Artigo Original
Original Article

Pedro Bastos[1]
Adriana Magalhães[2]
Gabriela Fernandes[2]
Maria Rosa Cruz[2]
Sandra Saleiro[3]
Luís Gonçalves[4]
Miguel Piñon[4]

Cistos e tumores primários do mediastino

Primary cysts and tumors of the mediastinum

Recebido para publicação/*received for publication*: 06.12.13
Aceite para publicação/*accepted for publication*: 07.04.10

Resumo

Objectivo: Avaliação dos resultados em doentes com cistos e tumores primários do mediastino submetidos a tratamento cirúrgico. **Material e métodos**: Efectuado um estudo retrospectivo mono-institucional em doentes com cistos e tumores primários do mediastino submetidos a tratamento cirúrgico entre Janeiro de 1992 e Dezembro de 2004. Analisaram-se os dados demográficos, a apresentação clínica, a via de abordagem, a intervenção cirúrgica efectuada, a localização da lesão e o diagnóstico histológico. Avaliaram-se, ainda, os factores preditivos de malignidade, a morbilidade e mortalidade pós-operatórias e os resultados a médio prazo. **Resultados**: Ao longo de um período de 13 anos foram operados 171 doentes, 73 (43%) do sexo feminino e 98 (57%) do

Abstract

Objective: To assess results in patients with primary cysts and tumours of the mediastinum who underwent surgery. **Methods**: A retrospective single-centre study was undertaken into patients with primary cysts and tumours of the mediastinum who underwent surgery between January 1992 and December 2004. We analysed demographic data, clinical presentation, type of surgery carried out and procedure, lesion location and histological diagnosis. Predictive malignancy factors were also evaluated. Postoperative morbidity and mortality were noted, as was medium-term results. **Results**: 171 patients underwent surgery over a 13-year period; 73 female (43%) and 98 male (57%). Mean age was 40.3±19.7 years (20 days-78 years). A primary

[1]Director da Unidade Autónoma de Gestão de Cirurgia, Chefe de Serviço de Cirurgia Torácica e Professor Associado Convidado da Faculdade de Medicina / *Director, Autonomous Surgery Management Unit, Head, Chest Surgery Department and Guest Associate Professor, Faculty of Medicine*
[2]Assistente Hospitalar de Pneumologia / *Pulmonology Consultant*
[3]Interna Complementar de Pneumologia / *Pulmonology Resident*
[4]Assistente Hospitalar de Cirurgia Torácica / *Thoracic Surgery Consultant*

Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital de S. João. Director de Serviço: Dr. Paulo Pinho / *Thoracic Surgery Unit, Hospital de S. João. Head: Dr. Paulo Pinho*
Serviço de Cirurgia Torácica da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. Director de Serviço: Professor Doutor Pedro Bastos / *Thoracic Surgery Unit, Universidade de Porto Faculty of Medicine. Head: Professor Pedro Bastos*
Serviço de Pneumologia do Hospital de S. João e da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. Director de Serviço: Professor Doutor J. Agostinho Marques / / *Pulmonology Unit, Hospital de S. João and Universidade de Porto Faculty of Medicine. Head: Professor J. Agostinho Marques*

Correspondência / *Correspondence to:*
Pedro Bastos
Serviço de Cirurgia Torácica , Hospital de S. João.
Alameda Professor Hernâni Monteiro
4202-451 Porto. Telefone: 225502417
E-mail: pbastos@hsjoao.min-saude.pt

sexo masculino. A idade média foi de 40,3±19,7 anos (20 dias-78 anos). Em 15(9%) dos doentes existia uma lesão cística primária. Os tumores primários incluíam neoplasias tímicas (31%), linfomas (22%), tumores neurogénicos (16%), tumores de células germinativas (9%) e um grupo miscelâneo (13%). Em 78 doentes (46%) as lesões eram malignas. O mediastino ântero-superior foi o compartimento mais frequentemente envolvido por um cisto ou tumor primário (58%), seguido do mediastino posterior (24%) e do mediastino médio (18%). Em 68% dos doentes existiam sintomas na altura do diagnóstico: dor torácica (20%), febre e arrepios (13%), miastenia grave (11%), tosse (10%), dispneia (10%) e síndroma da veia cava superior (7%). A análise unifactorial identificou a existência de sintomas como factor preditivo de malignidade (p<0,001). A abordagem cirúrgica foi feita por toracotomia póstero-lateral (64 doentes), esternotomia mediana (51), mediastinostomia anterior (27), toracotomia ântero-lateral (18), videotoracoscopia (9 doentes) e mediastinoscopia (2). Em 116 doentes foi efectuada ressecção total da lesão, em 8 ressecção alargada, em 7 ressecção subtotal e em 40 biópsia. Um doente (0,6%) morreu no período pós-operatório. O *follow-up* englobou 165 doentes (96,5%) e variou entre 34 dias e 13,4 anos (médio 5,7±4,0 anos). Em 75 doentes foi efectuado tratamento complementar com quimio e/ou radioterapia. Seis doentes foram reoperados por recorrência local (3) ou metástases (3) da lesão primária. Quinze faleceram em consequência da sua doença durante o período de *follow-up*. A sobrevida actuarial aos 5 anos foi de 97,6% para as lesões benignas e de 76,4% para as lesões malignas. **Conclusão**: Os resultados obtidos suportam a ressecção cirúrgica das lesões benignas e uma abordagem multimodal agressiva dos tumores malignos.

