

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL DOCENTE "OCTAVIO
DE LA CONCEPCION Y DE LA PEDRAJA"

Timoma granulomatoso en la infancia: A propósito de una observación poco frecuente

Por los Dres.:

FRANCISCO CARVAJAL MARTINEZ,* JUAN RIOS RODRIGUEZ,**
JOSE M ABADIA ALFONSO*** y el Int. RAFAEL TRINCHET SOLER****

Carvajal Martínez, F. y otros. *Timoma granulomatoso en la infancia: A propósito de una observación poco frecuente*. Rev Cub Ped 50: 3, 1978.

Se presenta el caso de una paciente de 12 años de edad con diagnóstico de timoma granulomatoso estudiada en el servicio de endocrinología del hospital pediátrico provincial docente "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" y en los departamentos de cirugía infantil y anatomía patológica del hospital provincial docente "V. I. Lenin". Se señala la escasa frecuencia de esta afección, principalmente en niños; se enfatiza en las características clínicas de la entidad y en el diagnóstico diferencial, principalmente con el bocio con prolongación endotorácica. Se insiste en los aspectos histológicos, así como en la conducta que debe seguirse en estos casos.

Aunque es en 1901, que *Grandhomme*¹ introduce por primera vez el término de timoma, todavía su hallazgo debido a su escasa frecuencia es un hecho sumamente importante.

Los timomas forman parte de los tumores mediastinales; su frecuencia dentro de éstos oscila entre 12 y 16%.^{2, 3} Kolesow y colaboradores³ estudiaron 470

pacientes con diagnóstico de tumores, quistes o granulomas del mediastino, y encontraron sólo 64 timomas; el diagnóstico de esta entidad en edad pediátrica es extraordinariamente raro, no conocemos ningún señalamiento anterior publicado en la literatura médica nacional.

Es por ello nuestro propósito de presentar el caso de un paciente de 12 años de edad, con diagnóstico de timoma granulomatoso, estudiado en el servicio de endocrinología del hospital pediátrico provincial docente "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", y en los departamentos de cirugía infantil y anatomía patológica del hospital provincial docente "V. I. Lenin", y enfatizar en las características clínicas, diagnóstico diferencial, aspectos histológicos, así

* Especialista de I grado. Jefe del servicio de endocrinología del hospital pediátrico provincial docente "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", Holguín.

** Especialista de I grado. Departamento de anatomía patológica del hospital provincial docente "V. I. Lenin".

*** Especialista de I grado. Jefe del servicio de cirugía infantil Hospital provincial docente "V. I. Lenin".

**** Interno vertical de cirugía.



Figura 1. Se observa tumor supraesternal.

como en la conducta que debe seguirse en estos casos.

Presentación del caso

I.G.C., HC: 41785; sexo: femenino; raza: blanca; edad: 12 años, con antecedentes de buena salud, que hace aproximadamente 3 meses le notan aumento de volumen en la región anterior del cuello, de crecimiento rápido, y, en ocasiones, dificultad al tragar y al respirar; niega otros síntomas. Al examen físico se constataron los siguientes datos positivos: peso: 35 kg; talla: 147 cm; aumento de volumen de la región anterior del cuello (figura 1), con apariencia de tumor, liso, firme, no doloroso, sin estremecimiento, desplazable ligeramente, sin alteraciones en la piel, localizado en la región supraesternal, y sin adenopatías, lo que sugiere que este tumor tenía prolongación intratorácica. Se le realizaron los siguientes estudios: PBI: 4.5 mcg%; capt. ^{131}I /24 horas: 12%; colesterol: 155 mg%; rayos X de tórax (frontal y lateral); ensanchamiento del mediastino superior (figuras 2 y 3); por estos datos la primera impresión diagnóstica fue de bocio con prolongación endotorácica, por lo que se inició te-

