

RECEPCIÓN COMO ACADÉMICO CORRESPONDIENTE DEL DR. FÉLIX HERAS GÓMEZ

Sesión celebrada el 10 de Junio de 2010

1. LA TIMECTOMÍA EN EL TRATAMIENTO DE LA MIASTENIA GRAVIS

Félix Heras Gómez (*Académico Correspondiente*)

Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario, Valladolid

LA MIASTENIA GRAVIS

La Miastenia Gravis (MG) es una enfermedad autoinmune crónica de etiología desconocida que afecta a la unión neuromuscular. La inmunidad celular y ciertos factores genéticos parecen ser los responsables patogénicos (1) de esta heterogénea enfermedad, que se caracteriza por presentar ciertas peculiaridades específicas (2). En el aspecto **clínico** destaca por cursar con debilidad y fatigabilidad anormales de los músculos esqueléticos, que aumentan con la actividad prolongada y tienden a la recuperación tras un periodo de inactividad o de reposo muscular. Desde el punto de vista **inmunológico** se caracteriza por la presencia en la sangre de anticuerpos circulantes que actúan sobre los receptores de acetilcolina de la membrana postsináptica de la placa motora, bloqueando la transmisión neuromuscular y produciendo su progresiva destrucción. La valoración de la actividad muscular mediante estudio **electrofisiológico** demuestra un decremento de los potenciales de respuesta tras la estimulación repetitiva del músculo. En el aspecto **farmacológico** se aprecia cierta mejoría de los síntomas con la administración de anticolinesterásicos y de fármacos inmunosupresores. Por último, desde el punto de vista **anatomopatológico**, se ha comprobado que la mayoría de los pacientes con MG presentan diversas anomalías en la glándula tímica, entre las que destaca la presencia de hiperplasias, neoplasias o involución de la glándula.

Descrita por primera vez en el año 1672, la MG es una enfermedad que, aunque no es rara, es relativamente poco frecuente, con una incidencia aproximada de 10 a 15 pacientes por cada 100.000 habitantes. Puede presentarse en cualquier edad, pero es más frecuente en las mujeres de 20 a 40 años (relación de 3 a 2) y en los varones de 50 a 70 años. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son ptosis palpebral, diplopía y facies inexpresiva. En ocasiones aparecen disartria, disfagia y dificultades para la masticación. Las crisis miasténicas o agravamiento brusco de la sintomatología, pueden desencadenar insuficiencia respiratoria, que obliga a la aplicación de ventilación asistida. Su diagnóstico puede resultar dificultoso, ya que sus diversas manifestaciones clínicas y su sintomatología variable pueden ser confundidas con las de otras enfermedades neuromusculares. La evolución de la enfermedad es impredecible, con remisiones espontáneas seguidas de recidivas (3).

Se han propuesto muchas teorías para explicar el origen y las causas que provocan la enfermedad. Igualmente son muchas las clasificaciones que se han utilizado para diferenciar sus características y también son múltiples los tratamientos puestos en marcha para atenuar su sintomatología. Pero, la MG presenta su propia y peculiar historia natural que la permite cursar con remisiones y exacerbaciones espontáneas y con una respuesta impredecible, independiente de las diferentes terapéuticas aplicadas.

Así, según algunos autores, podemos afirmar que estamos ante “*la gran imitadora*” y “*la mejor desconocida de las enfermedades autoinmunes*”.

Para tratar esta enfermedad tan peculiar y heterogénea se han propuesto diversas y diferenciadas terapéuticas, como el uso de anticolinesterásicos o de medicamentos

inmunosupresores, la realización de aféresis y plasmaféresis y también la timectomía o exéresis de la glándula tímica.

Resulta peculiar que una enfermedad que cursa con manifestaciones sistémicas, y que presenta un origen incierto y discutido, pueda ser tratada mediante una actuación quirúrgica localizada, como es la exéresis de una glándula que, inicialmente, parece presentar unas características y una función totalmente diferentes a las manifestaciones de la MG. No obstante, y a pesar de esta discordancia, en el transcurso de los años, se ha comprobado que el timo parece el origen de la respuesta autoinmune característica de la enfermedad y que la timectomía conlleva una mejoría de los síntomas en la mayoría de los pacientes.

EL TIMO

El timo es un órgano linfoepitelial situado en el mediastino anterosuperior. Presenta una serie de características: embriológicas, anatómicas, histológicas y fisiológicas que justifican la indicación de realizar timectomía como tratamiento de la MG. Estas características influyen también en el tipo de técnica y la vía de abordaje más convenientes para realizar la exéresis quirúrgica de la glándula.

