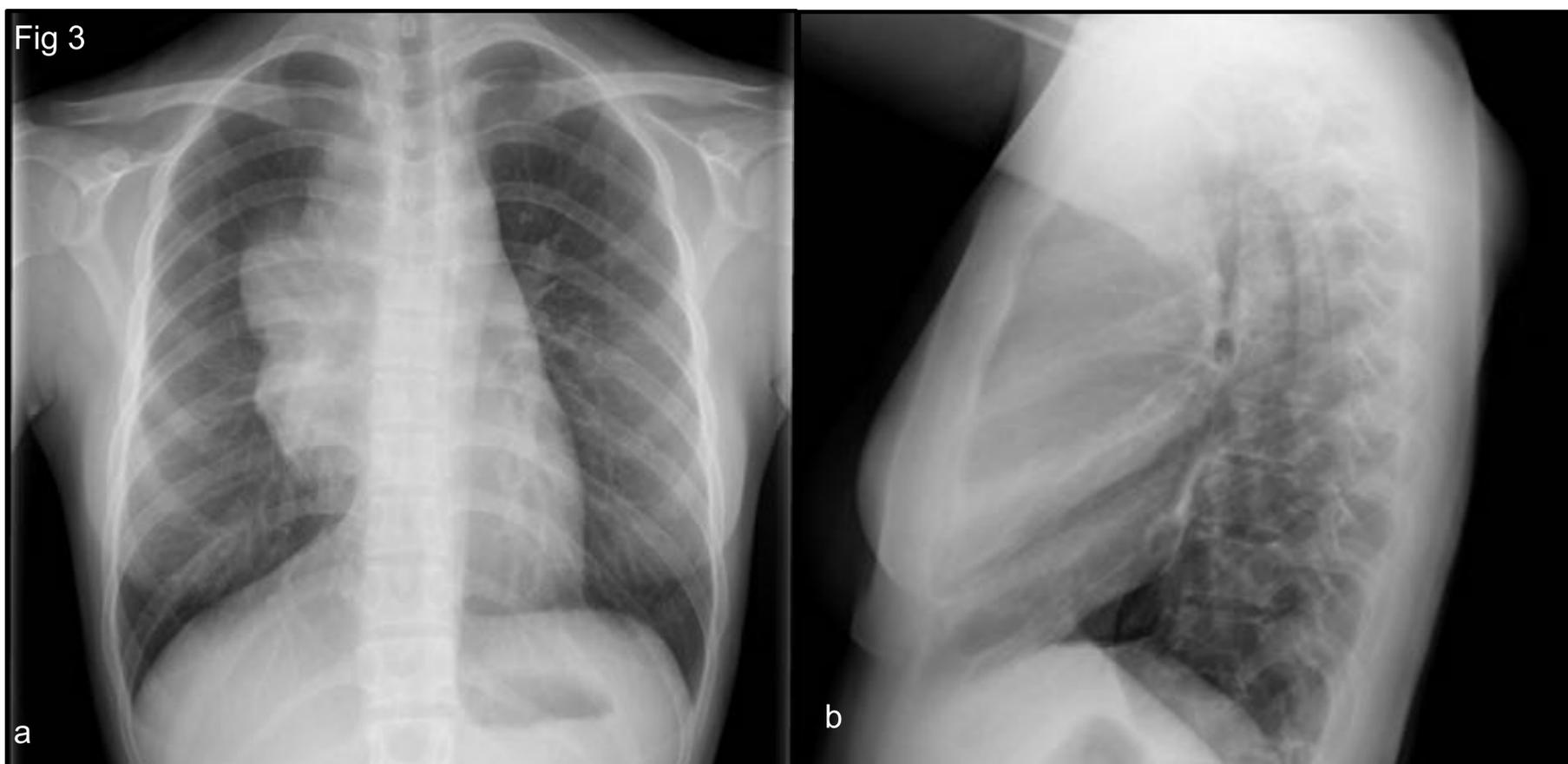


Figura 3: Mujer de 18 años. RX de tórax PA (a) y L (b) que muestra una masa de contornos nodulares que ocupa el mediastino prevascular.



Figura 4: TC de tórax con contraste en cortes axiales y ventana mediastínica con presencia de una gran masa de coeficiente de atenuación de partes blandas y de aspecto heterogéneo de predominio hiperdenso localizada en mediastino prevascular, con efecto de masa sobre vena innominada, VCS y cavidades cardíacas. El estudio AP fue concordante con **carcinoma tímico linfoepitelioide** (Estadío IV).



CARCINOMA TÍMICO

TC	Lesiones de gran tamaño localizadas en el mediastino anterior, con presencia de áreas de necrosis, calcificación y hemorragia. Suelen asociarse a derrame pleural y pericárdico.	
RM	T1 y T2	Señal aumentada tanto en T1 como en T2, con áreas heterogéneas debido a calcificaciones o hemorragias.
PET-TC	Sirve para diferenciar los carcinomas tímicos del resto de los neoplasmas, ya que se describe que presentan un SUV significativamente mayor que los timomas.	

Tabla 2: Características radiológicas del carcinoma tímico

2) LIPOSARCOMA MEDIASTÍNICO

- Son los sarcomas mediastínicos más frecuentes con un 20%.
- Su edad de presentación más típica es entre los 40 y 60 años.
- Se clasifican en 5 tipos : bien diferenciado (o tumor lipomatoso atípico si se presenta en extremidades), mixoide, pleomórfico, desdiferenciado y mixto.

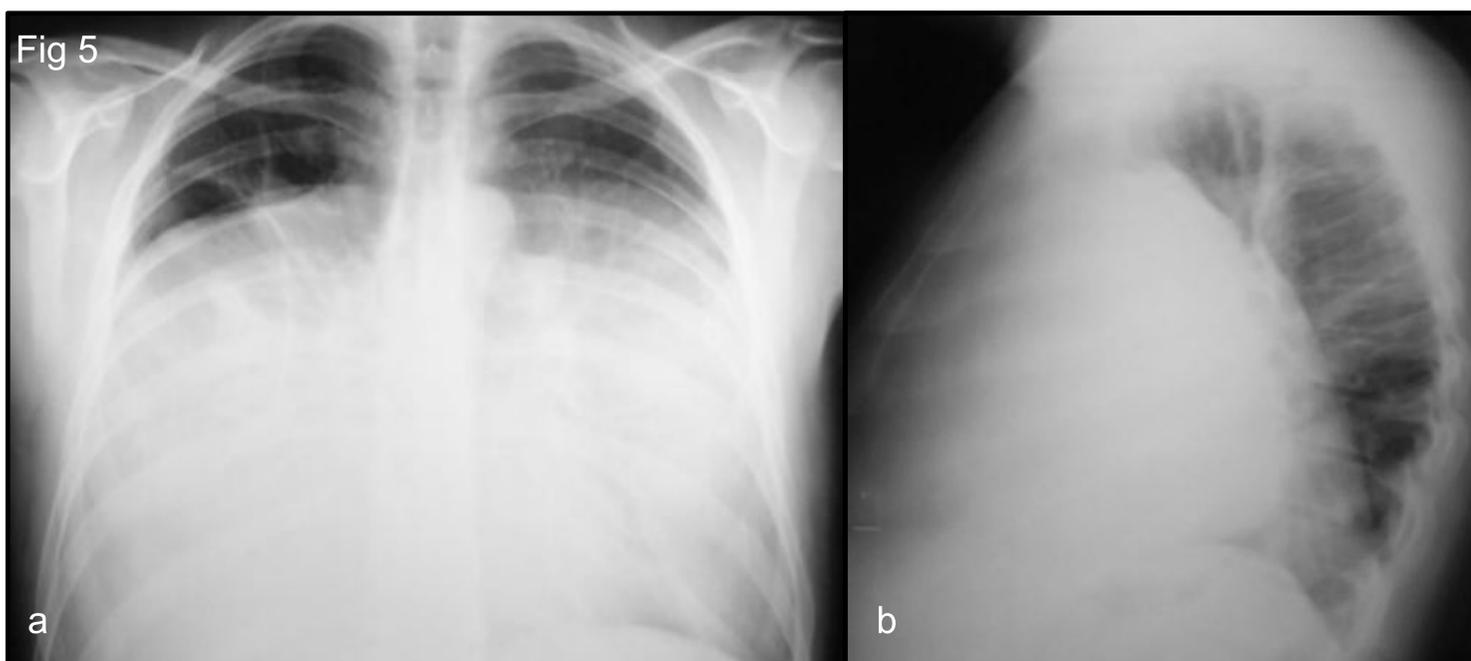


Figura 5: Hombre de 33 años. Radiografía de tórax PA (a) y L (b) que muestra una extensa lesión que ocupa los 2/3 basales de ambos hemitórax, de bordes bien definidos.