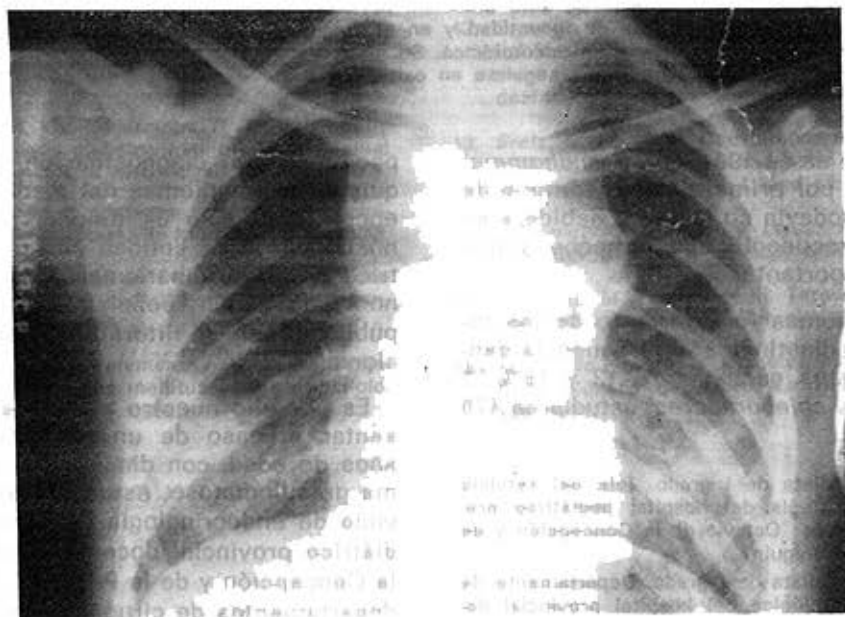


Figura 2. Rayos X de tórax (frontal): ensanchamiento mediastinal.

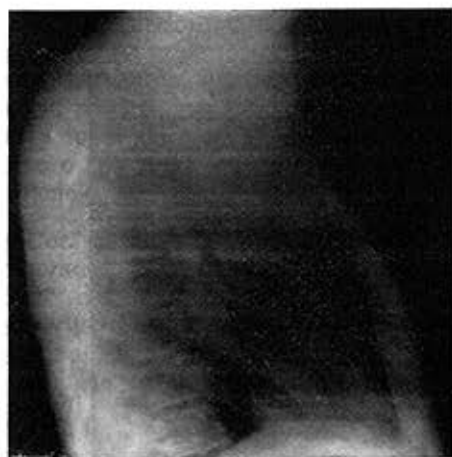


Figura 3. Rayos X de tórax (lateral): el tumor se localiza en parte anterosuperior.

rapéutica a base de tiroides, 120 mg/día; al mes siguiente no existían cambios significativos del tumor, por lo que se aumentó la dosis de tiroides a 180 mg/día; al mes siguiente presenta adenopatía supraclavicular derecha, de 1 a 2 cm, no dolorosa, desplazable, no adherida; con este dato se decide intervenir quirúrgicamente, y se encuentra gran tumor, duro blanquecino que infiltra el músculo pretiroideo; se resecó su porción central y, además, se practicó exéresis de las adenopatías.

Días después fue tratada con irradiación, recibiendo cobaltoterapia (4 050 rads); tumor en un solo campo anterior. Posteriormente la evolución ha sido buena (figura 4).

Descripción histológica (figura 5). Se observan células gigantes mononucleares y multinucleares; estos núcleos son bizarros y lobulados con grandes nucléolos. Además se acompaña de una población celular mixta que comprende linfocitos, plasmacellen, eosinófilos ocasionales y células epitelioides. Contiene anchas vacuolas y áreas difusas de fibrosis. Se le realizó la coloración especial de fucsina-aldehído de Gomori y se observó que las células gigantes mostraban granulaciones de color rojizo, dato que se considera esencial para el diagnóstico histológico del timoma granulomatoso.

COMENTARIOS

El término de timoma ha tenido distintas interpretaciones; en la actualidad es aceptado para designar, tanto a la variedad benigna como a la maligna.⁷

Los timomas no son frecuentes,⁸ y menos, los que corresponden a la varie-

dad granulomatosa; Penn y Hope-Stone⁹ estudiaron, durante 21 años, pacientes portadores de timomas, remitidos para radioterapia, y señalan 15 con este diagnóstico, y de ellos, sólo en 2 correspondían a la variedad granulomatosa.

El cuadro clínico puede ser variado, a pesar de que estos tumores pueden desarrollarse con manifestaciones clínicas bien definidas, como es el síndrome mediastinal² o, en ocasiones, provocar distintas manifestaciones clínicas;³ lo más frecuente es la evolución asintomática con diagnóstico casual⁵ de un tumor en el mediastino anterior, generalmente de 1 a 10 cm de longitud por 1 a 5 cm de diámetro, aunque pueden adquirir mayores proporciones.¹

Los timomas se han asociado a otras afecciones, tales como: leucosis, aplasia medular, agammaglobulinemia, miastenia gravis, enfermedad de Graves-Basedow, tiroiditis de Hashimoto, enfermedad de Addison o síndrome de Cushing.¹⁰

En la variedad benigna, los síntomas pueden ser debidos a la ocupación de



Figura 4. Rayos X de tórax (frontal): postratamiento ha disminuido el tumor mediastinal.