Rev Port Pneumol 2007; XIII (5): 659-673

Palavras-chave: Cistos do mediastino, tumores do mediastino, cirurgia torácica.

cystic lesion was present in 15 patients (9%). The primary tumours included thymic neoplasms (31%), lymphoma (22%), neurogenic tumours (16%), germ cell tumours (9%) and a miscellaneous group (13%). Malignant neoplasms were present in 78 patients (46%). The antero-superior mediastinum was the most commonly involved site to have a primary cyst or tumour (58%), followed by the posterior mediastinum (24%) and the middle mediastinum (18%). Symptoms were present in 68% of the patients and included chest pain (20%), fever and chills (13%), myasthenia gravis (11%), cough (10%), dyspnoea (10%), and superior vena caval syndrome (7%). Univariate analysis identified symptoms as a predictive factors of malignancy (p<0.001). Types of surgery carried out included postero-lateral thoracotomy (64 patients), median sternotomy (51 patients), anterior mediastinostomy (27 patients), antero-lateral thoracotomy (18 patients), video-assisted thoracic surgery (9 patients) and mediastinoscopy (2 patients). Total excision was performed in 116 patients, enlarged resection in 8 patients, subtotal resection in 7 patients and biopsy in 40 patients. There was one postoperative death (0.6%). Follow-up was available in 165 patients (96.5%) and ranged from 34 days to 13.4 years (mean 5.7±4.0 years). Complementary treatment with chemo and/or radiotherapy was provided in 75 patients. Six patients had to be reoperated on for local recurrence (3) or metastasis (3) of the primary lesion. Fifteen patients died of their disease during the follow-up period. Actuarial survival at five years was 97.6% for benign lesions and 76.4% for malignant tumours. **Conclusion**: Results support surgical resection for benign lesions and an aggressive multimodal approach for malignant tumours.

Rev Port Pneumol 2007; XIII (5): 659-673

Key-words: Mediastinal cysts, mediastinal tumours, general thoracic surgery.

Introdução

A existência de cistos e tumores primários do mediastino tem vindo a ser relatada com uma incidência crescente[1-4]. Os avanços das técnicas radiológicas, incluindo a tomografia axial computorizada (TAC) e a ressonância magnética (RM), aumentaram singularmente a capacidade de avaliar pré-operatoriamete a natureza e a extensão das lesões do mediastino. Por outro lado, os progressos terapêuticos têm sido relacionados com um diagnóstico mais precoce e com uma maior efectividade dos regimens de radioterapia e de quimioterapia[5]. O objectivo deste estudo consistiu em analisar a nossa experiência com o tratamento das massas do mediastino ao longo de um período de 13 anos.

Material e métodos

Procedeu-se à revisão dos registos clínicos dos doentes operados na nossa instituição com cistos e tumores primários de mediastino entre Janeiro de 1992 e Dezembro de 2004. Em todos os casos o diagnóstico baseou-se no diagnóstico histológico; os doentes com dados histológicos insuficientes para confirmar o diagnóstico foram excluídos. As neoplasias esofágicas, pulmonares e metastáticas foram igualmente excluídas. Procedeu-se à análise dos dados demográficos, à apresentação clínica, ao processo diagnóstico, à via de abordagem cirúrgica, ao tipo de operação efectuada, morbilidade e mortalidade pós-operatórias e resultados a médio prazo. A localização anatómica da lesão foi determinada com base na radiografia simples de tórax e na TAC torácica e confirmada pela nota operatória. O mediastino foi dividido em compartimentos ântero-superior, médio e posterior, de acordo com a descrição feita por Burkell[6].

Foram utilizados os seguintes métodos estatísticos: *t-test* para avaliar as diferenças das médias

Introduction

There is an ever-increasing rate of primary cysts and tumours of the mediastinum[1-4]). Advances in radiology techniques, including Computed Radial Tomography (CT) and Magnetic Resonance (MR), have led to a marked improvement in pre-operative evaluation of the nature and extension of mediastinal lesions. Additionally, therapeutic progress has been tied to earlier diagnoses and more effective chemo and radiotherapy regimens[5]. The aim of this study was to evaluate our experience in treating mediastinal masses over a 13 year period.

Material and methods

We reviewed the clinical records of all patients operated on in our department for primary cysts and tumours of the mediastinum between January 1992 and December 2004. In all cases diagnosis was based on histological factors and patients with insufficient histological data to confirm diagnosis were excluded. Esophagic, pulmonary and metasatic neoplasms were likewise excluded. We also analysed demographic data, clinical presentation, the diagnostic process, the surgery carried out, postoperative morbidity and mortality and medium-term results. Anatomical location of the lesion was determined by use of simple chest x-ray and chest CT scan and confirmed by the surgery notes. The mediastinum was divided into the antero-superior, middle and posterior compartments in line with the description made by Burkell[6].

The following statistical methods were used: t-Test to evaluate average differences be-

entre dois grupos; teste do qui-quadrado para avaliar a relação entre duas variáveis dicotómicas, bem como para testar a significância da mudança; análise de Kaplan-Meier para o estudo da sobrevida; teste de Cox, bem como o *log-rank* teste no estudo da análise de sobrevida para duas amostras independentes. O programa utilizado foi o Statistica, versão 6.0.

Resultados

Foram operados 171 doentes, 73 do sexo feminino e 98 do sexo masculino. As idades variaram entre um recém-nascido de 18 dias com um neuroblastoma e um adulto com 78 anos com um carcinoma tímico. A idade média dos doentes operados foi de 40,3±19,7 anos. Registaram-se 78 tumores malignos e 93 tumores benignos, cujos diagnósticos constam do Quadro I. As neoplasias tímicas foram as mais frequentes, representando 31% do total do grupo. As neoplasias tímicas incluíram timomas benignos e malignos, hiperplasia tímica, timolipoma, carcinomas tímicos e carcinomas neuroendócrinos do timo. Em 22% o diagnóstico foi de linfoma; estes foram divididos em linfoma de Hodgkin (9%) e linfoma não Hodgkin(13%).