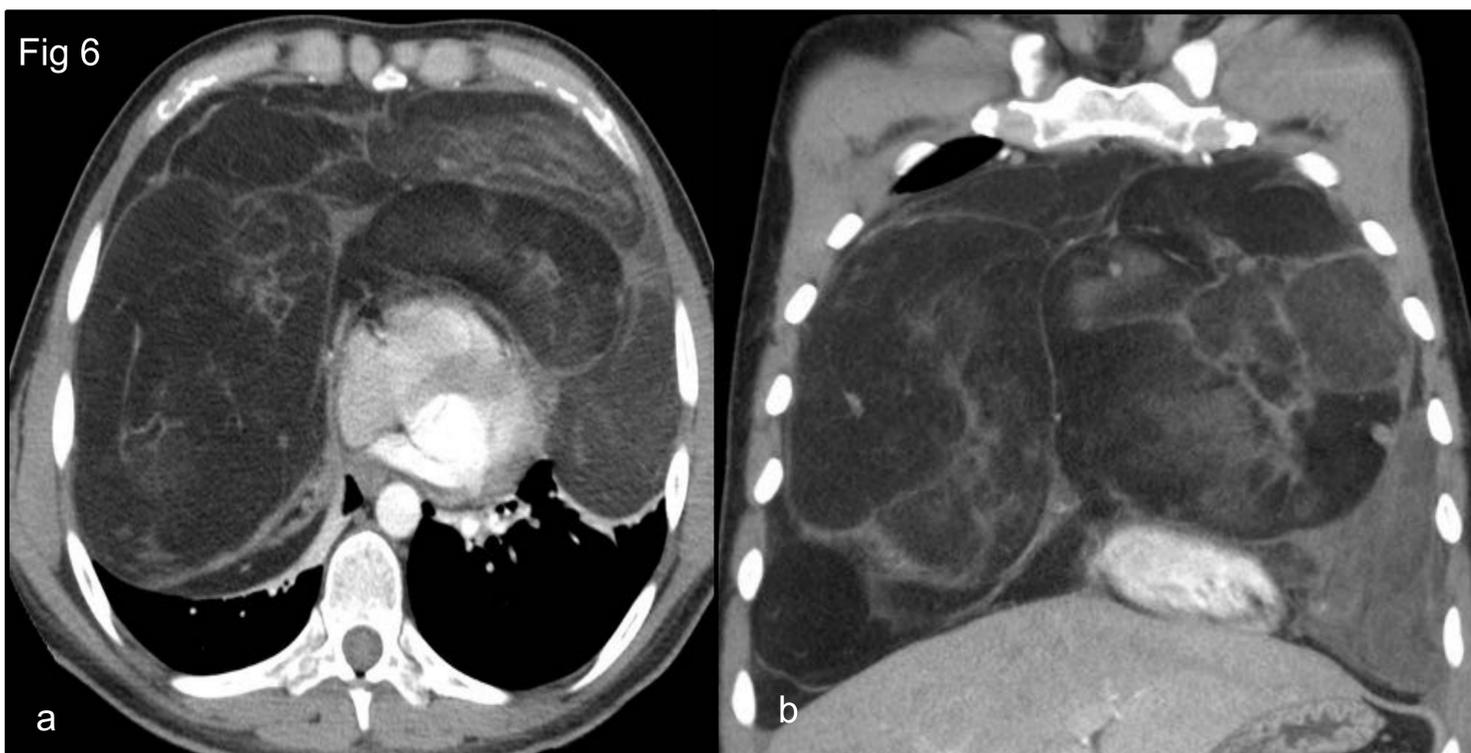


Figura 6: TC de tórax con contraste en plano axial (a) y coronal (b). Gran masa centrada en mediastino prevascular, con extensión a mediastino visceral, de densidad grasa con presencia de septos gruesos y algunos focos intralesionales de partes blandas, con importante efecto de masa sobre estructuras mediastínicas, compatible con liposarcoma.



LIPOSARCOMA MEDIASTÍNICO

Bien diferenciado	TC	Masa predominantemente adiposa con componentes no lipomatosos. En general poseen más de un 75% de grasa, con septos de >2mm y áreas nodulares que no suelen sobrepasar los 2 cms
	RM	T1 y T2 hiperintenso, en secuencias de supresión grasa los componentes adiposos se suprimen mientras que los septos y nódulos se ven hiperintensos y con captación de contraste
Mixoide	TC	Masas polilobuladas septadas con múltiples áreas de densidad líquida, siendo característico la presencia de grasa en baja cantidad (<10%) pero principalmente en los septos
	RM	Hipointenso en T1 e hiperintenso en T2, con realce heterogéneo con contraste
Pleomórfico	TC	Apariencia heterogénea con pocas áreas de densidad grasa
	RM	Señal heterogénea en T1 y T2
Mal diferenciado	TC	Áreas de densidad grasa con focos de densidad de partes blandas mayores de 1 cm
	RM	Señal heterogénea en T1 y T2
Mixto	TC	Mezclas de los subtipos anteriores
	RM	Mezclas de los subtipos anteriores

Tabla 3 : Características radiológicas del liposarcoma mediastínico

3) ACTINOMICOSIS MEDIASTÍNICA

- La actinomicosis mediastínica es muy rara y se produce por extensión al mediastino desde un foco pulmonar adyacente.
- Se manifiesta como una tumoración mediastínica infiltrativa, con áreas necróticas en su interior que engloba o desplaza estructuras vasculares o aéreas. Puede observarse afectación ósea, con reacción perióstica de las costillas o erosiones costales/vertebrales adyacentes a dichas masas.
- **Diagnóstico diferencial:** neoplasia pulmonar, el linfoma y el Sarcoma de Ewing.

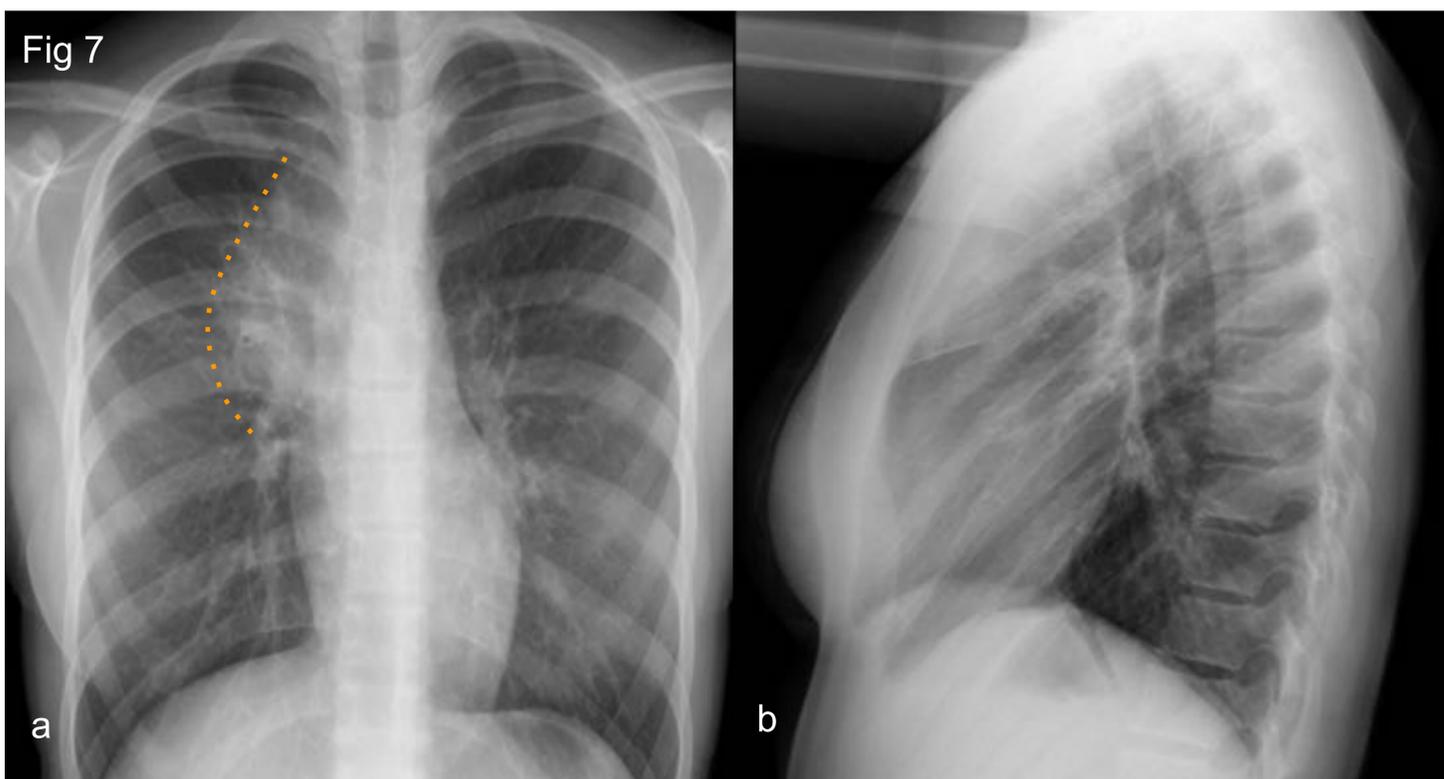


Figura 7: Radiografía de tórax PA (a) y L (b) de niña de 12 años que consulta por tumoración torácica de 1 mes de evolución asociado a dolor torácico opresivo intermitente. Se observa una opacidad paramediastínica / hiliar derecha con signo del hilio oculto.