Embriología. El timo se origina a partir del epitelio plano de la tercera bolsa faríngea. En su crecimiento embrionario está íntimamente relacionado con el desarrollo de las glándulas paratiroides, que se originan en la parte dorsal de la bolsa faríngea. Este desarrollo conjunto hace posible que durante el desplazamiento de estas estructuras hacia sus destinos definitivos, restos de tejido tímico puedan quedar retenidos en la región cervical dando lugar a timos ectópicos cervicales, mientras que restos de tejido paratiroideo puedan desplazarse anómalamente hasta el mediastino, posibilitando la aparición de glándulas paratiroides ectópicas mediastínicas. Igualmente restos tímicos pueden quedar incluidos entre la grasa del mediastino dando lugar a la aparición de timos ectópicos.

Anatomía. Normalmente, el timo se encuentra situado en el mediastino anterosuperior por delante de los troncos supraaórticos, en contacto con el tronco venoso innominado y la vena cava superior y por delante y encima del pericardio. Se encuentra recubierto y en íntimo contacto con las reflexiones pleurales mediastínicas. Es una estructura muy bien vascularizada. Presenta tamaño y formas variables que se modifican durante el crecimiento. Normalmente está constituido por dos lóbulos y presenta una forma similar a la letra H con unos polos superiores que se extienden hacia la base del cuello y otros inferiores que se extienden hacia el mediastino anteroinferior. En general, los polos superiores tímicos se encuentran unidos a los polos inferiores de la glándula tiroides mediante unas bandas fibrosas, los ligamentos tiro-tímicos, lo que, en ocasiones, relaciona íntimamente ambas glándulas.

Histología. El timo es una estructura linfoepitelial recubierta por una cápsula de tejido conjuntivo que se prolonga en forma de trabéculas hacia el interior de la glándula, dividiéndola en múltiples lobulillos. En estos tabiques mesenquimales es donde se localizan los vasos sanguíneos y linfáticos. En los lobulillos se pueden distinguir dos partes bien delimitadas, una zona periférica o cortical y otra interna o medular. La zona cortical, más externa o subcapsular está constituida por linfocitos de gran tamaño, específicos de la glándula, denominados timocitos. La zona cortical interna está constituida mayoritariamente por linfocitos de menor tamaño, no proliferantes, adosados de forma homogénea. En la zona medular destaca la presencia de células reticulares epiteliales, que derivan de la tercera bolsa faríngea, y de los denominados corpúsculos de Hassall, estructuras histológicas específicas de la glándula tímica constituidas por células epiteliales que se disponen de forma concéntrica (Figura 1). El desarrollo anómalo de estas estirpes celulares da lugar a la aparición de hiperplasias o de diferentes neoplasias tímicas, patologías que están presentes en la mayoría de los pacientes con MG.

En 1892 Hermann Hoppe, en EEUU refiere, por primera vez, la coincidencia en un paciente de síntomas sugestivos de MG y la presencia de una tumoración de mediastino anterior.

En 1895 Jolly publica dos nuevos casos en adolescentes y denomina a este proceso patológico “*myasthenia gravis pseudoparalytica*”, nombre con el que se ha conocido desde entonces a esta enfermedad.

Pero, el primero que relaciona claramente el timo con la MG es Hermann Oppenheim, en Berlín en 1899, al hallar, en la autopsia de una mujer joven con síntomas de MG, la presencia de un tumor en el mediastino anterior que correspondía a un linfosarcoma. Dos años más tarde, en 1901, y también en Alemania, Carl Weigert describe en la autopsia de un paciente con síntomas de MG el hallazgo de un tumor tímico “*del tamaño de una mandarina*”, así como infiltración celular linfocitaria en músculo esquelético y miocardio compatibles con ‘metástasis’ de un timoma.

La confirmación de la estrecha relación entre el timo y la MG la demuestra Bell en 1917, al comprobar en la autopsia de 57 pacientes con MG que 27 de ellos presentaban anomalías tímicas: 17 hiperplasias y 10 timomas.

MIASTENIA GRAVIS Y TIMECTOMÍA

El cirujano alemán Ferdinand Sauerbruch, en 1911, fue el primero en realizar una tiroidectomía y una timentomía de forma conjunta, por vía cervical, en una paciente que presentaba un hipertiroidismo por una enfermedad de Basedow y una MG por hiperplasia tímica, obteniendo mejoría temporal de los síntomas de ambas enfermedades.