Os tumores neurogénicos representaram 16% das massas do mediastino, sendo que 21 tumores eram benignos e 7 malignos. Os tumores neurogénicos incluíram neurilemomas, neurofibromas, ganglioneuromas, ganglioneuroblastomas, neuroblastomas e um tumor neuroectodérmico periférico (PNET). Todos os doentes com tumores neurogénicos malignos tinham menos de 15 anos.

Nesta série, 16 doentes (9%) tinham tumores de células germinais; 12 benignos e 4 malignos. Estes tumores incluíam 12 teratomas benignos, 1 teratoma maligno, 1 seminoma e 2 tumores de

tween the two groups; the chi square test to assess the relation between the two dichotomous variables, as well as to test significance of change; Kaplan-Meier analysis for the study of survival; Cox test and log-rank test in the survival study analysis for two independent samples. The software used was Statistics Toolbox Ver. 6.0.

Results

Surgery was carried out on 171 patients; 73 female and 98 male. Age of patients ranged from an 18-day-old baby with a neuroblastoma to a 78-year-old adult with a thymic carcinoma. Average age of the patients operated on was 40.3±19.7 years. Seventy-eight malignant tumours and 93 benign tumours were recorded and their diagnoses are shown in Table 1. Thymic neoplasms were the most frequent; 31% of the group total. Thymic neoplasms included benign and malignant thymomas, thymic hyperplasia, thymolipoma, thymic carcinomas and thymus neuroendocrines. Lymphoma was diagnosed in 22% of the patients and divided into Hodgkin lymphoma (9%) and non-Hodgkin lymphoma (13%).

Neurogenic tumours represented 16% of mediastinum masses, with 21 benign and seven malignant tumours. Neurogenic tumours include neurilemomas, neurofibromas, ganglioneuromas, ganglioneuroblastomas, neuroblastomas and a peripheral neuroectodermal tumour (PNET). All the subjects with malignant neurogenic tumours were aged less than 15 years old.

Of this group, 16 patients (9%) had germ cell tumours; 12 benign and four malig-

Quadro I – Distribuição histológica dos tumores e cistos primários do mediastino

Tipo	Benignos	Malignos	Total
Timicos			
Timoma	12	17	29
Hiperplasia tímica	13	0	13
Cisto tímico	3	0	3
Timolipoma	1	0	1
Carcinoma tímico	0	5	5
Carcinoma neuroendócrino do timo	0	2	2
Total tímicos	**29**	**24**	**53**
Linfoma			
Não Hodgkin	0	22	22
Hodgkin	0	15	15
Total de linfomas	**0**	**37**	**37**
Neurogénicos			
Neuroblastoma	0	4	4
Ganglioneuroblastoma	0	2	2
Ganglioneuroma	6	0	6
PNET	0	1	1
Neurilemoma	11	0	11
Neurofibroma	4	0	4
Total neurogénicos	**21**	**7**	**28**
Células germinativas			
Teratoma	12	1	13
Seminoma	0	1	1
Não seminoma	0	2	2
Total de células germinativas	**12**	**4**	**16**
Vários			
Adenoma da tiróide	2	0	2
Adenoma da paratiróide	2	0	2
Lipoma/liposarcoma	7	1	8
Fibroma /fibrosarcoma	2	2	4
Sarcoma sinovial	0	2	2
Carcinoma indiferenciado	0	1	1
Hemangioma	1	0	1
Linfangioma	2	0	2
Total de vários	**16**	**6**	**22**
Cistos			
Broncogénicos	6	0	6
Pericárdicos	5	0	5
Entéricos	2	0	2
Origem indeterminada	2	0	2
Total de cistos	**15**	**0**	**15**
Total	**93**	**78**	**171**

Table I – Histological distribution of primary tumours and cysts of the mediastinum

Type	Benign	Malignant	Total
Thymic			
Thymoma	12	17	29
Thymic hyperplasia	13	0	13
Thymic cyst	3	0	3
Thymolipoma	1	0	1
Thymic carcinoma	0	5	5
Neuroendocrine carcinoma of the thymus0	2	2	
Total thymic	**29**	**24**	**53**
Lymphoma			
Non-Hodgkin	0	22	22
Hodgkin	0	15	15
Total lymphomas	**0**	**37**	**37**
Neurogenic			
Neuroblastoma	0	4	4
Ganglioneuroblastoma	0	2	2
Ganglioneuroma	6	0	6
PNET	0	1	1
Neurilemmona	11	0	11
Neurofibroma	4	0	4
Total neurogenic	**21**	**7**	**28**
Germ cell			
Teratoma	12	1	13
Seminoma	0	1	1
Non-seminoma	0	2	2
Total germ cell	**12**	**4**	**16**
Various			
Thyroid adenoma	2	0	2
Parathyroid adenoma	2	0	2
Lipoma/liposarcoma	7	1	8
Fibroma /fibrosarcoma	2	2	4
Synovial sarcoma	0	2	2
Carcinoma indiferenciado	0	1	1
Hemangiona	1	0	1
Lymphangioma	2	0	2
Total various	**16**	**6**	**22**
Cysts			
Bronchogenetic	6	0	6
Pericardial	5	0	5
Enteric	2	0	2
Unknown origin	2	0	2
Total cysts	**15**	**0**	**15**
Total	**93**	**78**	**171**

células germinativas não seminomatosos. Registaram-se 15 lesões císticas do mediastino, representando 9% dos doentes operados: cistos broncogénicos, cistos pericárdicos, cistos entéricos e cistos de etiologia indeterminada.

Dos 171 doentes, 100 (58%) tinham os tumores localizados no mediastino ântero-superior, sendo que destes 51 eram benignos e 49 malignos. As neoplasias mais frequentes no mediastino ântero-superior foram os timomas, os linfomas e os teratomas.