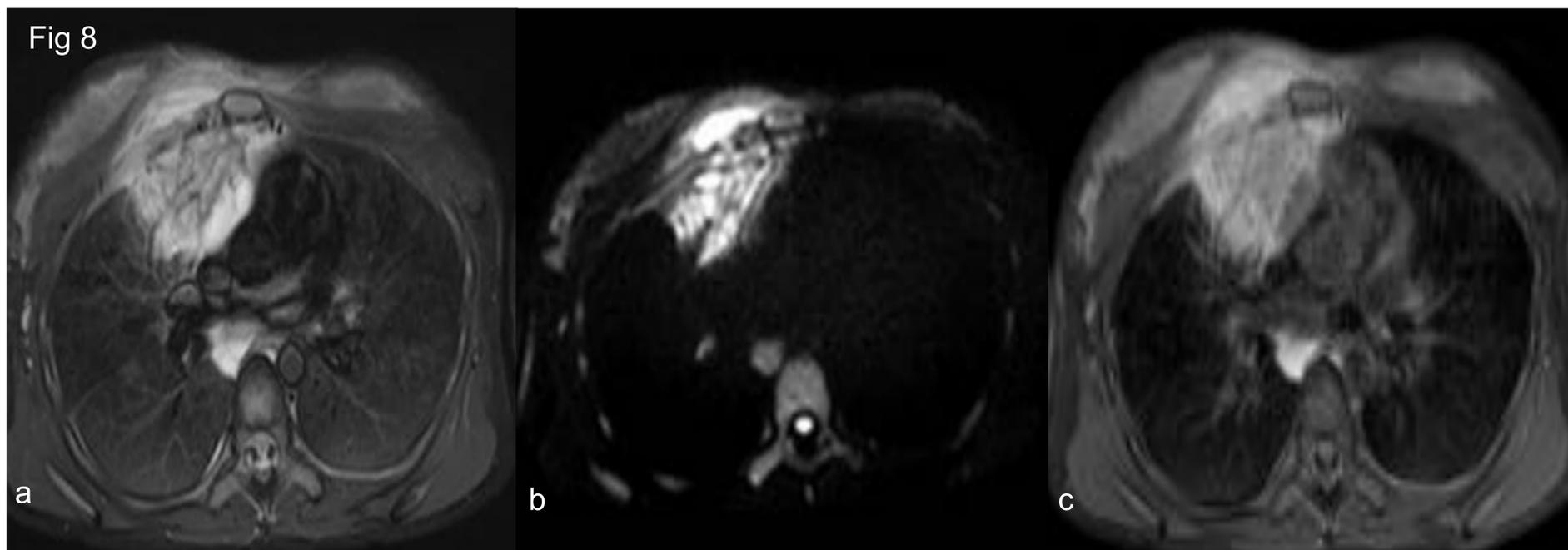


Figura 8: RM torácica en secuencias T2 STIR (a), DWI (b) y T1 FS (c). Se observa lesión expansiva en mediastino prevascular derecho, con infiltración del parénquima pulmonar adyacente, músculo pectoral y parrilla costal. Dicha lesión es hiperintensa en secuencias T2 STIR (a) y T1 FS (c), con hiperintensidad del componente mixoide en secuencias de DWI (b) y realce intenso y homogéneo a lo largo del estudio dinámico (c).

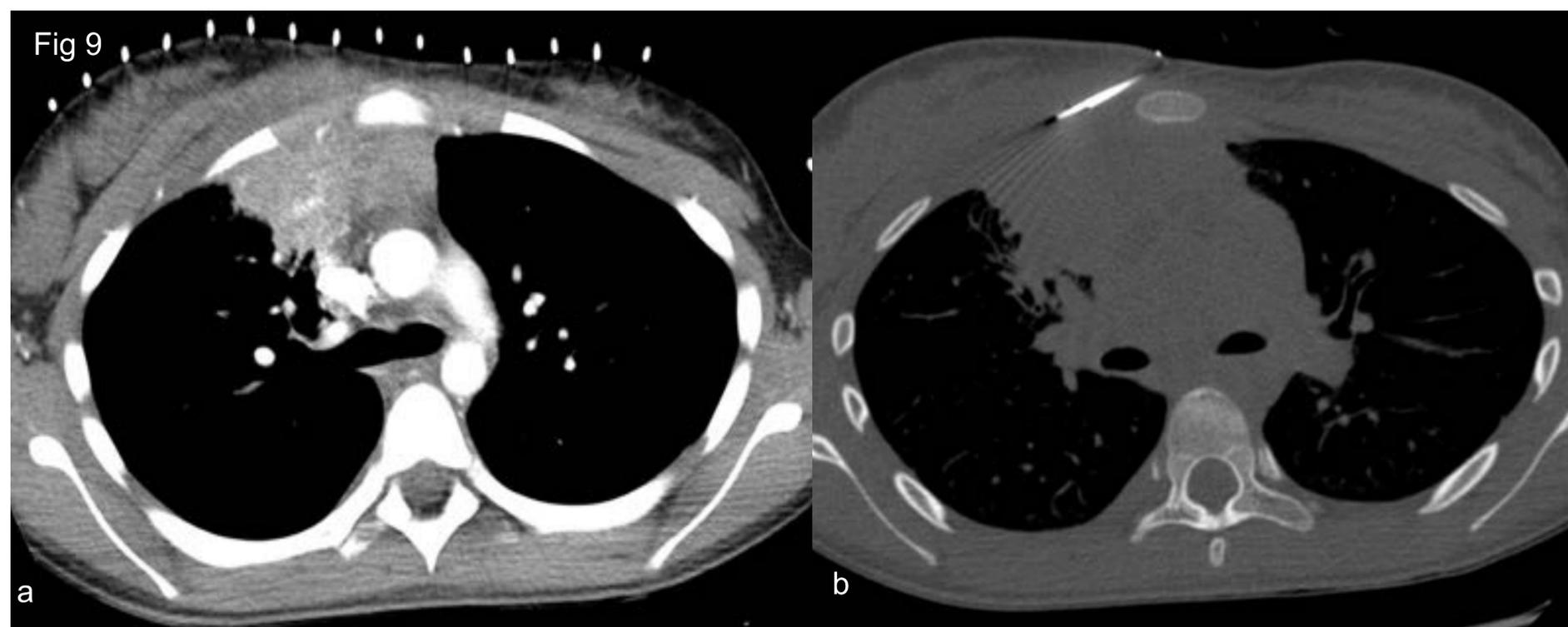


Figura 9 : TC de tórax en cortes axiales con contraste en fase arterial (a) que muestra lesión infiltrativa hiper-captante con afectación mediastínica y parenquimatosa. Corte axial en ventana ósea que muestra TAC-BAG de la lesión. El estudio AP fue compatible con **actinomicosis**.

ACTINOMICOSIS TORÁCICA		
RX	Masa mediastínica que puede o no extenderse a pared torácica	
TC	Tumoración mediastínica infiltrativa de aspecto heterogéneo con áreas necróticas en su interior que engloba o desplaza estructuras vasculares o aéreas y que puede realzar de manera periférica. Se puede acompañar de derrame pleural o pericárdico, empiema, y afectar estructuras óseas, con erosión o lesiones líticas	
RM	T1	Lesión isointensa con respecto al músculo, más o menos heterogénea dependiendo de los cambios necrótico-quísticos que presente
	T2	Hiperintensa
	T1+Gado	Realce heterogéneo

Tabla 4 : Características radiológicas de la **actinomicosis torácica**



PATOLOGÍAS DEL MEDIASTINO VISCERAL

4) QUISTE DE DUPLICACIÓN ESOFÁGICO SOBREENFECTADO

- Alteración en la división posterior del intestino anterior embrionario durante la 3-4 semana de gestación, más común en el esófago torácico.
- Normalmente se encuentra recubierto de epitelio gástrico
- Puede ser asintomático o presentar clínica compresiva o por complicaciones infecciosas o hemorrágicas.
- Dentro de los diagnósticos diferenciales se incluye el quiste broncogénico.



Figura 10: Niña de 11 años. TC de tórax con contraste con ventana de mediastino en planos axial (a), coronal (b) y sagital (c) que muestra lesión de aspecto quístico y de morfología ovalada, localizada en el mediastino visceral, en contacto con la pared posterior del esófago sin claro plano de clivaje y que se extiende desde el tercio medio hasta el tercio inferior del esófago. Presenta un tenue realce de contraste periférico. Los hallazgos son sugestivos de **quiste de duplicación esofágico**, sin poder descartar componente infeccioso asociado.