En 1917 Von Haberer describe haber realizado tiroidectomía y timentomía parcial por cervicotomía en 40 pacientes con tirotoxicosis y síntomas miasténicos, logrando una mejoría parcial de ambas sintomatologías. Años más tarde, Sauerbruch interviene quirúrgicamente a dos pacientes con MG y timoma, pero ambos fallecen en el postoperatorio inmediato debido a complicaciones respiratorias e infecciosas, por lo que durante años se abandona este tratamiento.

Alfred Blalock, en 1936, reseca quirúrgicamente los restos tímicos de una paciente de 20 años con sintomatología miasténica grave, que había sido tratada previamente con radioterapia del timo sin obtener mejoría clínica. Tras la resección tímica a través de una esternotomía media, la paciente presentó una buena evolución clínica, con remisión prácticamente completa de la sintomatología que se mantuvo durante más de 20 años (4); si bien es verdad que la paciente fue tratada con prostigmina en el postoperatorio. Ese mismo año, al comprobar el buen resultado clínico de la paciente, Blalock aconseja “*la exploración del mediastino y la realización de timentomía en pacientes con MG severa*”. Animado por los buenos resultados obtenidos en varios pacientes diagnosticados de MG y tratados con timentomía por vía transesternal, en 1941 Blalock propone la esternotomía media parcial superior como vía de abordaje para realizar la timentomía total, ya que “*el timo está situado en el mediastino y el abordaje cervical es insuficiente*” y, además, “*los lóbulos del timo se extienden lateralmente hacia las pleuras*”, siendo el abordaje cervical insuficiente para realizar la correcta resección de la totalidad de la glándula. De esta forma, se puede considerar que Blalock fue el iniciador de la moderna cirugía del timo.

Los resultados obtenidos por la técnica propuesta por Blalock animaron a otros cirujanos a utilizar la vía transesternal como abordaje quirúrgico para el tratamiento de los pacientes con MG. Así, en 1955, Keynes en Inglaterra, publica una serie de 260 casos de MG tratados con timentomía por esternotomía media (5). Ese mismo año, Eaton y Clagett en EEUU publican una serie de 121 casos (6), y en 1961, Schwab, también en EEUU, publica la realización de 130 casos de timentomía por esternotomía media en pacientes con MG.

No obstante, una revisión crítica de los resultados de estas series mostró que existía una cierta confusión al valorar la respuesta obtenida tras la timectomía en la sintomatología miasténica, ya que las respuestas eran muy irregulares. Además, revisados en su conjunto, los resultados eran desalentadores ya que la intervención quirúrgica realizada por vía transesternal se acompañaba de una alta mortalidad perioperatoria: 15% en la serie de Blalock, y cifras escandalosas y difícilmente asumibles en las series de Schwab (31%) y de Keynes (33%).

Las causas de tan altas tasas de mortalidad perioperatoria estaban relacionadas con la aparición de complicaciones, principalmente respiratorias, y de crisis miasténicas en el postoperatorio inmediato, que eran tratadas inadecuadamente por un insuficiente control farmacológico de la enfermedad miasténica.

Desde otra perspectiva, los resultados obtenidos en las distintas series eran muy dispares, con remisiones ocasionales de la sintomatología miasténica en unos pacientes y falta de respuesta, e incluso empeoramiento, en otros. La causa de esta disparidad, como muy bien apuntara Keynes, es que se estaban mezclando los resultados obtenidos sin tener en cuenta las características clínicas de la enfermedad y la presencia o no de timomas. No obstante, se comprobó que, en conjunto, los resultados parecían más favorables en las mujeres jóvenes, con sintomatología miasténica leve y enfermedad de corta evolución; por lo que Keynes consideraba que la timectomía sólo aportaba buenos resultados en los pacientes con MG sin timoma.

Desalentado por los malos resultados obtenidos, Clagett cuestionó la realización de timectomía en varones con MG y en presencia de timomas. Afortunadamente, años más tarde, se desdijo de esta rotunda afirmación y continuó proponiendo la timectomía para el tratamiento, tanto de la MG, como de los timomas.