Registaram-se 30 massas (18%) no mediastino médio, 12 benignas e 18 malignas. Estes últimos foram fundamentalmente linfomas, enquanto nas lesões benignas predominaram os cistos broncogénicos e os pericárdicos. Ao nível do mediastino posterior, houve um total de 41 tumores (24%), 11 malignos e 30 benignos, sendo os tumores neurogénicos a lesão mais frequente. A incidência relativa dos vários tipos histológicos ao nível das subdivisões anatómicas do mediastino está descrita no Quadro II.

nant. These tumours included 12 benign teratomas, one malignant teratoma, one seminoma and two non-seminoma germ cell tumours. Fifteen cystic lesions of the mediastinum were recorded; 9% of patients operated on. These cysts were bronchogenic, pericardial, enteric and of undetermined aetiology. 100 (58%) of the 171 patients had localised tumours on the antero-superior mediastinum; 51 benign, 49 malignant. The most common neoplasms in the antero-superior mediastinum were thymomas, lymphomas and teratomas. Thirty masses (18%) were recorded in the middle mediastinum; 12 benign, 18 malignant. The latter were mainly lymphomas, with brochogenic and pericardial cysts the most numerous of the benign lesions. The incidences of the various histological types at the level of mediastinum anatomical subdivision are given in Table II.

Quadro II – Localização anatómica dos tumores e cistos primários do mediastino

Mediastino ântero-superior	
Neoplasias tímicas	53
Linfomas	19
Tumores de células germinativas	15
Tumores endócrinos	4
Tumores mesenquimatosos	8
Cistos	1
Total	**100**
Mediastino médio	
Linfomas	16
Cistos	11
Tumores mesenquimatosos	2
Carcinoma indiferenciado	1
Total	**30**
Mediastino posterior	
Tumores neurogénicos	28
Cistos	3
Tumores mesenquimatosos	7
Linfomas	2
Tumores de células germinativas	1
Total	**41**

Table II – Anatomical location of primary tumours and cysts of the mediastinum

Antero-superior mediastinum	
Thymic neoplasms	53
Lymphomas	19
Germ cell tumours	15
Endocrine tumours	4
Mesenchymatosis tumours	8
Cysts	1
Total	**100**
Middle mediastinum	
Lymphomas	16
Cysts	11
Mesenchymatosis tumours	2
Undifferentiated carcinoma	1
Total	**30**
Posterior mediastinum	
Neurogenic tumours	28
Cysts	3
Mesenchymatosis tumours	7
Lymphomas	2
Germ cell tumours	1
Total	**41**

Na altura do diagnóstico, 68% dos doentes encontravam-se sintomáticos. Os sintomas estavam presentes em 90% com doença maligna e em 49% com lesões benignas. Por outro lado, 85% dos assintomáticos tinham lesões benignas. Os sintomas mais frequentes foram a dor torácica (20%), febre e arrepios (13%), dispneia (10%) e tosse (10%). A miastenia grave surgiu como forma de apresentação em 13% do total e em 24% dos doentes com timoma. Outras formas de apresentação foram a síndroma da veia cava superior (7%), a rouquidão (4%), a disfagia (2%) e o estridor (2%).

Em todos os doentes foi efectuada uma radiografia do tórax de face e lateral e uma TAC torácica. A RM foi efectuada em 11 doentes: neurilemoma, 2; timoma maligno, 2; e carcinoma neuroendócrino do timo, ganglioneuroma, ganglioneuroblastoma, neuroblastoma, PNET, teratocarcinoma e hemangioma, 1 cada. A ecocardiografia foi realizada em 3 doentes com os diagnósticos de teratoma benigno, linfoma não Hodgkin e timoma maligno.

Foram avaliados como factores preditivos de malignidade o sexo, a idade, o compartimento do mediastino e a presença de sintomas na altura do diagnóstico. Na análise unifactorial, apenas a presença de sintomas se mostrou associada à malignidade ($p<0,001$).

As vias de abordagem cirúrgicas utilizadas foram a toracotomia póstero-lateral em 64 doentes (37%), a esternotomia em 51 (30%), a mediastinostomia anterior em 27 (16%), a toracotomia ântero-lateral em 18 (11%), a videotoracoscopia em 9 (5%) e a mediastinoscopia em 2 (1%). A exérese total do tumor foi efectuada em 116 doentes (68%), 90 dos quais com lesões benignas e 26 com lesões malignas. Em 8 doentes (5%), 6 com tumores malignos e 2 com tumores benig-

At time of diagnosis, 68% of patients were found to have symptoms that were present in 90% of subjects with malignant illness and in 49% of those with benign lesions. In contrast, 85% of asymptomatic patients had benign lesions. Most commonly occurring symptoms were chest pain (20%), fever and chills (13%), dyspnoea (10%) and cough (10%). Myasthenia gravis presented in 13% of all patients and in 24% of those with thymoma. Other forms of presentation of disease were superior vena caval syndrome (7%), hoarseness (4%), dysphagia (2%) and rattling/wheezing (2%).

All patients had front and lateral x-ray and chest CT scans. RM was carried out in 11 patients: neurilemoma, two patients; malignant thymoma, two patients and neuroendochrine thymic carcinoma, thymus neuroendocrine, ganglioneuroblastoma, neuroblastoma, PNET, teratocarcinoma and haemangioma, one patient apiece.

Echocardiogram was undertaken in three patents diagnosed with benign teratoma, non-Hodgkin lymphoma and malignant thymoma. Gender, age, mediastinal behaviour and the symptom present at diagnosis were evaluated as factors predictive of malignancy. In univariate analysis, only the presence of symptoms was associated to malignancy ($p<0.001$).