QUISTE DE DUPLICACIÓN ESOFÁGICO

RX	Masa de densidad de partes blandas adyacente al esófago	
TC	Estructura de densidad líquida y paredes bien definidas y en ocasiones engrosadas localizada en compartimento visceral mediastínico, adyacente a la pared del esófago. Puede presentar densidad aumentada o realce periférico si presenta hemorragia o infección.	
RM	T1	Iso -hipointenso
	T2	hiperintenso

Tabla 5 : Características radiológicas del **quiste de duplicación esofágica**



5) LINFANGIOMA QUÍSTICO

- Lesiones vasculares benignas que muestran diferenciación linfática.
- Son más comunes en población pediátrica. El 75% se localiza en cuello y un 20% en axila; siendo menos frecuente en mesenterio, vísceras abdominales, pulmones o mediastino.

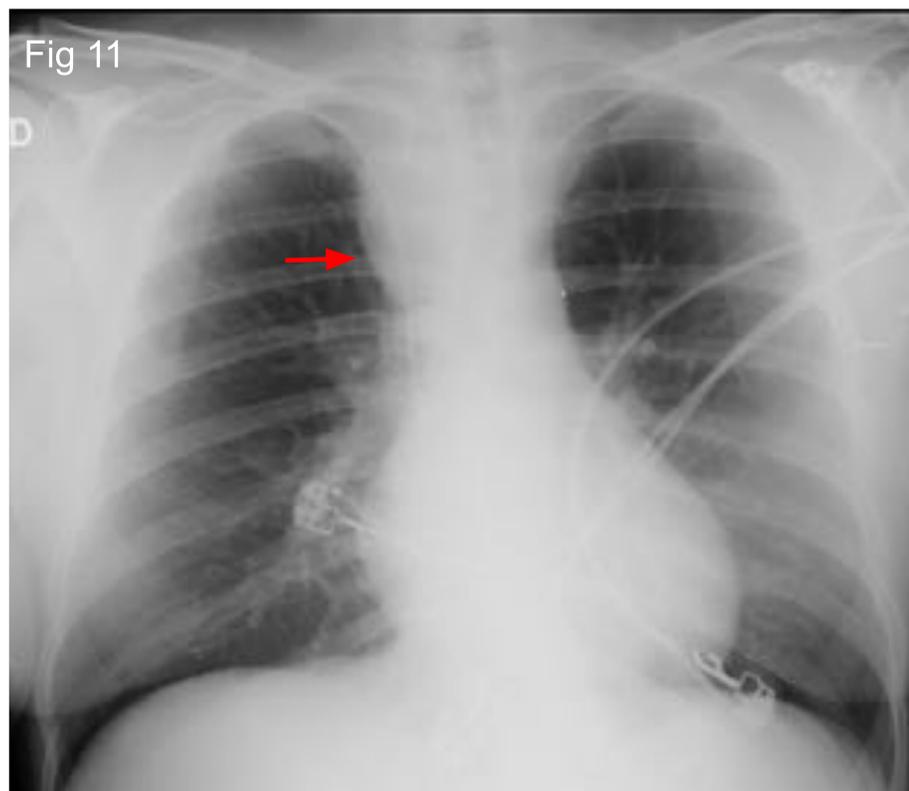


Figura 11: Mujer de 43 años. Rx de tórax PA. Convexidad de la línea de la vena cava superior (flecha roja).

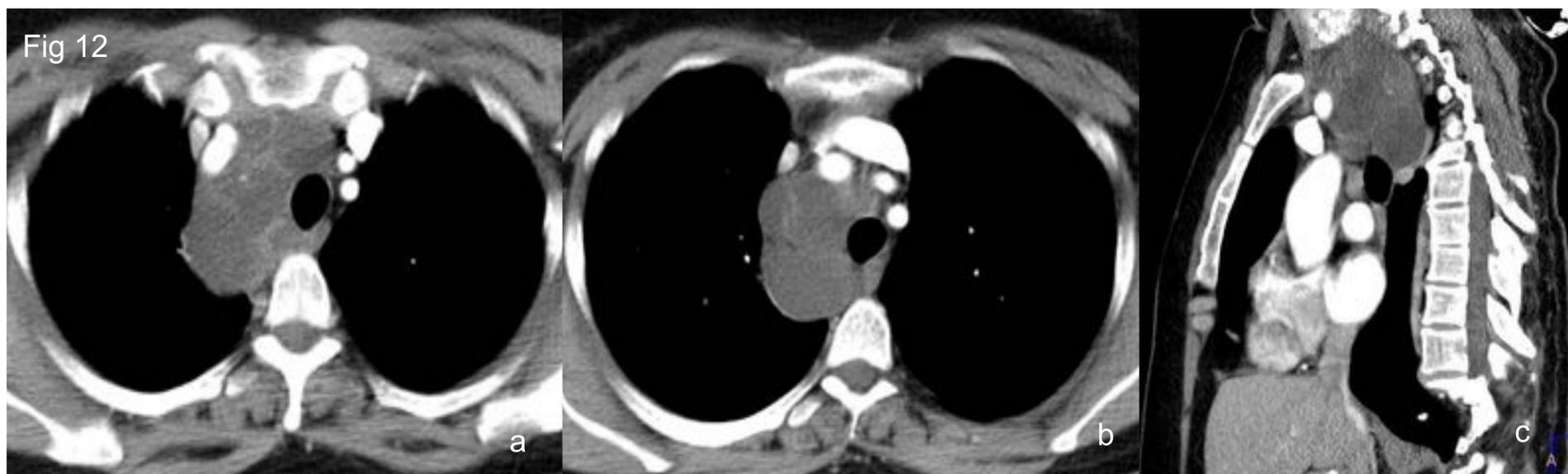


Figura 12: TC de tórax con contraste en plano axial (a y b) y coronal (c) en ventana mediastínica que muestra masa centrada en el mediastino visceral y de coeficiente de atenuación líquido, de bordes bien delimitados y lisos, con presencia septos en su interior. Dicha tumoración se extiende desde nivel de la glándula tiroidea, englobando grandes vasos y traquea, sin infiltrarlos. Los hallazgos radiológicos son compatibles con **linfangioma quístico**.

LINFANGIOMA QUÍSTICO

Ecografía	Lesiones multiquísticas anecoicas a menos que se compliquen con hemorragia, infección o debris , y que pueden presentar septos y áreas sólidas con doppler presente	
TC	Masas homogéneas de densidad líquida, a menos que se compliquen. Ejercen nulo o poco efecto de masa sobre estructuras adyacentes	
RM	T1	Depende de la cantidad de material mucinoso que presente
	T2	Generalmente hiperintenso

Tabla 6 : Características radiológicas del **linfangioma quístico**



6) ANGIOSARCOMA EPITELIOIDE CARDIACO Y PULMONAR

- Predomina en hombres, con mayor prevalencia en la séptima década de vida.
- Corresponde al 15% de las neoplasias primarias malignas cardíacas, y un 80% se origina en la AD.
- El subtipo pulmonar es muy poco frecuente, en general corresponde a una extensión local o a metástasis de uno cardíaco.
- Tienen muy mal pronóstico.

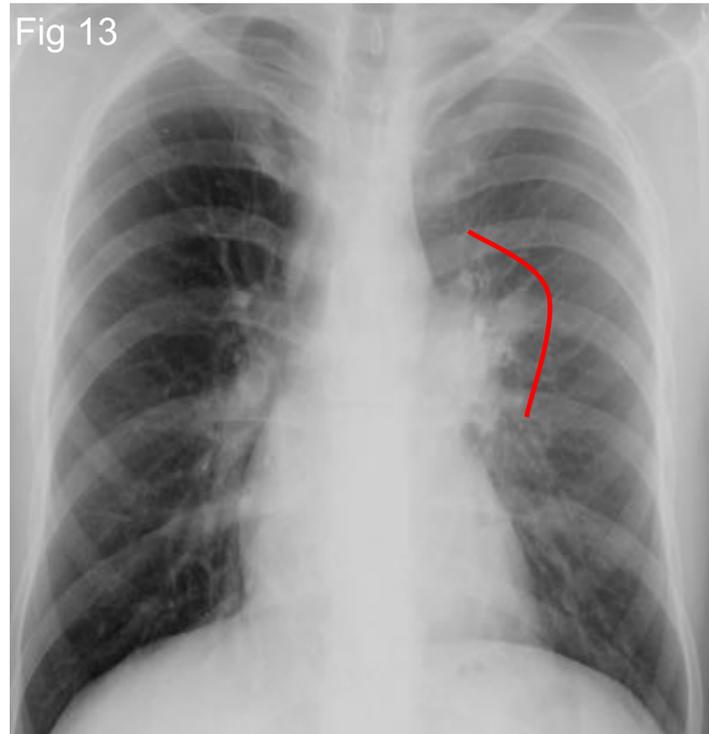


Figura 13: Radiografía de tórax PA. Aumento de tamaño y densidad del hilio izquierdo.