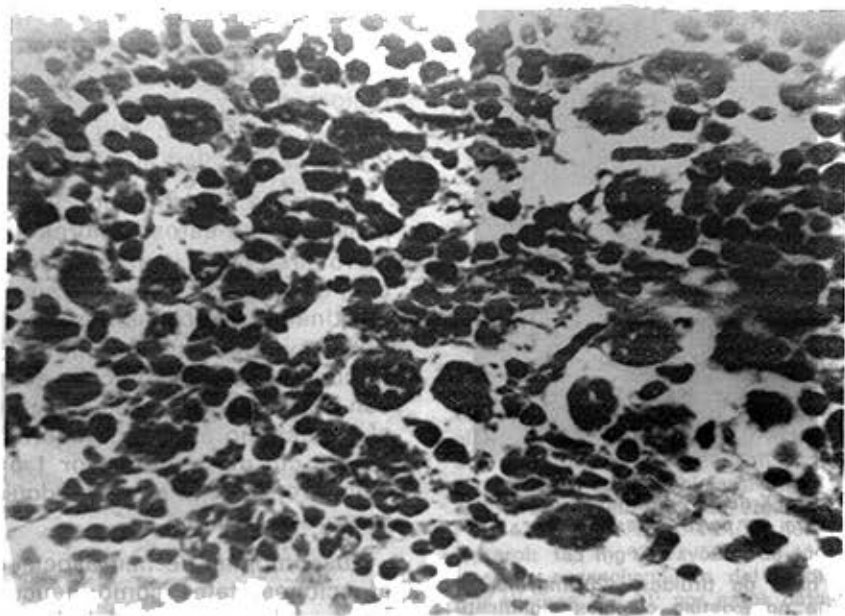


Figura 5. *Timoma granulomatoso: aspecto microscópico.*

espacio y desplazamiento o compresión de estructuras importantes, mientras los timomas se caracterizan por infiltrar o comprimir órganos, como: pulmones, corazón y otras estructuras cardiovasculares;¹⁰ estos últimos no se caracterizan por ser tumores que metastizan, aunque se han descrito¹¹ que pueden afectar ganglios axilares, supraclaviculares, huesos y, en ocasiones, provocar metástasis a distancia.

Los criterios de malignidad de los timomas son los siguientes:

1. Infiltración de la cápsula.
2. Infiltración de los tejidos adyacentes.
3. Erosión del esternón.
4. Recidivas luego de extirpación quirúrgica.
5. Diseminación transcelómica que interesa pleura, pericardio o diafragma y
6. Metástasis a distancia.¹²

Creemos importante destacar la escasa frecuencia del timoma en edad pediátrica (*Halpern, Schoelzel y Johnson*);¹³ en una investigación realizada en 23 instituciones durante 15 años, sólo encon-

traron 5 casos de pacientes portadores de timomas, cuyas edades eran inferiores a 11 años; *Legg y Brady*¹⁴ estudiando los pacientes diagnosticados entre 1934 a 1961 encontraron sólo uno con edad inferior a 14 años.

Rios,¹² en nuestro país, investiga los casos de pacientes diagnosticados hasta 1975 como portadores de esta afección, y encuentra 27 timomas, aunque no observa, en niños, ningún señalamiento de timoma granulomatoso.

Los timomas, aunque pueden ocupar el mediastino posterior,¹¹ generalmente se localizan en el mediastino anterosuperior, por lo que es necesario realizar el diagnóstico diferencial con tumores paratiroides, linfangiomas, linfomas, sarcomas, angiomas y bocios. Consideramos importante analizar el diagnóstico diferencial en esta última posibilidad por las características clínicas de nuestro paciente, ya que el tumor no sólo era mediastinal, sino que emergía a nivel supraesternal.

El bocio endotorácico no es frecuente; predominantemente se localiza a un lado del mediastino, aunque puede ser bilateral; se desplaza hacia arriba al deglutir y toser durante el examen radioscópico o fluoroscópico, y puede tener calcificaciones intratiroides.¹⁴

Con respecto al tratamiento, existen diversos criterios; *Bergmeyer* y *Diebold*¹⁵ opinan que estos tumores son resistentes a la radioterapia, por lo que aconsejan su extirpación transtorácica.

Penn y *Hope-Stone*² señalan la dificultad de llegar a conclusiones debido a la escasa frecuencia de esta afección, lo que imposibilita a un centro único hospitalario que logra una serie importante; además, es difícil comparar los casos de pacientes tratados quirúrgicamente, pues seguro serán portadores de tumo-

res relativamente pequeños, localizaciones y de tipo no infiltrativo; estos autores constataron el 100% de supervivencia a los 5 años con aplicación de radioterapia radical; y el 65% a los 10 años, con tratamiento quirúrgico completo o sin éste. Opinamos igual que estos autores, o sea, que en los casos de pacientes con tumores infiltrativos, además de la posibilidad de tratarlos quirúrgicamente, se les debe administrar radioterapia posoperatoria, y aun a los pacientes con lesiones infiltrativas inoperables, consideramos que deben ser remitidos al radio-terapeuta.

En nuestro paciente hemos obtenido mejoría, la cual ha sido evidente clínica y radiográficamente, después del tratamiento administrado, aunque todavía no tenemos el tiempo mínimo para valorar el grado de supervivencia.