En 1959 Carlens, en Suecia, describe la mediastinoscopia por vía supraesternal para el abordaje diagnóstico de las adenopatías mediastínicas (7). Esta vía permite el acceso al mediastino anterior y superior y la resección del timo por un abordaje mínimo y poco agresivo. Así, cirujanos de diversos países, Akakura en Japón (1965), Crile en EEUU (1966) y Carlens en Suecia (1968) publican la realización de timectomías en pacientes con MG por vía cervical supraesternal. Los buenos resultados quirúrgicos obtenidos hacen que rápidamente se implante la vía cervical para el abordaje del timo en los pacientes con MG, ya que esta vía presenta menor morbimortalidad, mayor confort y rápida movilidad del paciente, y menor estancia hospitalaria. Así, Papatestas en 1987 publica una amplia serie de 700 timectomías por vía cervical (8) y Cooper en 1988 describe un dispositivo para facilitar la disección mediastínica del timo por un abordaje cervical supraesternal. Sin embargo, la mejora en los resultados operatorios inmediatos se acompañaba de peores resultados en la evolución de la MG porque, por esta vía, las resecciones tímicas podían ser incompletas. Aparte de que, ocasionalmente, los pacientes presentaban timomas que no eran tratados de forma adecuada desde el punto de vista oncológico.

MIASTENIA GRAVIS Y TIMECTOMÍA.

EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS INICIALES

Para comprender adecuadamente la disparidad de resultados (dependiendo de las diversas patologías tímicas y de las diferentes vías de abordaje) es necesario indicar que la MG cursa con la presencia de un timo de características normales en el 10 a 25% de las ocasiones, pero que en 75 a 90% de los casos la MG se acompaña de patología tímica, principalmente hiperplasia (presente en 85 a 90% de los pacientes) y timoma (en el 10 a 15% restante) (Figuras 3 y 4). Valorados los timomas de forma independiente, se comprueba que se acompañan de MG en el 30 a 50% de los pacientes.



Figura 3. Hiperplasia del timo.



Figura 4. Timoma.

En resumen. Los datos aportados por los diferentes autores, anteriormente referidos, permiten afirmar que los mejores resultados se obtienen en mujeres jóvenes con historia corta de enfermedad y escasa sintomatología, mientras que los peores resultados se obtienen en los enfermos miasténicos de más de seis años de evolución, con sintomatología grave y patología respiratoria previa (9). Los resultados también son peores en las timectomías incompletas o en presencia de restos tímicos aberrantes. Además, el curso evolutivo de la MG tras la timectomía es diferente dependiendo de la presencia o no de timoma. En todo caso, y de forma global, se puede afirmar que el pronóstico es siempre mejor en los pacientes con miastenia e hiperplasia tímica, que en los que presentan miastenia y timoma (10) (Figuras 5 y 6). Ello se debe a que en presencia de timoma la MG se considera un síndrome paraneoplásico y presenta una serie de especiales características:

- Su aparición no está relacionada con el sexo.
- Es más frecuente en pacientes en la 4ª a 6ª décadas de la vida.
- Los síntomas miasténicos son más severos y más difíciles de controlar en el postoperatorio.
- La sintomatología leve preoperatoria puede exacerbarse en el postoperatorio.
- Hay una respuesta pobre a la timectomía y la timomectomía.
- Debido a la posible invasión tumoral de las estructuras adyacentes se pueden precisar resecciones ampliadas a pericardio, pulmón, vena cava, nervio frénico, etc.
- La morbimortalidad perioperatoria es mayor.
- La supervivencia a largo plazo es menor.

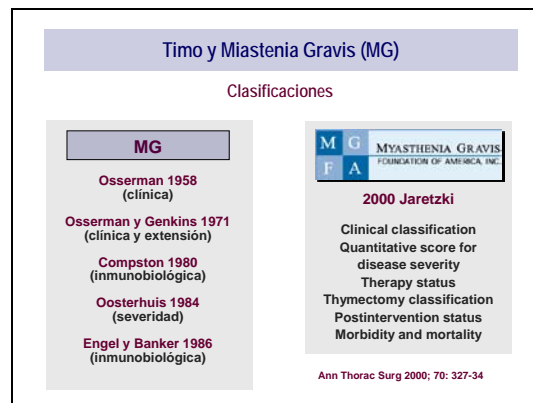


Figura 5. Clasificaciones de la miastenia gravis.



Figura 6. Timoma y miastenia gravis.