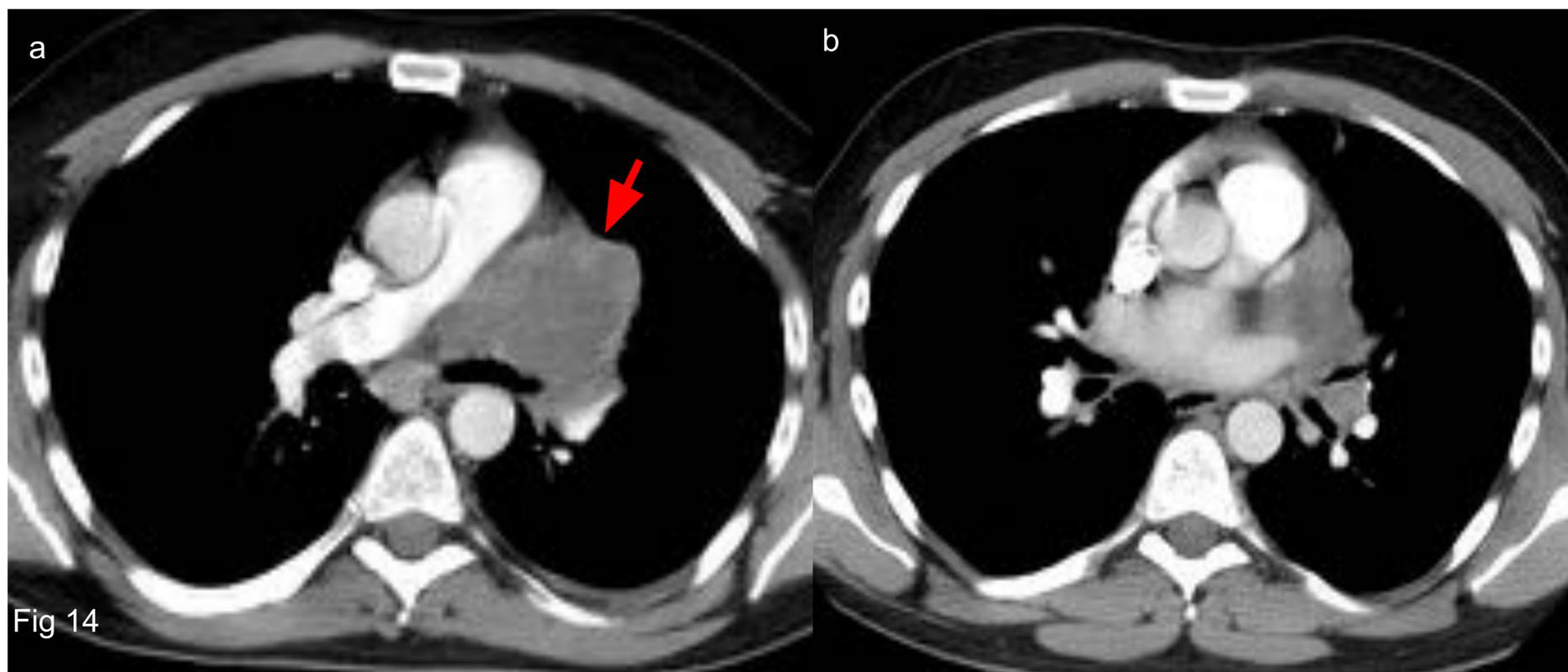


Figura 14: TC de tórax con contraste en cortes axiales con ventana mediastínica (a y b) que muestra una masa hilar sólida de aspecto heterogéneo con zonas de menor densidad (flecha roja) y con efecto de masa sobre estructuras del mediastino visceral, comprimiendo el bronquio lobar superior izquierdo e invadiendo la arteria pulmonar. El estudio AP fue compatible con **angiosarcoma epitelioide**.

ANGIOSARCOMA EPITELIOIDE CARDIACO Y PULMONAR		
RX	Cardiomegalia	
TC	Masa atrial altamente vascularizada, puede presentar áreas de necrosis y hemorragia	
RM	T1	Isointensa
	T2	Hiperintensa
	T1+Gado	Realce heterogéneo

Tabla 7 : Características radiológicas del **angiosarcoma epitelioide cardíaco y pulmonar**



7) SARCOMA SINOVIAL

- El sarcoma sinovial aparece típicamente como masas de la pared torácica, aunque raramente pueden originarse del pulmón y la pleura.
- Suelen aparecer en adultos jóvenes, con una edad media de 38 años, y tiene una mínima predilección por el género masculino.
- El tratamiento suele incluir una combinación de cirugía, radioterapia y quimioterapia.
- El pronóstico depende del tamaño y localización de la lesión, la edad del paciente y la histología, con altas tasas de metástasis y recurrencia.

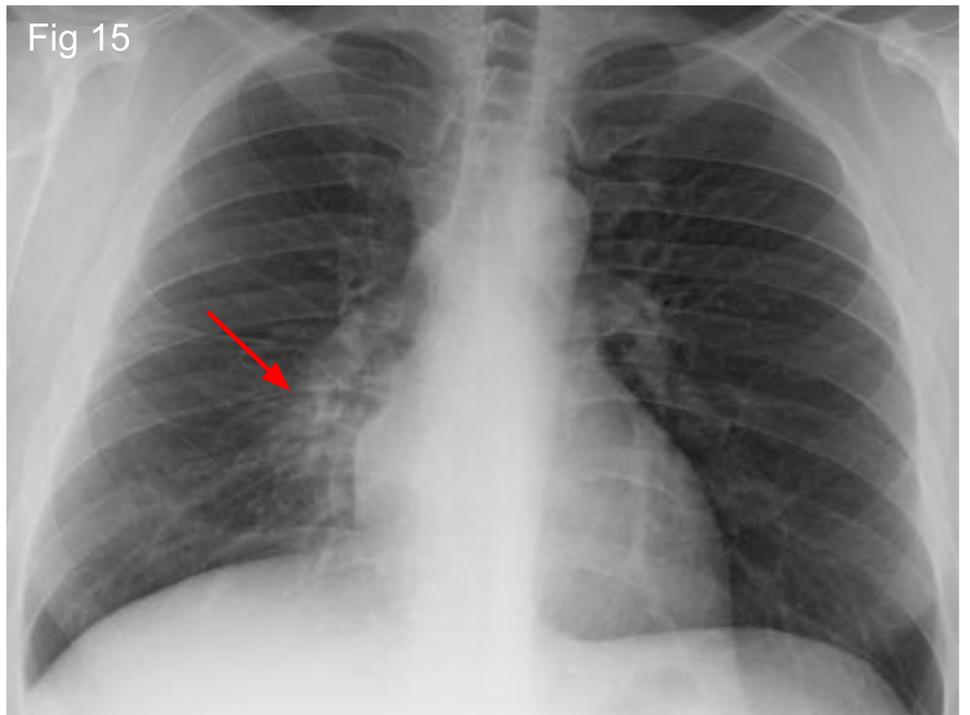


Figura 15: Rx de tórax PA que muestra una opacidad paracardiaca derecha con borramiento de la silueta de la arteria pulmonar inferior derecha sin borrar el contorno cardíaco (flecha roja).

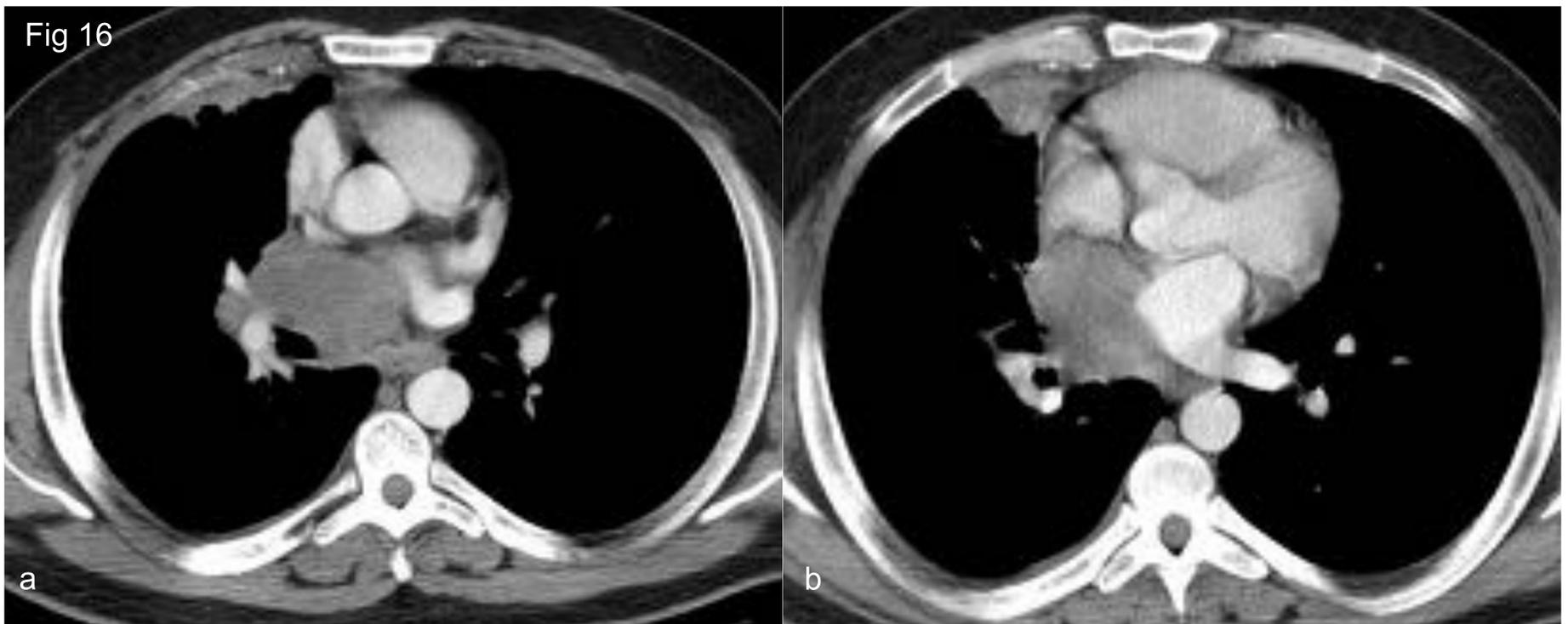


Figura 16: TC de tórax con contraste en plano axial y ventana mediastínica (a y b) que muestra gran masa en mediastino visceral, con extensión hilar derecha y efecto de masa sobre estructuras bronquiales, arteriales y cardíacas, sin plano de clivaje pero sin clara infiltración. Se asocia mínimo derrame pleural derecho. El estudio AP fue compatible con **sarcoma sinovial**.