SUMMARY

Carvajal Martínez, F. et al. *Granulomatous thymoma in childhood. Report of a case.* Rev Cub Ped 50: 3, 1978.

A 12 year old female patient with a diagnosis of granulomatous thymoma who was studied in the endocrinology service of the "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" Pediatric Provincial Teaching Hospital as well as in the infantile surgery and pathology services of the "V. I. Lenin" Provincial Teaching Hospital is presented. The rareness of this affection, mainly in children is emphasized. The clinical characteristics of this entity and its distinction, mainly from goiter with an endothoracic prolongation are stressed. Its histic appearance and the therapeutic behavior in these cases are pointed out.

RÉSUMÉ

Carvajal Martínez, F. et al. *Thymome granulomateux chez l'enfant: A propos d'une observation peu fréquente.* Rev Cub Ped 50: 3, 1978.

Les auteurs présentent le cas d'une patiente âgée de 12 ans ayant le diagnostic de thymome granulomateux. Elle a été traitée et étudiée dans le service d'endocrinologie de l'hôpital pédiatrique provincial d'enseignement "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" et dans les départements de chirurgie infantile et d'anatomie pathologique de l'hôpital provincial d'enseignement "V. I. Lenin". Ils signalent que cette affection est peu fréquente, surtout chez les enfants, et mettent l'accent sur les caractéristiques cliniques de l'entité et sur le diagnostic différentiel, notamment avec le goitre avec prolongation endothoracique. Ils signalent les aspects histologiques, ainsi que la conduite à suivre dans ces cas.

РЕЗЮМЕ

Карвахаль Мартинес, Ф. и др. Грануломатозная тимома в детстве. Цель А одного редковстречающегося заболевания. *Rev Cub Ped* 50: 3, 1978.

Представляется случай одной двенадцатилетней пациентки с диагнозом грануломатозной тимомы, пациентка была обследована в эндокринологическом отделении провинциального клинико-педиатрического госпиталя имени "Октавио де ла Консепсьон и де ла Педраха" и в отделениях детской хирургии и патологической анатомии клинического провинциального госпиталя имени "В. И. Ленина". Подчеркивается, что подобное нарушение очень редко встречается, и, прежде всего, является редчайшим явлением у детей. Уделяется специальное внимание клиническим заболеваниям и постановке дифференциального диагноза и, главным образом, — при зобе с эндотораксальным удлинением. Специально уделяется внимание гистологическим аспектам, а также тенденции, которой должны следовать при лечении подобного нарушения.

BIBLIOGRAFIA

1. *Fried, B. M.* Tumores de los Pulmones y Mediastino. pp. 353. Editorial Salvat Barcelona, 1961.
2. *Mardomingo Varela, P.* y otros. Consideraciones sobre dos enfermos con timomas. *Rev Clin Esp* 116: 249, 1970.
3. *Halpern, S. E. et al.* Thymoma in a young child producing symptoms of asthma. *Am J Dis Child* 111: 99, 1966.
4. *Gibbou, J. H.* Surgery of the chest. Edición Revolucionaria. Instituto Cubano del Libro pp. 274. La Habana, 1969.
5. *Kolesow, V. A. et al.* Neoplasm of the mediastinum. *Surg Gynecol Obstet* 127: 416, 1968.
6. *Neale, A. E.; Menten, M. L.* Tumors of the thymus in children. *Am J Dis Child* 76: 102, 1948.
7. *Penn, C. R. H.; Hope-Stone, H. F.* The role of radiotherapy in the management of malignant thymoma. *Br J Surg* 59: 533, 1972.
8. *Chatteu, J.; Moriber Katz, S.* Thymoma in a 12 year old boy. *Cancer* 37: 957, 1976.
9. *Legg, M. A.; Brady, W. J.* Pathology and clinical behavior of thymus. *Cancer* 18: 1131, 1965.
10. *Trell, E.; Ransing, A.* Cardiovascular complications in malignant thymoma. *Acta Med Scand* 192: 559, 1972.
11. *Gravanis, M. B.* Metastasizing thymoma. *Am J Clin Pathol* 49: 690, 1968.
12. *Rios, J.* Tumores del Timo. Tesis de Grado. La Habana, 1975.
13. *Sweet, R. H.* Intrathoracic goiter located in the posterior mediastinum. *Surg Gynecol* 89: 57, 1949.
14. *Cocehi, V.; Thurn, P.* Roentgendiagnóstico. pp. 184. Editorial Marin. Barcelona, 1962.
15. *Bergmeyer, M.; Diebold, O.* En Patología y Clínicas quirúrgicas. Tomo II. Edit. Salvat, Barcelona, 1963.

Recibido: septiembre 15, 1977.

Aprobado: noviembre 14, 1977.