The surgery carried out was a post-lateral thoracotomy, 64 patients (37%); median sternotomy, 51 subjects (30%); anterior mediastinotomy, 27 patients (16%); antero-lateral thoracotomy, 18 patients (11%); video-assisted thoracic surgery, nine patients (5%) and mediastinoscopy, two patients (1%). Total excision of the tumour was carried out in 116 patients (68%), 90 of whom had benign lesions and 26 malignant lesions. In eight patients (5%), six with malignant tumours and

nos, a ressecção incluiu estruturas adjacentes. A ressecção subtotal foi realizada em 7 (4%), seis com tumores malignos e um com um cisto benigno. Em 40 doentes (23%), todos com lesões malignas, foi realizada apenas uma biópsia cirúrgica.

A mortalidade operatória foi de 0,6% (1 doente). Tratava-se de uma criança com 6 meses, com um neuroblastoma que ocupava ⅔ do hemitórax esquerdo e que se encontrava ventilada pré-operatoriamente. O tumor foi parcialmente ressecado e a quimioterapia iniciada de imediato, mas a morte veio a verificar-se no 18.º dia pós-operatório por incapacidade de ventilar o doente, seguida de sépsis e falência multiorgânica. As complicações pós-operatórias estão descritas no Quadro III.

two with benign, resection included adjacent structures. Subtotal resection was made in seven subjects (4%), six with malignant tumours and one with a benign cyst. A single surgical biopsy was carried out in 40 patients (23%), all of whom had malignant lesions.

Operating theatre mortality was 0.6% (one patient). This was a six-month-old child, with a neurobastoma that occupied 2/3 of the left hemithorax, and who was placed on pre-surgical ventilation. The tumour was partially removed and chemotherapy immediately initiated, with death occurring 18 days post-op due to the patient's ventilatory incapacity, followed by sepsis and multi-organ failure. These post-operative complications are described in Table III.

Quadro III – Complicações pós-operatórias

Síndroma de Horner	2
Lesão do nervo frénico	4*
Pneumotórax	2
Derrame pleural loculado	2*
Deiscência do esterno	1
Estenose subglótica	1
Total	**12**

* Em 3 doentes o nervo frénico foi deliberadamente incluído na ressecção
** Realizada videotoracoscopia

Table III – Postoperative complications

Horner's syndrome	2
Phrenic nerve lesion	4*
Pneumothorax	2
Loculated pleural effusion	2*
Sternal dehiscence	1
Subglottic stenosis	1
Total	**12**

* The phrenic nerve was deliberately part of the resection in 3 patients
** Video-assisted thorascopy carried out

A avaliação pós-operatória de seguimento foi realizada em 165 doentes (96,5%) e variou entre 34 dias e 13,4 anos (média: 5,7±4,0 anos). Em 75 doentes com doença maligna foi efectuado tratamento complementar com químio e/ou radioterapia; dos 3 doentes com doença maligna que não receberam tratamento complementar, dois tinham um ganglioneuroblastoma e o outro um teratoma com uma pequena área de adenocarcinoma. Seis foram reoperados por recorrência local da doença

Postoperative evaluation was made in 165 patients (96.5%) and varied from 34 days to 13.4 years (average: 5.7±4.0 years). Complementary treatment was administered with chemo and/or radiotherapy in 75 subjects with malignant illness; of the three patients with malignant disease who did not receive complementary treatment, two had a ganglioneuroblastoma and the other a teratoma with a small area of adenocarcinoma. Six patients underwent further surgery for local reoccur-

(carcinoma neuroendócrino do timo, 2 doentes; PNET, 1 doente) ou por apresentarem metástases pulmonares (timoma maligno, 3 doentes). Durante o período de *follow-up*, 15 doentes faleceram como consequência da progressão da sua doença: linfoma, 6; carcinoma tímico, 4; e PNET, timoma maligno, teratocarcinoma, sarcoma sinovial e carcinoma, um cada. Durante o mesmo período de tempo, 2 doentes, aos quais tinha sido efectuada a exérese de tumores benignos, morreram de causas não relacionadas com a sua doença (hemorragia cerebral, acidente de viação). A sobrevida actuarial aos 5 anos foi de 97,6% para os doentes com lesões benignas e de 76,4% para os doentes com lesões malignas (Fig. 1).

rence of disease (neuroendocrine carcinoma of the thymus, two patients; PNET, one patient) or for presenting pulmonary metastases (malignant thymoma, three patients). Fifteen patients died during the follow-up period as a consequence of disease progression: lymphoma, six patients; thymic carcinoma, four patients; and one apiece for PNET, malignant thymoma, teratocarcinoma, synovial sarcoma and carcinoma. During the same period, two patients who had excision of benign tumours died of causes not related to their illness (cerebral haemorrhage and road traffic accident). Actuarial survival at five years was 97.6% for subjects with benign lesions and 76.4% for those with malignant lesions (Fig. 1).