SARCOMA SINOVIAL

TC	Masas heterogéneas, en ocasiones con contenido cálcico	
RM	T1 y T2	Muestran una señal heterogénea en imágenes ponderadas en T1 y T2 y pueden tener niveles líquido-líquido debido a hemorragia y necrosis dentro de componentes quísticos del tumor

Tabla 8 : Características radiológicas del **sarcoma sinovial**



8) PARAGANGLIOMA MEDIASTÍNICO

- Son tumores originados de las células neuroendocrinas ampliamente distribuidas por el cuerpo, y que pueden tener función simpática o parasimpática.

- Por lo general los paragangliomas parasimpáticos se localizan en cabeza y cuello.

- Los paragangliomas simpáticos suelen localizarse bajo la región cervical y en el tórax (paragangliomas mediastínicos) pueden localizarse en grandes vasos, región paravertebral o corazón.

- Como diagnóstico diferencial se incluyen los tumores adrenales, las metástasis de neoplasia hipervasculares y los sarcomas.



Figura 17: Rx de tórax PA que muestra una masa hiliar izquierda.

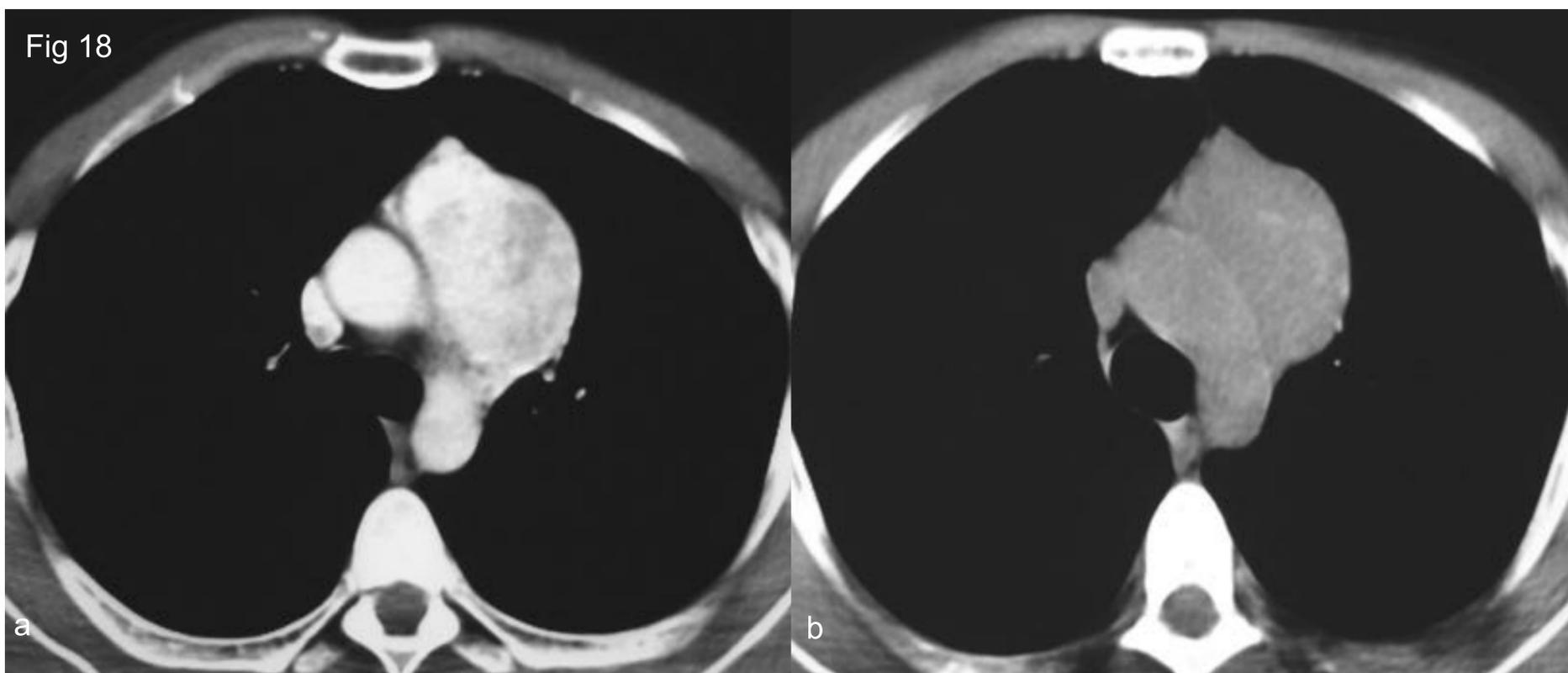


Figura 18: TC de tórax en plano axial, ventana mediastínica y fases arterial (a) y venosa (b) que muestra gran masa en mediastino visceral, con leve efecto de masa sobre arco aórtico, de aspecto heterogéneo que es hipercaptante en fase arterial e isodensa en fase venosa. El estudio radiológico y las pruebas de laboratorio fueron compatibles con **paraganglioma mediastínico**.

PARAGANGLIOMA MEDIASTÍNICO		
TC	Densidad > a 10UH en el TC sin contraste, con marcado realce y lavado tardío al administrar contraste	
RM	T1	Hipointenso, con apariencia en sal (realce) y pimienta (vacío de flujo)
	T2	Hiperintenso
	T1+Gado	Realce prolongado y heterogéneo

Tabla 9: Características radiológicas del **paraganglioma mediastínico**



9) CORIOCARCINOMA MEDIASTÍNICO

- Si no existe evidencia de un tumor primario gonadal o metástasis ganglionares retroperitoneales asociadas, se denomina coriocarcinoma mediastínico primario.
- Más común en hombres y entre la 2^o y 3^o década de vida.
- La tríada clásica de presentación es tos, ginecomastia y dolor torácico, soliendo presentarse con niveles altos de β hCG.
- Tiene mayor mortalidad que el tipo testicular y mal pronóstico debido al rápido crecimiento e invasión.

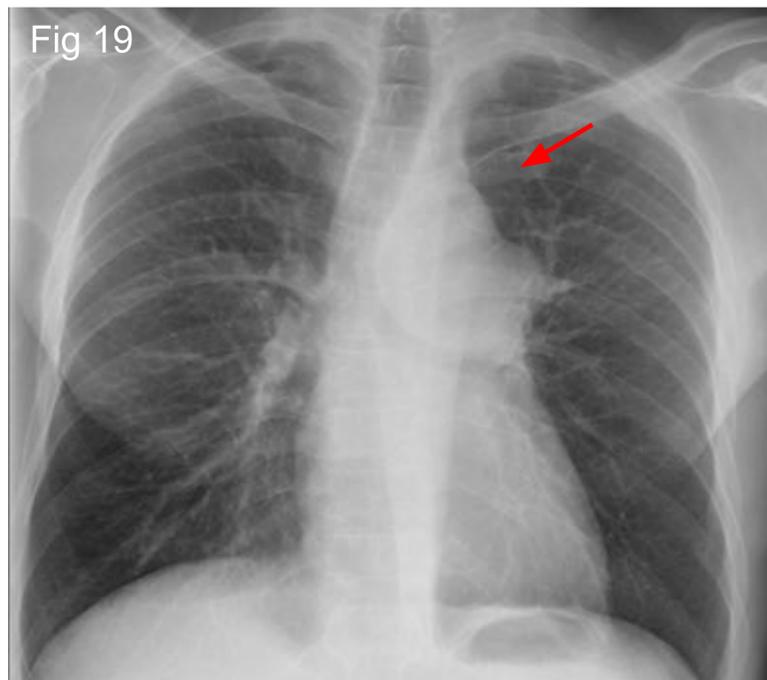


Figura 19: Radiografía de tórax PA que muestra ensanchamiento del hilio izquierdo (flecha roja).