INDICACIONES DE LA TIMECTOMÍA EN LA MIASTENIA GRAVIS

La timectomía está indicada en el tratamiento de la MG, pues actúa como un inmunosupresor que reduce de forma progresiva la producción de anticuerpos frente a los receptores de acetilcolina de la placa motora. En conjunto, y de forma empírica, se puede afirmar que en los pacientes con MG la timectomía aporta las mayores posibilidades de remisión completa de la sintomatología miasténica, aunque en algunos casos sólo permita atenuar sus síntomas sin lograr su curación definitiva (Figura 7). Las indicaciones para la timectomía son diferentes dependiendo de la complejidad de la sintomatología clínica y de la presencia o no de timoma.

□ Pacientes con MG sin Timoma

La indicación de realizar timectomía va a depender principalmente de la edad y de la sintomatología.

Edad. En principio se puede aceptar que la timectomía no está indicada en la MG neonatal y tampoco en niños con una edad inferior a los 10 a 12 años, ya que la resección del timo en etapa tan precoz puede interferir en el desarrollo de la inmunidad timodependiente. Tampoco estaría indicada la timectomía en adultos con edad superior a los 60 a 65 años, ya que en esa época de la vida el timo está totalmente involucionado, convertido en grasa y carente de funcionalidad.

Sintomatología. La indicación de timectomía va a depender principalmente de la duración e intensidad de los síntomas, de la respuesta al tratamiento médico, de la presencia de anticuerpos circulantes frente a los receptores de acetilcolina y de la presencia de hiperplasia tímica (11).

Indicaciones. Según diferentes autores (8,11,12) la timectomía estaría indicada en:

- Pacientes que presentan una historia corta de la enfermedad, principalmente mujeres jóvenes, porque en estos casos es cuando se alcanzan los mejores resultados.
- Pacientes de ambos sexos con afectación orofaríngea y/o respiratoria.
- Pacientes con síntomas oculares que interfieran en su calidad de vida.
- Pacientes sin clínica generalizada, pero con manifestaciones electromiográficas y sintomatología ocular.
- Cuando la terapia médica ha fracasado o no es capaz de controlar de forma efectiva la sintomatología.
- Cuando los efectos secundarios de los fármacos son 'severos' o limitan la utilidad de la medicación.

Timectomía precoz. Según algunos autores se debería realizar la timectomía de forma precoz en las formas de MG juveniles con síntomas severos y ante la inicial falta de respuesta al tratamiento médico. También estaría indicada una timectomía precoz en adultos con síntomas generalizados.

En los pacientes con miastenia ocular pura, así como en los pacientes con sintomatología leve bien controlada con tratamiento anticolinesterásico y que realizan vida normal, se puede evitar la cirugía. Actualmente, sin embargo, una gran mayoría de autores consideran que, con una correcta preparación preoperatoria, la timectomía estaría indicada en todos los pacientes con MG tan pronto se establezca el diagnóstico de la enfermedad, incluso cuando la sintomatología es leve, para de esta forma evitar la destrucción progresiva de la placa motora (12) y el progresivo agravamiento de la sintomatología.

❑ Pacientes con MG y Timoma

En estos pacientes hay siempre una indicación formal de realizar tanto la resección de la tumoración tímica como de los restos tímicos remanentes en las regiones cervical y mediastínica. La indicación quirúrgica reside en un claro criterio oncológico. Se debe resear el proceso tumoral junto con todas las estructuras adyacentes que puedan estar infiltradas por la tumoración. En estas ocasiones y dependiendo de la agresividad del timoma, no es infrecuente tener que realizar exéresis parcial del pericardio, de las pleuras mediastínicas, del pulmón o de alguno de sus lóbulos, del nervio frénico e incluso de la vena cava superior. En este último caso es necesaria la sustitución vascular por materiales protésicos, tanto homólogos como heterólogos o sintéticos, materiales también utilizados para la reconstrucción del pericardio cuando es precisa su resección.

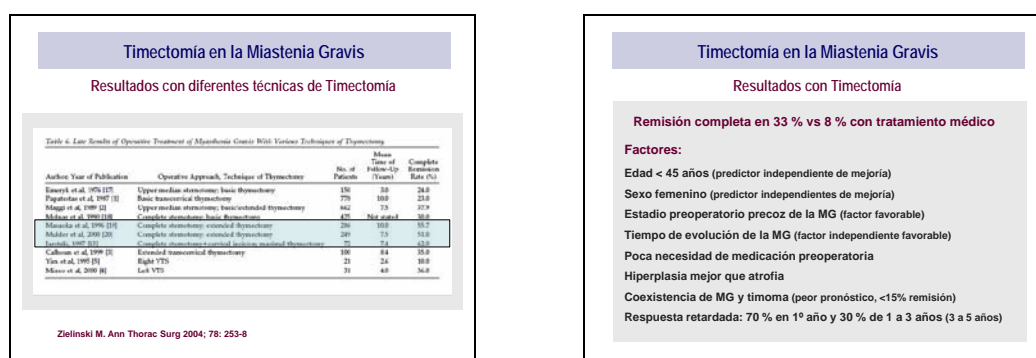


Figura 7. Resultados de la timectomía en la miastenia gravis.