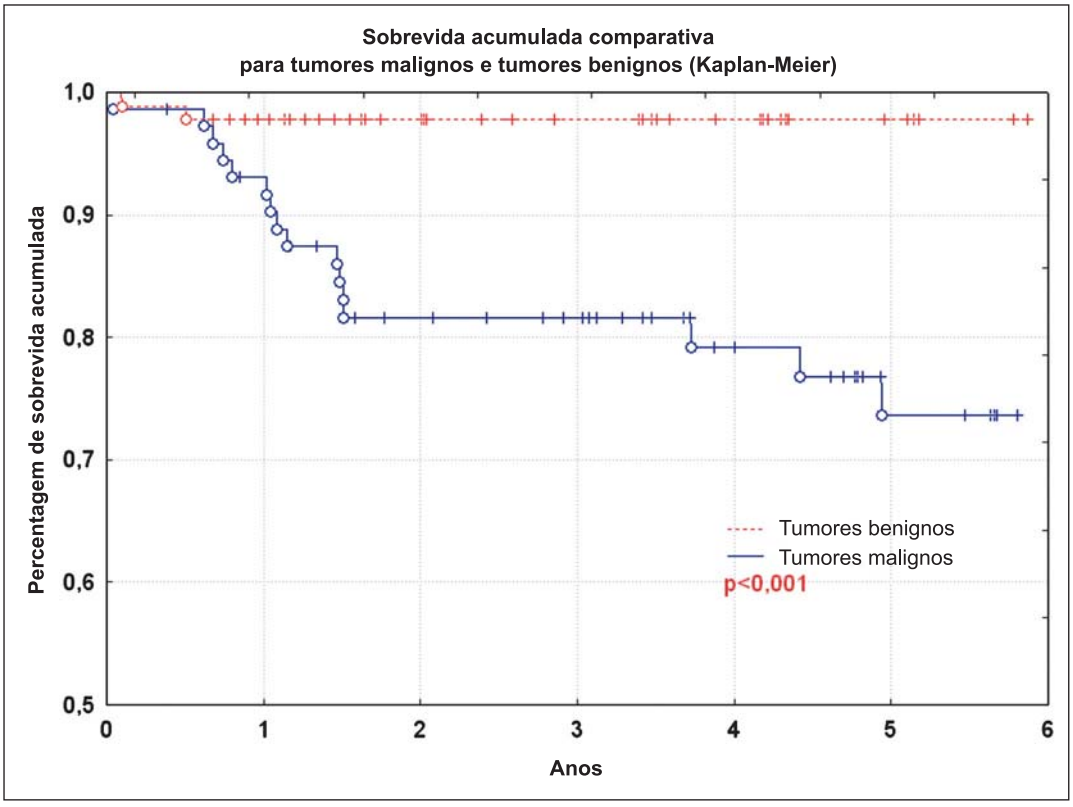


Fig. 1 – Sobrevida acumulada comparativa aos 5 anos

Discussão

Nesta série de 171 doentes, a distribuição dos cistos e tumores primários do mediastino pelos vários tipos nosológicos é semelhante à de outras séries já publicadas. Embora em alguns estudos[4] os tumores neurogénicos constituam o grupo nosológico dominante, nesta série, bem como noutras[1,2,5], as neoplasias tímicas foram as mais frequentes. Por outro lado, a incidência de malignidade foi superior aos valores de 25-35% reportados por alguns autores[9-11], mas está em sintonia com os resultados dos trabalhos mais recentes[1,2,5], sendo este aumento da incidência de doenças malignas geralmente atribuído a um aumento do número de doentes com linfomas[1,5].

Discussion

The distribution in this study of cysts and primary mediastinal tumours by their various nosological types is similar to other published studies. Although neurogenic tumours are the dominant nosological group in some studies[4], in this study, as in others[1,2,5], thymic neoplasms were the most commonly occurring.

Furthermore, incidence of malignancy was above the rate of 25-35% described in some studies[9-11], but was in keeping with findings of more recent research[1,2,5], with this increased incidence of malignant disease generally attributed to an increased number of patients with lymphomas[1,5].

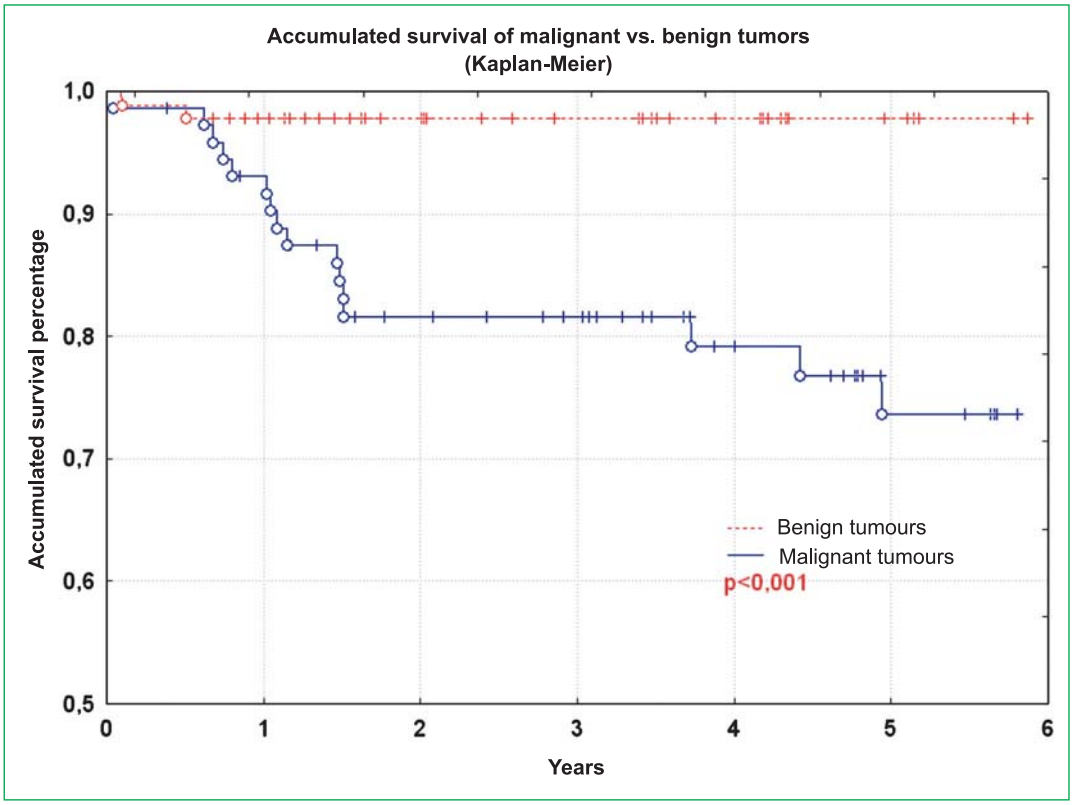


Fig. 1 – Comparative accumulated survival at 5 years

Em 68% dos doentes estudados existiam sintomas na altura do diagnóstico, um dado que é consistente com outros estudos[1,7,9]. Como em outras séries, a dor torácica, a febre e arrepios, a tosse e a dispneia foram os sintomas mais frequentes. A miastenia grave surgiu em 11% do total e em 24% dos doentes com timoma. O facto de a existência de sintomas ser um factor preditivo de malignidade está em consonância com os achados de outras séries[1,2,5,12].

