

Liposarcoma mediastínico. A propósito de 2 casos

L.A. Ruiz, J. Camino, V. Cabriada, A. Campo, I. Pascal y R. Zalacain

Servicio de Neumología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya.

Los liposarcomas son tumores malignos de origen mesenquimal cuya localización primaria en el mediastino es infrecuente. Se presentan 2 casos de liposarcoma mediastínico, describiéndose sus características clínicas, radiológicas así como los procedimientos diagnósticos realizados. Se resalta la importancia de la variedad histológica como factor condicionante del tratamiento y pronóstico

Palabras clave: Mediastino. Masa mediastínica. Liposarcoma.

(Arch Bronconeumol 1999; 35: 189-191)

Introducción

El liposarcoma primario del mediastino es una entidad rara¹, que constituye menos del 1% de los tumores de esta localización. Si bien se han descrito en todos los compartimientos mediastínicos, existe un cierto predominio posterior². Las principales características de estos tumores son su enorme tamaño, que es el causante de la mayor parte de los síntomas, y su variedad histológica, que condiciona su tratamiento y pronóstico posterior. Describimos a continuación dos nuevos casos de este tumor junto con una revisión de la literatura.

Casos clínicos

Caso 1

Mujer de 28 años de edad, fumadora hasta 6 años antes de un paquete de cigarrillos al día. Consultó por un cuadro de mes y medio de artralgias, astenia y anorexia; en los últimos 15 días refería febrícula de 37,5 °C acompañada de sensación de tirantez torácica y disnea de moderados esfuerzos. Temperatura de 37,2 °C, tensión arterial de 110/60 mmHg. El examen físico reveló una palidez mucocutánea generalizada y plétora yugular marcada. En la auscultación pulmonar se objetivó una disminución del murmullo vesicular con semiología de derrame hasta el campo medio del hemitórax derecho. La radiografía de tórax evidenció un ensanchamiento mediastínico acompañado de derrame pleural derecho. Analítica: leucocitos: $7,3 \times 10^9/l$ (fórmula normal); hemoglobina: 8,4 g/dl; hematócrito: 25,6%; plaquetas: $166 \times 10^9/l$; LDH 1.106 U/l;

Correspondencia: Dr. L.A. Ruiz Iturriaga.
Servicio de Neumología. Hospital de Cruces.
Plaza de Cruces, s/n.
48903 Baracaldo. Vizcaya.

Recibido: 15-9-98; aceptado para su publicación: 29-9-98.

Mediastinal liposarcoma. A report of two cases

Liposarcomas are malignant mesenchymal tumors whose primary location in the mediastinum is rare. We report two cases of mediastinal liposarcoma, describing the clinical signs and radiologic features found and the diagnostic procedures performed. The significance of histologic variability as a factor that conditions treatment and prognosis is underlined.

Key words: Mediastinum. Mediastinal mass. Liposarcoma.

α -lipoproteína, β -HCG y β_2 -microglobulina normales. En la toracocentesis, se evidenciaron proteínas: 2,8 g/dl; glucosa: 68 mg/dl; LDH: 705 U/l; ADA: 6 U/l; recuento citológico: 8.100 hematíes/ μ l, 390 μ l de otras células (neutrófilos 14%; linfocitos 37%; histiocitos 15%; mesoteliales: 34%). En la broncoscopia se observaron signos de compresión extrínseca en todo el árbol bronquial derecho. La tomografía computarizada (TC) de tórax (fig. 1) reveló la presencia de una masa en el mediastino anterior de $13 \times 7 \times 10$ cm con componentes de densidad grasa que comprimía la vena cava superior; además, se evidenció un derrame pleural derecho. En el hemitórax izquierdo se objetivaron 7 nódulos pulmonares. En la gammagrafía ósea corporal se observaron múltiples focos de hiper captación diseminados por la calota craneal. El estudio de las muestras de biopsias obtenidas mediante minitoracotomía se informó como liposarcoma pleomorfo mediastínico. Se instauró tratamiento quimioterápico con cuatro ciclos de ifosfa-

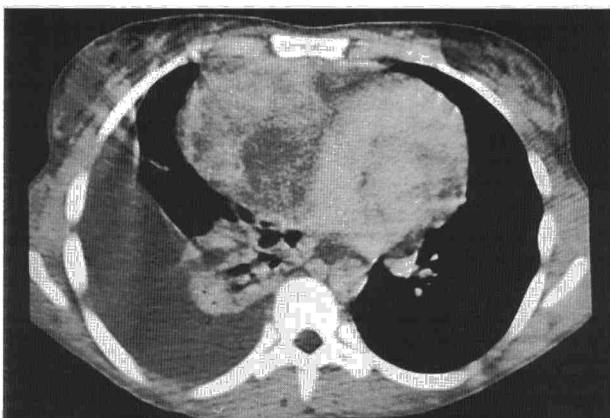


Fig. 1. TC de tórax (caso 1) en que se observa una masa de densidad grasa situada en el mediastino anterior, junto con un voluminoso derrame pleural derecho.