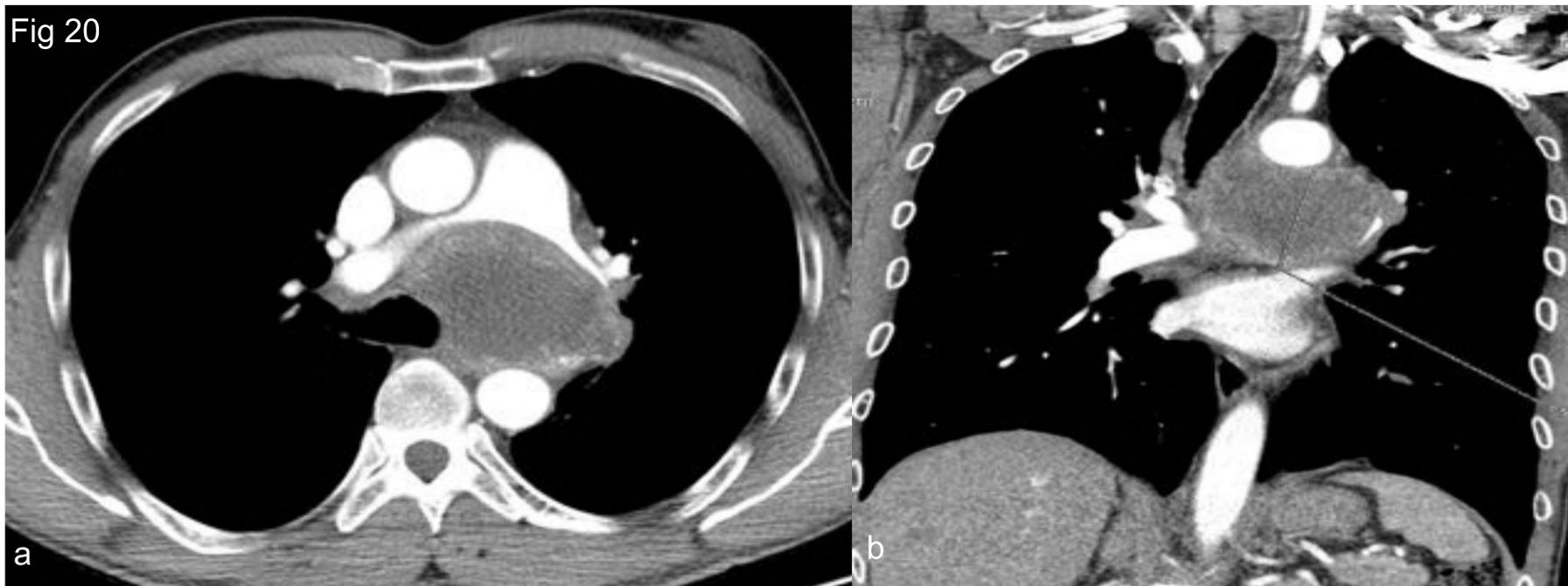


Figura 20: TC de tórax con contraste en planos axial (a) y coronal (b) donde se observa una masa de aspecto heterogéneo con una extensa área central de necrosis y que capta contraste en su periferia. La lesión descrita ejerce efecto de masa sobre vasos pulmonares y bronquio principal izquierdo. El estudio AP fue compatible con **coriocarcinoma mediastínico**.

CORIOCARCINOMA MEDIASTÍNICO

CORIOCARCINOMA MEDIASTÍNICO		
TC	Masa mediastínica de densidad heterogénea, con áreas necrótico-quísticas y calcificaciones.	
RM	T1 y T2	Intensidad heterogénea, con áreas de aspecto quístico-necrótico y calcificaciones.

Tabla 10 : Características radiológicas del **coriocarcinoma mediastínico**



PATOLOGÍAS DE MEDIASTINO PARAVERTEBRAL

10) SARCOMA DE EWING PARAVERTEBRAL

- Es una de las localizaciones más frecuentes de los sarcomas de Ewing extraesqueléticos.
- Presenta dos picos de incidencia : <5 años y >35 años.
- En adultos casi la mitad de los casos son extraesqueléticos.
- Se presenta como una masa dolorosa y de rápido crecimiento, y en el caso del sarcoma paravertebral, puede presentarse con clínica de compresión medular.

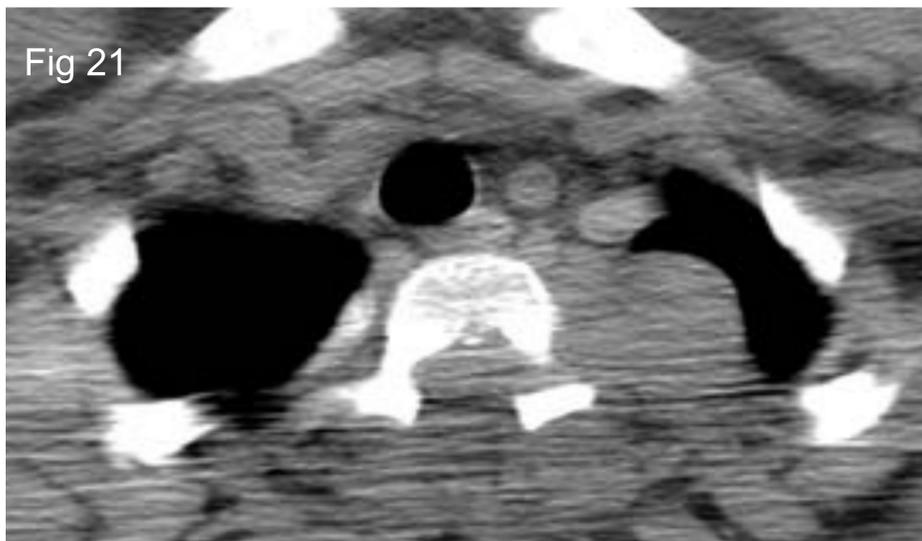


Fig 21

Figura 21: Niño de 5 años. TC de tórax sin contraste en plano axial y ventana mediastínica que muestra una masa mediastínica paravertebral izquierda de densidad de partes blandas y que se extiende al canal medular.

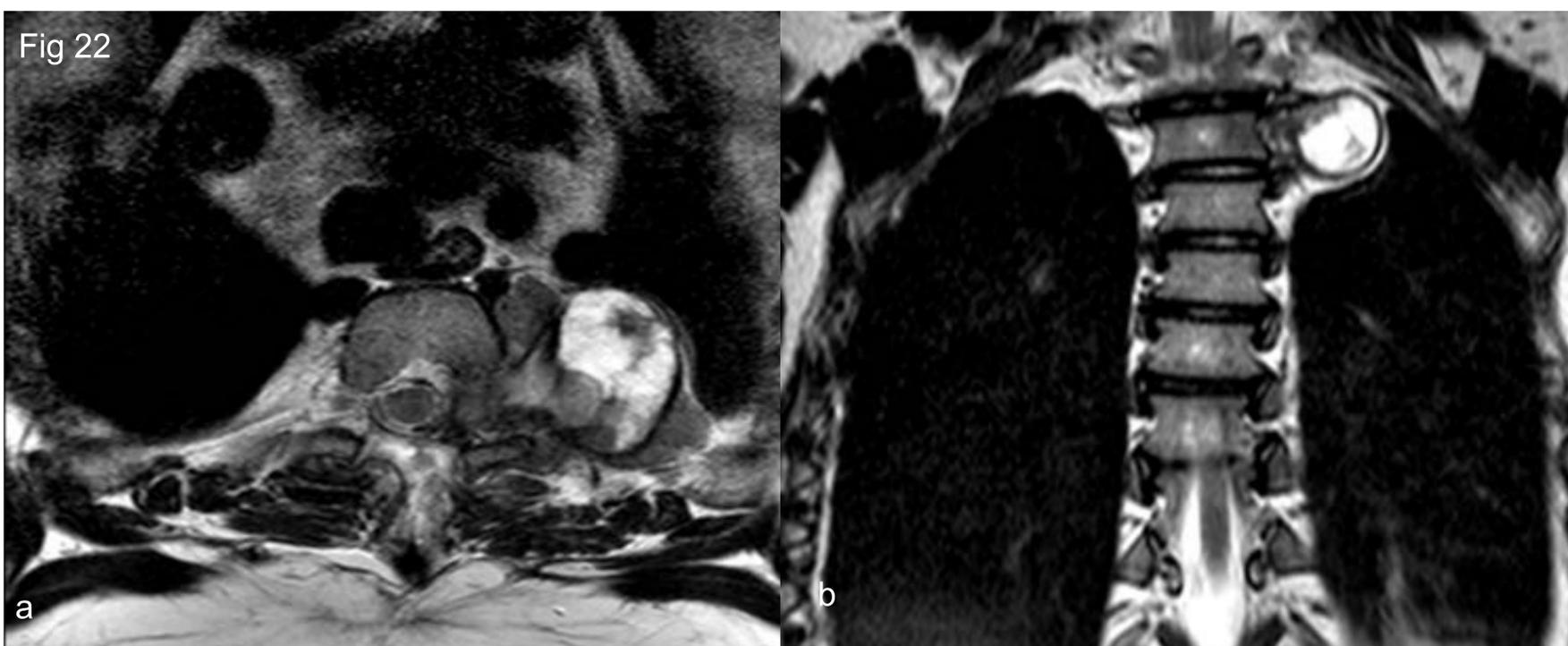


Fig 22

Figura 22: RM torácica con secuencias potenciadas en T2 en planos axial (a) y coronal (b) que muestra una lesión heterogénea sólido-quística que ocupa la mitad izquierda del canal medular dorsal nivel D1-D3, extendiéndose por los agujeros de conjunción hacia espacios intercostales posteriores. El estudio AP fue compatible con **Sarcoma de Ewing paravertebral**.