As massas mediastínicas são geralmente detectadas em radiografias simples do tórax. A avaliação diagnóstica inclui a história clínica, o exame físico, os exames laboratoriais e uma TAC torácica. Esta última fornece informação sobre a localização anatómica, a extensão da lesão e a densidade tecidular[14,15]. A RM é geralmente utilizada para avaliar a existência de invasão tecidular, bem como para estudar os tumores neurogénicos com extensão ao canal vertebral[3]. A ecocardiografia é fundamentalmente utilizada no estudo dos doentes com sinais de compressão cardíaca, manifestada quer por tamponamento cardíaco quer por estenose da câmara de saída do ventrículo direito ou da artéria pulmonar.

As massas do mediastino anterior compreendem os conglomerados ganglionares e os tumores não linfáticos, sendo que a distinção entre os dois grupos pode geralmente ser feita por meios não invasivos, como foi demonstrado por Hoerbelt[16]. Os tumores linfáticos, no entanto, devem ser adquadamente biopsados de modo a que se possa esclarecer a histologia e programar o tratamento. Dado que para este efeito são necessárias amostras de tecido suficientemente representativas, as técnicas de biópsia por agulha são geralmente insuficientes, pelo que se torna necessário recorrer à biópsia cirúrgica. A abordagem cirúrgica ideal é aquela que proporciona uma boa exposição da lesão

68% of patients studied had symptoms at the time of diagnosis; data consistent with other studies[1,7,9]. As in other research, chest pain and fever and shivers, cough and dyspnoea were the most frequently occurring symptoms. Myasthenia gravis was found in 11% of all subjects and in 24% of those with thymoma. The fact that the existence of the symptoms is a predictive factor of malignancy is in keeping with findings of other authors[1,2,5,12].

Mediastinal masses are generally detected by simple chest x-ray. Diagnostic evaluation included clinical history, physical examination, laboratory tests and a chest CT scan. The latter gives information on anatomical location, extension of lesion and tissue density[14,15]. MR is generally used to evaluate existence of tissue invasion, as well as to study neurogenic tumours that extend to the vertebral channel[3]. The echocardiogram is primarily used in the study of patients showing signs of cardiac compression, presented both by cardiac tamponade and by stenosis of the right ventricular exit chamber or of the pulmonary artery.

Anterior mediastinal masses include the ganglionar conglomerates and non-lymphatic tumours, with the distinction between the two groups generally being made through the use of non-invasive means, as shown by Hoerbelt[16]. The lymphatic tumours should, however, be sufficiently biopsied to clarify their histology and devise a treatment schedule. As sufficiently representative tissue samples are needed for this, needle biopsy techniques are generally insufficient and surgical biopsy is necessary. The surgical approach is ideal and allows a good viewing of the lesion with a

com uma agressão cirúrgica mínima[18], permitindo simultaneamente a colheita de material suficiente para os estudos histológicos e imuno-histoquímicos[19]. Várias técnicas cirúrgicas podem ser usadas, desde a mediastinoscopia à mediastinostomia anterior à videotoracoscopia. A nossa abordagem actual para estas lesões consiste em utilizar a mediastinostomia para o diagnóstico dos doentes com massas do mediastino anterior ou com massas do mediastino médio que se projectam para o mediastino anterior, porque é uma técnica cirúrgica segura, simples e económica; para os doentes com massas limitadas ao mediastino médio ou posterior, recorremos, então, à videotoracoscopia.

A abordagem cirúrgica dos tumores do mediastino tem evoluído ao longo do tempo. O aumento significativo do aumento do número de esternotomias resulta, por um lado, da maior prevalência dos tumores tímicos e, por outro, do facto de os cirurgiões torácicos se sentirem progressivamente mais confortáveis com a utilização desta incisão[20,21]. A toracotomia ântero-lateral é geralmente utilizada na ressecção dos tumores do mediastino anterior francamente lateralizados à direita ou à esquerda, e a toracotomia póstero-lateral é a via de abordagem preferida para a exérese das massas do mediastino médio e posterior. Recentemente, a videotoracoscopia tem sido utilizada com êxito na ressecção de tumores benignos do mediastino[3,22,23].

A única morte pós-operatória resultou da incapacidade de ventilar adequadamente uma criança no primeiro ano de vida com um neuroblastoma de grande volume, com posterior falência multiorgânica. O risco de compromisso respiratório em doentes pediátricos com grande massas do mediastino já foi relatado por outros autores[1,2]. Nas doenças benignas, a ressecção cirúrgica foi curativa. A sobrevida observada de 76,4% aos 5 anos nos doentes com tumores

minimum of surgical aggression[18], permitting the simultaneous collection of sufficient samples for histological and mediastinoscopy immunohistochemical studies[19]. Various types of surgery can be used, from mediastinoscopy to anterior mediastinotomy and video-assisted thoracic surgery. Our present approach to these lesions consists of using mediastinotomy for diagnosis of patients with anterior mediastinal masses or with middle mediastinal masses that project to the anterior mediastinum, as this is a safe, simple and economical surgical method. For patients with masses limited to the middle or posterior mediastinum we use video-assisted thoracic surgery.