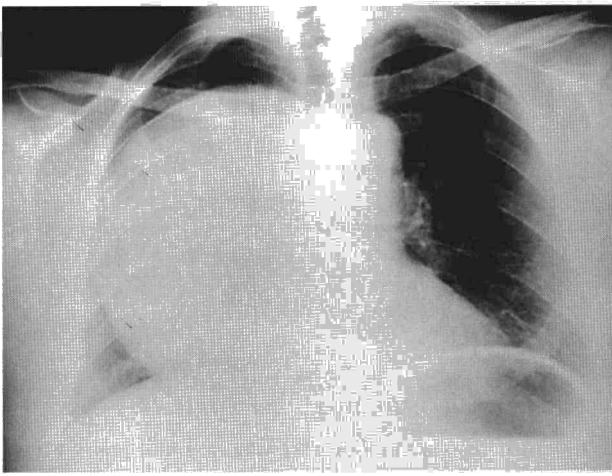


Fig. 2. Radiografía de tórax (caso 2) en que se observa una voluminosa masa mediastínica.

mida y adriamicina. La paciente presentó una evolución desfavorable y falleció a los 10 meses del diagnóstico.

Caso 2

Varón de 40 años, fumador hasta 5 años antes de 2 paquetes de cigarrillos al día. Refería un traumatismo creaneocéfálico por accidente de tráfico hacía 10 años, con epilepsia residual. Consultó por un cuadro de 15 días de evolución de dolor centrotorácico de características pleuríticas, que se acompañaba en los últimos días de expectoración hemoptoica y fiebre de hasta 40 °C con escalofríos. Temperatura de 37 °C. Tensión arterial 150/80 mmHg. En la exploración física solamente llamaba la atención la presencia, en la auscultación pulmonar, de una discreta disminución del murmullo vesicular en el hemitórax derecho. En la radiografía de tórax (fig. 2) se observaba una masa de 10 cm localizada en el mediastino posterior. Análítica: leucocitos $12,6 \times 10^9/l$ (neutrófilos 81%; linfocitos 11%; cayados 2%; monocitos 6%) hemoglobina 16 g/dl; hematócrito 48%; fibrinógeno 800 mg/dl; VSG 40 mm; fosfatasa alcalina: 373 U/l; γ -glutamyltransferasa: 143 U/l. Broncoscopia: datos de compresión extrínseca en el tercio posterior de la tráquea con mucosa enrojecida a ese nivel; compresión extrínseca con mucosa de aspecto normal en todo el árbol bronquial derecho. Se tomaron biopsias de las zonas sospechosas, siendo éstas negativas. En la TC torácica se observó una masa sólida en el mediastino posterior de $11 \times 11 \times 8$ cm, de bordes bien definidos y que desplazaba al bronquio principal derecho hacia delante. Se practicaron dos punciones dirigidas por TC sin diagnóstico histológico concluyente, por lo que se procedió a una resección quirúrgica. El diagnóstico anatomopatológico de la pieza fue de liposarcoma pleomórfico. Se instauró tratamiento quimioterápico coadyuvante con 5 ciclos de adriamicina e ifosfamida con mejoría inicial, para presentar posteriormente recaída de la enfermedad. El paciente falleció a los 13 meses del diagnóstico.

Discusión

Los liposarcomas constituyen el 1% de los tumores malignos. Se localizan fundamentalmente en las extremidades inferiores y en el retroperitoneo³, siendo su ubicación en el mediastino mucho más rara. Afectan con más frecuencia a los varones, entre la segunda y la

séptima décadas de la vida⁴, si bien se han descrito casos en niños, observándose en esta edad dos picos de incidencia, uno en la infancia y otro en la adolescencia temprana⁵.

Se han propuesto diferentes hipótesis sobre su origen⁶, desde su procedencia a partir de tejidos lipomatosos del mediastino, a su origen, más raro, a partir de órganos mediastínicos, como el timo o la tráquea. Enzinger y Winslow⁷ los clasificaron en cuatro tipos histológicos: bien diferenciado, mixoide, células redondas y pleomórfico.

Si bien se han encontrado casos en pacientes asintomáticos⁸, en general suelen originar síntomas, dado su habitual enorme tamaño, secundarios a compresión y/o invasión de las estructuras mediastínicas vecinas. De entre ellos, el síndrome de la vena cava superior (presente hasta en el 15% de los casos) se ha asociado a una mortalidad precoz⁹, como ocurrió en uno de los 2 casos. Las metástasis son raras, siendo su presencia más frecuente en los tumores pleomorfos y localizándose principalmente en el pulmón, la pleura y el hígado¹⁰.