TIMECTOMÍA EN LA MIASTENIA GRAVIS: TÉCNICAS

La timectomía consiste en la resección de la glándula tímica. Como ya se ha indicado, esta estructura glandular es heterogénea y presenta ciertas peculiaridades morfológicas que pueden influir en su correcta resección. Además, pueden existir restos tímicos o timos ectópicos diseminados en la grasa cervical y en la grasa mediastínica, e incluso implantes tímicos localizados en pericardio o pleuras mediastínicas. Por otra parte, las tumoraciones tímicas, ocasionalmente invasivas, pueden infiltrar las estructuras cervicales y mediastínicas adyacentes, lo que complica su resección y hace necesaria la utilización de diferentes tipos de abordajes quirúrgicos.

Debido a esto, los diferentes autores han utilizado el término timectomía ampliándolo según el tipo de resección realizada y así la han denominado timectomía simple, extendida, radical, completa, total, máxima, etc. Una clasificación más fácil y sencilla de utilizar podría agrupar todas estas denominaciones en tres grupos de resecciones:

Timectomía simple

Consiste en la resección de la totalidad de glándula tímica. Con esta técnica se reseca exclusivamente la glándula con su cápsula, sin extenderse a otra estructura cervical ni mediastínica. Para algunos autores esta técnica es la indicada, y consideran que suficiente, en

los pacientes que presentan miastenia con un timo de características normales. Otros autores la consideran insuficiente, dado que en los pacientes miasténicos la mayoría de los timos son hiperplásicos o presentan una degeneración grasa parcial de la glándula, con unos límites tímicos imprecisos que dificultan su correcta resección. Estas exéresis limitadas a la glándula pueden ser incompletas y seguirse de malos resultados, por persistencia de restos tímicos activos que mantendrían su funcionalidad y la sintomatología miasténica.

Timectomía extendida o ampliada

Esta técnica consiste en la resección de la glándula tímica junto con la grasa que se encuentra localizada en el mediastino anterior en la zona periglandular. Algunos autores extienden la resección a toda la grasa del mediastino, desde el borde inferior del tiroides hasta el diafragma. Lateralmente la resección de la grasa se extiende hasta el límite de ambos nervios frénicos. El objetivo de esta técnica es eliminar todos los posibles focos tímicos ectópicos que puedan situarse en la grasa mediastínica, a fin de conseguir mejores resultados en la sintomatología de la enfermedad.

Timectomía radical o máxima

Este tipo de resección intenta eliminar, además de la glándula tímica, todos los posibles focos ectópicos tímicos, tanto de localización cervical como mediastínica. Para ello combina dos abordajes independientes, uno cervical y otro mediastínico transesternal. Mediante el abordaje cervical se realiza una resección radical de toda la grasa cervical, para eliminar todos los posibles focos ectópicos tímicos cervicales. Por el abordaje transesternal se realiza una timectomía extendida o ampliada, para eliminar –además de la glándula tímica– toda la grasa mediastínica con los posibles focos ectópicos tímicos existentes. Según los autores que la realizan, con esta técnica se tendría la certeza casi total de eliminar todos los focos tímicos activos y se obtendrían los mejores resultados en la sintomatología miasténica.

TIMECTOMÍA EN LA MIASTENIA GRAVIS: VIAS DE ABORDAJE

Como hemos indicado anteriormente, los abordajes para realizar la resección de la glándula tímica han sido diversos y se han modificado con el transcurso del tiempo, dependiendo de los diferentes autores y de los resultados clínicos obtenidos (Figura 8).