The surgical approach to mediastinal tumours has evolved over the years. The significant increase in the number of sternotomies has led, on the one hand, to a wider prevalence of thymic tumours and, on the other, to chest surgeons feeling increasingly more comfortable with using this form of incision[20,21]. The antero-lateral thoracotomy is the preferred channel of approach for excision of posterior and middle mediastinal masses. Video-assisted thoracic surgery has come to be successfully used in recent times in resection of benign mediastinal tumours[3,22,23].

The only postoperative fatality resulted from inadequate ventilation capacity in a child in the first year of life with a large neuroblastoma who suffered from multi-organ failure. The risk of respiratory failure in paediatric patients with large mediastinal masses has already been identified in other studies[1,2]. Surgical resection was successful in benign illnesses. The survival rate of 76.4% over five years in patients with

malignos traduz o facto de que um conhecimento mais completo da biologia tumoral e melhores regimes de radioterapia e quimioterapia podem prolongar significativamente a sobrevida.

malignant tumours is due to the fact that greater awareness of tumour biology and better chemo and radiotherapy treatment can significantly prolong life.

Conclusão

Os resultados apresentados suportam a ressecção cirúrgica das lesões benignas e uma abordagem multimodal agressiva dos tumores malignos.

Conclusion

The results presented in this study support the use of surgical resection for benign lesions and an aggressive multimodal approach to malignant tumours.

Bibliografia / Bibliography

1. Cohen AJ, Thompson L, Edwards FH, Bellamy RF. Primary cysts and tumors of the mediastinum. Ann Thorac Surg 1991; 51:378-86.
2. Azarow KS, Pearl RH, Zurcher R, Edwards FH, Cohen AJ. Primary mediastinal masses. A comparison of adult and pediatric populations. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106:67-72.
3. Takeda S, Miyoshi S, Minami M, Matsuda H. Intrathoracic neurogenic tumors-50 years experience in a Japanese institution. Eur J Cardiothorac Surg 2004 ; 26 :807-12.
4. Godinho M T M. Tumores do mediastino. Experiência cirúrgica. Dissertação de doutoramento pela Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa, 1995.
5. Davis RD, Oldham NH, Sabiston DC. Primary cysts and neoplasms of the mediastinum: recent changes in clinical presentation, methods of diagnosis, management and results. Ann Thorac Surg 1991; 44:229-37.
6. Burkell CC, Cross JM, Kent HP, Nanson EM. Mass lesions of the mediastinum. Curr Probl Surg 1969; June:2-57.
7. Sabiston DC, Spencer FC. Primary neoplasms and cyts of the mediastinum. In Sabiston DC, Spencer FC, editors. Surgery of the Chest. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1990; 583-611.
8. Prish JM, Rosenow EC 3d, Muhum JR. Mediastimal masses. Clues to interpretationof radiologic studies. Postgrad Med 1984; 71:173-182, 185-6.
9. Rubush Jl, Gardner IR, Boyd WC, Ehrenhaft JL. Mediastinal tumors: review of 186 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1973; 65: 216-22.
10. Ovrum E, Birkeland S. Mediastinal tumors and cysts; a review of 91 cases. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 13:161-7.
11. Nandi P, Wong KC, Mok CK: Primary mediastinal tumors. J R Coll Surg Edinb 1980; 25:460-71.
12 Shieds TW, LoCicero J, Ponn RB: Primary mediastinal tumors and syndromes associated with mediastinal lesions. In Shields TW, LoCicero J, Ponn RB, editors. General Thoracic Surgery. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2000; 2181-390.
13. Graeber GM, Shriver DC, AlbusRA, Burton NA, Collins GJ, Lough FC, Zajchuk R. The use of computed tomography in the evaluation of mediastinal masses. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 91:661-6.
14. Yoneda KY, Louie S, Shelton DK. Mediastinal tumors. Curr opin Pulm Med 2001; 7: 226-33.
15. Kohman LJ. Approach to the diagnosis and staging of mediastinal masses. Chest 1993; 103(Suppl):328-30.
16. Hoerbelt R, Keunecke L, Grimm H, Schwemmle K, Padberg W. The value of a non-invasive diagnostic approach to mediastinal masses. Ann Thorac Surg 2003; 75:1086-90.
17. Robinson LA, Dobson JR, Bierman PJ. Fallibality of transthoracic needle biosy of anterior mediastinal masses. Thorax 1995; 50:1114-6.

18. Elia S, Cecere C, Giampaglia F, Ferrante G. Mediastinoscopy *vs* anterior mediastinostomy in the diagnosis of mediastinal lymphoma: a randomized trial. Eur J Cardiothorac Surg 1992 ; 6:361-5.
19. Ricci C, Rendina EA, Venuta F Surgical approach to isolated mediastinal lymphoma. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 99:691-5.
20. Roth JA, Pass HI, Wesley MN, White D, Putman JB, Seipp C. Comparison of median sternotomy and thoracotomy for resection of pulmonary metastases in patients with adult soft tissue sarcoma. An Thorac Surg 1986; 42:134-8.
21. Urschell HC Jr, Razzuk MA. Median sternotomy as a standard approach for pulmonary resection. Ann Thorac Surg 1986; 41:130-4.
22. Demmy TL, Krasna MJ, Detterbeck F, Kline GG, Kohman LJ, DeCamp Jr MM, Wain JC. Multicenter VATS experience with mediastinal tumors. Ann Thorac Surg1998; 66:187-92.
23. Arapis C, Gossot D, Debrosse D, Arper L, Mazel C, Grunewald D. Thoracoscopic removal of neurogenic mediastinal tumors: technical aspects. Surg Endosc 2004;18(9):1380-3.