SARCOMA DE EWING PARAVERTEBRAL

RX	La radiografía puede ser normal, presentarse como una gran masa de partes blandas, calcificaciones o reacción perióstica /erosiones óseas	
TC	Gran masa de partes blandas con áreas de necrosis o hemorragia, calcificaciones o reacción perióstica /erosiones óseas	
RM	T1	Masa de partes blandas de aspecto heterogeneo
	T2	Iso a hiperintenso
	T1+Gado	Realce intenso y heterogéneo

Tabla 11 : Características radiológicas del **Sarcoma de Ewing paravertebral**



11) MENINGOCELES LATERALES TORÁCICOS GIGANTES



Figura 23 : Varón de 77 años. Radiografía de tórax PA (a) y L (b) que muestra opacidad paramediastínica alta derecha de bordes convexos hacia el pulmón bien delimitados, aparentemente bilobulada, que sugiere localización mediastínica, con desplazamiento de la tráquea hacia la izquierda.

- Herniación de las meninges a través de los agujeros vertebrales o por algún defecto en los cuerpos vertebrales.
- Se asocia a neurofibromatosis tipo I.

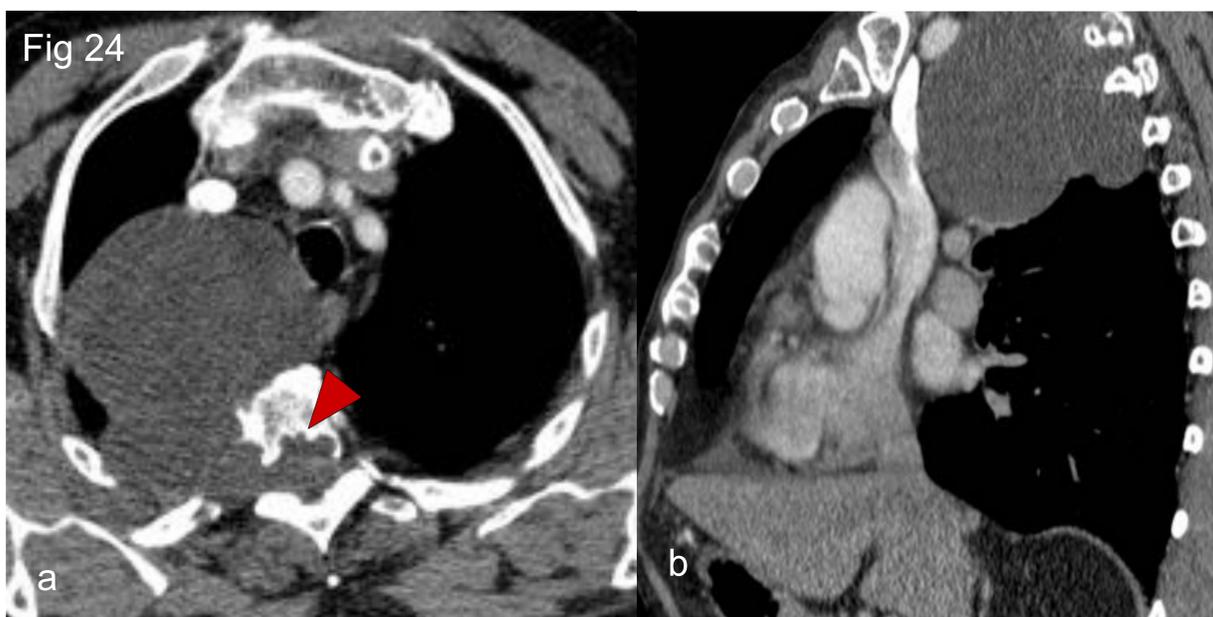


Figura 24: TC de tórax con contraste en planos axial (a) y sagital (b), que muestra múltiples masas confluentes localizadas en mediastino visceral-paravertebral a la altura del ápex del hemitórax derecho, de aspecto quístico y paredes finas, que parecen provenir del canal medular, con aumento de calibre de los agujeros de conjunción de T1 a T5 así como remodelado del muro posterior del canal vertebral (cabeza de flecha roja). Los hallazgos sugieren el diagnóstico de **meningoceles laterales torácicos**.

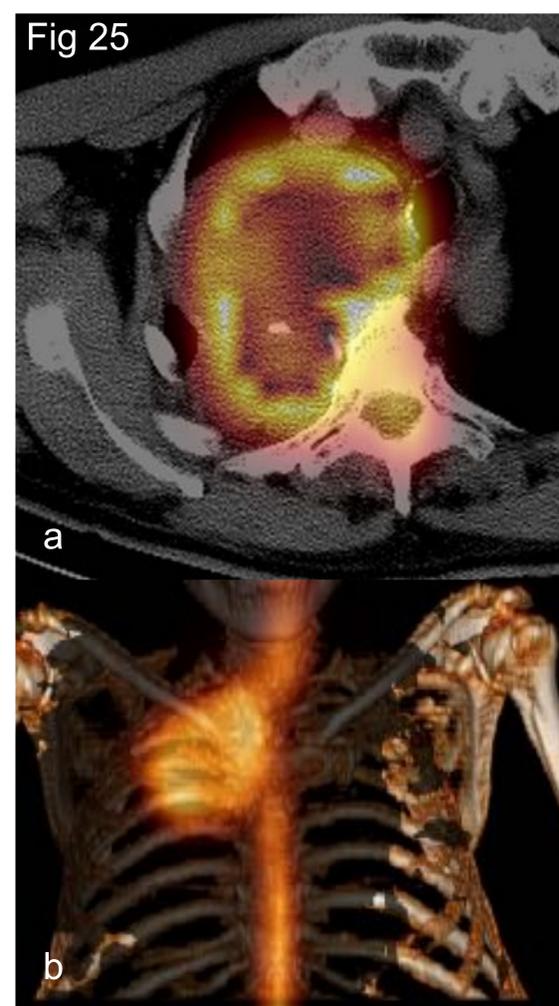


Figura 25 : Cisternografía en plano axial (a) y reconstrucción volumétrica (b) que evidencia presencia de LCR en las masas paramediastínicas derechas, compatible con **meningoceles laterales**.

MENINGOCELE LATERAL TORÁCICO

TC	Masa bien circunscrita de atenuación de líquido cefalorraquídeo en localización paravertebral, asociado a alteración de los elementos posteriores vertebrales con adelgazamiento de pedículos. Puede existir leve realce periférico	
RM	T1	Hipointenso
	T2	Hiperintenso

Tabla 12 : Características radiológicas del **meningocele lateral torácico**



CONCLUSIONES

El radiólogo debe estar familiarizado con la clasificación actual de los espacios mediastínicos debido a que juega un papel fundamental en el diagnóstico diferencial de las masas ubicadas en dichas localizaciones.

Las masas tumorales infrecuentes suponen un reto diagnóstico para el radiólogo, ya que por lo general sus hallazgos son poco específicos e incluyen un amplio espectro etiológico

BIBLIOGRAFÍA

1. Heo SH, Shin SS, Kim JW, Lim HS, Seon HJ, Jung SI, Jeong YY, Kang HK. Imaging of actinomycosis in various organs: a comprehensive review. Radiographics. 2014 Jan-Feb;34(1):19-33. doi: 10.1148/rg.341135077.
2. Brett W. Carter, Marcelo F. Benveniste, Rachna Madan, Myrna C. Godoy, Patricia M. de Groot, Mylene T. Truong, Melissa L. Rosado-de-Christenson, Edith M. Marom. ITMG Classification of Mediastinal Compartments and Multidisciplinary Approach to Mediastinal Masses. Radiographics 2017; 37: 413-436. doi.org/10.1148/rg.2017160095
3. Macchiarini. P, Ostertag. H. Uncommon primary mediastinal tumors. The Lancet 2004; vol 5: 107-118.
4. Sakamoto. A, Takahashi. Y, Oda. Y, Iwamoto. Y.. Angiosarcoma. Agresive Clinical Course of Epithelioid Angiosarcoma in the Femur: A Case Report. World Journal of Surgical Oncology 2014; Vol 12: article number 281.
5. Burchill SA. Ewing's sarcoma: diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of molecular abnormalities. J. Clin. Pathol. 2003;56 (2): 96-102.
6. Nadar A. Nassif, William Tseng, Camille Borges, Peter Chen. Recent Advances in the Management of Liposarcoma. F100Research 2016; 5: 2907.
7. Jacob Mandell. Core Radiology. Cambridge Medicine (2018). 8th edición.