El diagnóstico de estos tumores se puede sugerir a partir de las imágenes obtenidas en la TC. El estudio del grado de atenuación de las distintas densidades observadas permite diferenciar a la grasa de otras estructuras mediastínicas. Se ha llegado incluso a describir una correlación entre la apariencia radiológica de estos tumores y los hallazgos microscópicos^{11,12}, de tal forma que los tumores pobremente diferenciados, que suelen ser bastantes celulares, tendrían valores de atenuación semejantes a los de otros tumores sólidos, mientras que en los más diferenciados el grado de atenuación se asemejaría al de la grasa normal, tal como ocurrió en uno de los pacientes, en el que la TC no identificó claramente la naturaleza grasa de la lesión. La RMN, si bien es también adecuada para identificar tumores grasos, es anatómicamente menos precisa que la TC¹¹. El diagnóstico definitivo se basa en el estudio histológico.

Por lo que respecta al tratamiento, la escisión quirúrgica es curativa en los tumores bien diferenciados¹³. En los otros tipos histológicos, aunque la rentabilidad es menor, aquélla debe ser realizada de la forma más agresiva y extensa posible. La radioterapia parece disminuir la tasa local de recurrencias, pero no ha demostrado tener ningún efecto sobre la supervivencia⁵; su uso se reserva para los casos irreversibles, en un intento de paliar los síntomas, o como terapia adyuvante postoperatoria en los casos de escisión completa⁵. La quimioterapia tiene en la actualidad un valor limitado, utilizándose en combinación con la radioterapia como tratamiento neoadyuvante.

La supervivencia de estos tumores se relaciona con el tipo histológico. Tanaka et al¹⁴, en su serie de 138 casos de liposarcomas de todas las localizaciones, encontraron una supervivencia a los 5 años que oscilaba entre el 70%, para los tumores bien diferenciados, y el 33% para los pleomorfos. No existen datos concretos referentes a aquellos tumores de localización mediastínica debido al escaso número de casos descritos, aunque parece que su supervivencia puede ser menor que la de los liposarcomas de otras localizaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Razzuk MA, Urschel HC, Race GJ, Kingsley WB, Paulson DL. Liposarcoma of the mediastinum. Case report and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 61: 819-826.
2. Grewal RG, Prager K, Austin JH. Long-term survival in non-encapsulated primary liposarcoma of the mediastinum. *Thorax* 1993; 48: 1.276-1.277.
3. Dogan R, Ayrancioglu K, Aksu O. Primary mediastinal liposarcoma: a report of a case and review of the literature. *Eur J Cardiovasc Thorac Surg* 1989; 3: 367-370.
4. Standerfer RJ, Armistead SH, Paneth M. Liposarcoma of the mediastinum: report of two cases and review of the literature. *Thorax* 1981; 36: 639-694.
5. Castleberry RP, Kelly DR, Wilson ER, Cain WS, Salter MR. Childhood liposarcoma. Report of a cause and review of the literature. *Cancer* 1984; 54: 579-584.
6. Ciciarelli FE, Soule EH, McGoan DC. Lipoma and liposarcoma of the mediastinum: a report of 14 tumors including one lipoma of the thymus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1964; 47: 411-429.
7. Enzinger FM, Winslow DJ. Liposarcoma: a study of 103 cases. *Virchows Arch (Pathol Anat)* 1962; 335: 367-388.
8. Schweitzer DL, Aguam AS. Primary liposarcoma of the mediastinum: a case report and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 83-97.
9. Attal H, Jensen J, Reyes C. Myxoid liposarcoma of the anterior mediastinum: diagnosis by fine needle aspiration biopsy. *Acta Cytol* 1995; 39: 511-513.
10. Klimstra D, Moran C, Perino G, Koss M, Rosai J. Liposarcoma of the anterior mediastinum and thymus. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 782-791.
11. Doms GC, Hricak H, Scolleto RA, Higgins CB. Lipomatous tumors with fatty component: MR imaging potential and comparison of MR and CT results. *Radiology* 1985; 157: 479-483.
12. Méndez G, Isikoft MB, Isikoft SK, Sinner WN. Fatty tumors of the thorax demonstrated by CT. *Am J Roentgenol* 1979; 133: 207-212.
13. Álvarez-Sala R, Casadevall J, Caballero P, Prados C, Ortega B. Long-term survival in a surgically treated non-capsulated mediastinal primary liposarcoma. *J Cardiovasc Surg* 1995; 36: 199-200.
14. Tanaka M, Hizawa K, Tonai M. Liposarcoma. A clinicopathological study on 136 cases based on the histological subtyping of WHO. *Jpn J Cancer Clin* 1974; 20: 1.036-1.047.