Cervicotomía

En 1911 Sauerbruch realizó la primera timectomía, junto con una tiroidectomía, por vía cervical. A partir de este momento las primeras timectomías se realizaron por esta vía cervical transversa supraesternal. Este tipo de abordaje permite un acceso, relativamente fácil, a los polos superiores del timo, aunque la disección del cuerpo de la glándula es más difícil y complicada en el mediastino anterior, principalmente por debajo del tronco venoso innominado. Esta limitada vía de abordaje impide, en ocasiones, la completa resección de la glándula tímica, provocando que queden abandonados en el mediastino restos tímicos activos que permitan la persistencia de la sintomatología miasténica. Cooper en 1988 describió un separador especial cervical, que permite una mejor visión del mediastino anterior facilitando la disección de la parte mediastínica de la glándula. Este abordaje cervical ampliado no permite una correcta disección de los polos inferiores del timo que, generalmente, se extienden hacia el mediastino anteroinferior de forma bilateral, ni de toda la grasa mediastínica donde ocasionalmente pueden asentar pequeños focos tímicos ectópicos activos funcionalmente. La vía cervical es defendida por muchos autores por su menor agresividad, sus resultados más estéticos y su más rápida recuperación. Empero, otros consideran que es un abordaje insuficiente para el correcto tratamiento mediante timectomía de la MG.

Esternotomía media

Fue Blalock en 1936 el primer cirujano que utilizó la esternotomía media para el abordaje del timo. Consideraba que el timo tenía una localización predominantemente mediastínica y que la glándula estaba recubierta por las pleuras mediastínicas, siendo el

abordaje cervical insuficiente para la correcta disección y resección de la glándula, máxime cuando esta disección podía estar dificultada por las modificaciones morfológicas que el timo podía presentar (tras haber sido previamente tratado con radioterapia, como ocurría en el caso de la primera paciente que operó por esta vía, o ante la presencia de timomas).

La esternotomía media parcial superior, vía propuesta y utilizada inicialmente por Blalock, permite un buen abordaje, aunque parcialmente limitado, del mediastino superior donde normalmente se encuentra la glándula tímica. Esta vía permite una buena identificación de todas las estructuras mediastínicas anterosuperiores y facilita la correcta resección del timo y de las estructuras adyacentes, que puedan estar infiltradas en el caso de timomas invasivos. No permite, sin embargo, la correcta evaluación del mediastino anteroinferior.

La esternotomía media total provee una correcta exposición de todas las estructuras mediastínicas, facilitando la resección de la glándula, de toda la grasa mediastínica –donde pueden asentar timos ectópicos– y de todas las estructuras afectadas en el caso de tumores tímicos infiltrativos.

Es una vía más agresiva que la cervicotomía, pero, con los medios actuales, su tasa de complicaciones es muy baja. Es la vía preferida por todos los autores que propugnan una disección ampliada del timo, con objeto de eliminar todos los restos tímicos capaces de perpetuar la enfermedad miasténica.

Cérvico-esternotomía

Es un abordaje combinado. La cervicotomía permite una correcta disección de los polos superiores del timo y la resección de la grasa cervical, donde puede haber restos tímicos. La esternotomía facilita la resección de toda la glándula tímica, de las estructuras adyacentes infiltradas en los tumores invasivos y de la grasa mediastínica. Esta vía es la propuesta por los autores que defienden la realización de una cirugía radical para el tratamiento de la miastenia.

Toracotomía ántero-lateral

Es una vía poco utilizada para el tratamiento de la MG con timo de características morfológicas normales. Es utilizada por algunos autores ante la presencia de tumoraciones tímicas mediastínicas de gran tamaño que se extienden hacia una de las cavidades pleurales. Permite una buena manipulación de las caras lateral y posterior de la tumoración mediastínica y un buen control del hilio pulmonar, mientras la disección de los polos superiores puede resultar laboriosa. Esta vía torácica anterior se puede combinar con una esternotomía total o parcial en los tumores de gran tamaño, cuya extracción puede ser difícil.

Incisión tipo ‘clamshell’

Se trata de una toracotomía anterior bilateral con esternotomía transversal. Procura un buen abordaje del mediastino y de ambas cavidades pleurales. Está indicada en presencia de tumoraciones tímicas gigantes que se extienden hacia ambos lados del mediastino.

Videotoracoscopia y Cirugía videoasistida

Consiste en la resección del timo controlada mediante visión con un sistema óptico. Para la disección de las diferentes estructuras mediastínicas se utiliza un instrumental quirúrgico adecuado, que se introduce, junto con la óptica de visión, a través de varias incisiones de pequeño tamaño que se realizan en la pared torácica y permiten alcanzar el mediastino desde las cavidades pleurales. Según los diferentes autores, estas incisiones pueden realizarse en el hemitórax derecho, en el izquierdo o en ambos. Tras la disección de la glándula tímica, la extracción se puede realizar ampliando uno de los orificios realizados.

En los timos de mayor tamaño, algunos autores han propuesto la realización de cirugía videoasistida o videotoracoscopia extendida (VATET), practicando incisiones bilaterales junto con una cervicotomía que facilite la disección de los polos superiores del timo y la extracción de la glándula tras su resección mediastínica videotoracoscópica. También se ha propuesto realizar una incisión infraesternal para facilitar la disección de los polos inferiores del timo.

Recientemente, este tipo de abordaje videotoracoscópico se ha mejorado aún más con el concurso de la cirugía robótica.

En el año 2000, la Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA) propuso un grupo de expertos para realizar una clasificación que agrupara de forma sencilla todos los posibles abordajes para llevar a cabo la timectomía en el tratamiento de la MG.

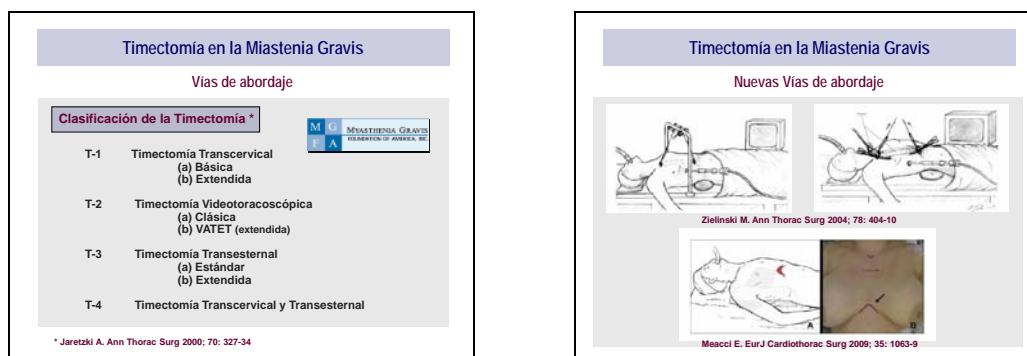


Figura 8. Vías de abordaje.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ponseti JM. Miastenia gravis. Manual terapéutico. Barcelona: Springer-Verlag Ibérica, SA.; 1995.
2. Marx A, Wilisch A, Schultz A, Gattenlöhner S, Nenninger R, Müller-Hermelink HK. Pathogenesis of myasthenia gravis. Virchows Arch. 1997; 430: 355-64.
3. Heras Gómez F. Patología mediastínica. En Martín Escribano P, Ramos Seisdedos G, Sanchis Aldás J (Eds). Medicina Respiratoria (segunda edición). Madrid: Aula Médica Ediciones; 2006. Capítulo 70, p: 1229-41.
4. Blalock A, Mason MF, Morgan HJ, Riven SS. Myasthenia Gravis and tumors of the thymic region: Report of a case in which the tumor was removed. Ann Surg 1939; 110: 554-561.
5. Keynes G. Investigations into thymic disease and tumour formation. Br J Surg 1955; 42: 449-62.
6. Eaton LM, Clagett OT. Present status of thymectomy in treatment of myasthenia gravis. Am J Med 1955; 19: 703-17.
7. Carlens E. Mediastinoscopy: a method for inspection and tissue biopsy in the superior mediastinum. Dis Chest 1959; 36: 343-52.
8. Papatestas AE, Genkins G, Kornfeld P, Eisenkraft JB, Fagerstrom RP, Pozner J, Aufses AH Jr. Effects of thymectomy in myasthenia gravis. Ann Surg 1987; 206: 79-88.
9. Heras Gómez F, Martínez González L, Ramos Seisdedos G. Cirugía del mediastino. En: Moreno Balsalobre R, Ramasco Rueda R (Eds). Manual de Anestesia y Medicina Perioperatoria en Cirugía Torácica. Madrid: Ergon; 2009. Capítulo 27, p: 329-45.
10. Ramos Seisdedos G, García-Yuste Martín M, Heras Gómez F. Quistes y tumores del mediastino. En: Tamames Escobar S, Martínez Ramos C (Eds). Cirugía. Aparato digestivo. Aparato circulatorio. Aparato respiratorio. Madrid: Editorial Médica Panamericana SA; 2000. Capítulo 80, p: 751-60.
11. Mulder DG, Graves M, Herrmann C. Thymectomy for myasthenia gravis: recent observations and comparisons with past experience. Ann Thorac Surg 1989; 48: 551-5.
12. Jaretzki A 3rd. Thymectomy for myasthenia gravis. Ann Thorac Surg 1990; 50: 686-7.