

Liposarcomas mediastínicos de localización atípica. Aportación de 2 casos

José Eduardo Rivo^a, Miguel Ángel Cañizares^a, Eva García-Fontán^a, Jesús Albort^a, Ana González-Piñeiro^b y Rafael Peñalver^c

^aServicio de Cirugía Torácica. Complejo Hospitalario Universitario Xeral-Cíes. Vigo. Pontevedra.

^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Xeral-Cíes. Vigo. Pontevedra. España.

^cServicio de Cirugía Torácica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Resumen

El liposarcoma mediastínico es un tumor raro que se caracteriza clínicamente por la compresión de las estructuras vecinas y la tendencia a la recidiva. La tomografía computarizada y la resonancia magnética aportan información relevante para su diagnóstico. La resección quirúrgica es la mejor opción terapéutica en estos tumores, según la bibliografía revisada. A continuación presentamos 2 casos de liposarcoma mediastínico: 1 liposarcoma recidivado de un lipoma atípico cervical y 1 liposarcoma gigante de mediastino posterior con extensión a ambos hemitórax.

Palabras clave: *Liposarcoma. Mediastino. Cirugía.*

LIPOSARCOMAS OF THE MEDIASTINUM IN ATYPICAL LOCATIONS: REPORT OF TWO CASES

Liposarcomas of the mediastinum are unusual tumors characterized by compression of neighboring structures and frequent recurrence. Computed tomography and magnetic resonance imaging provide useful data for diagnosis. According to a review of the literature, surgical resection is the most effective treatment. We report two cases of mediastinal liposarcoma: the first was a liposarcoma that was a recurrence of an atypical lipoma of the neck, and the second was a giant mediastinal liposarcoma involving both hemithoraces.

Key words: *Liposarcoma. Mediastinum. Surgery.*

Introducción

Los liposarcomas se encuentran en el mediastino como localización primaria en un 2,7% de los casos^{1,2} (tabla 1) y representan menos del 1% de los tumores en esa localización³. Su crecimiento lento determina que en el momento del diagnóstico suelen tener un gran tamaño, por lo que sus manifestaciones clínicas son secundarias al efecto compresivo que produce el tumor. Los hallazgos de la tomografía computarizada (TC) se correlacionan con los subtipos histológicos^{3,4}. El principal factor relacionado con la supervivencia en el conjunto de los sarcomas mediastínicos es la resección completa⁵.

Casos clínicos

Caso 1

Paciente varón de 45 años de edad que como antecedente de interés presentaba la extirpación por cervicotomía, 18 meses antes, de un tumor cervicomedial que cuyo estudio histopatológico reveló un lipoma atípico.

En revisiones sucesivas se detectó una masa localizada en mediastino medio, si bien el paciente permanecía asintomático y la exploración física era totalmente normal. En la TC se observó una masa situada en el mediastino medio de 6,5 × 5,5 cm, que desplazaba la tráquea y los troncos supraaórticos en sentido anterolateral. La resonancia magnética (RM) mostró una masa heterogénea, con áreas de aspecto quístico y gran componente graso, así como focos de captación de gadolinio.

TABLA 1. Localizaciones anatómicas del liposarcoma

Localización	Frecuencia (%)
Extremidades inferiores	42
Retroperitoneo	20
Región inguinal	15
Extremidades superiores	11
Cabeza y cuello	6
Tórax	3
Otras	3

Correspondencia: Dr. J.E. Rivo Vázquez.
Servicio de Cirugía Torácica. Complejo Hospitalario.
Universitario Xeral-Cíes.
Pizarro, 22. 36204 Vigo. Pontevedra. España.
Correo electrónico: eduardorivo@yahoo.es

Recibido el 12-3-2004 y aceptado el 36-6-2004.

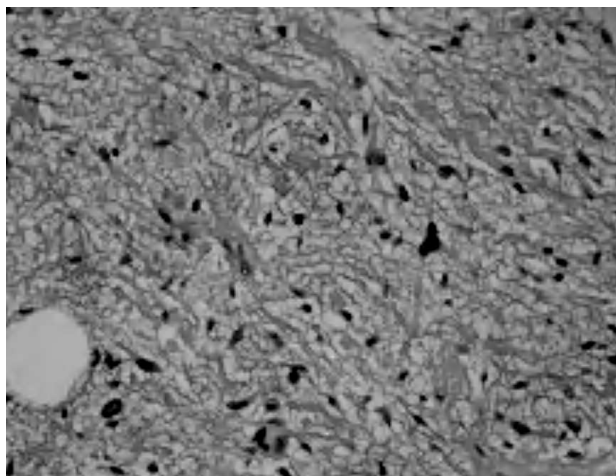


Fig. 1. Liposarcoma bien diferenciado. Se observan adipocitos maduros alternando con áreas mixoides, atipias nucleares y escasos lipoblastos (H-E).

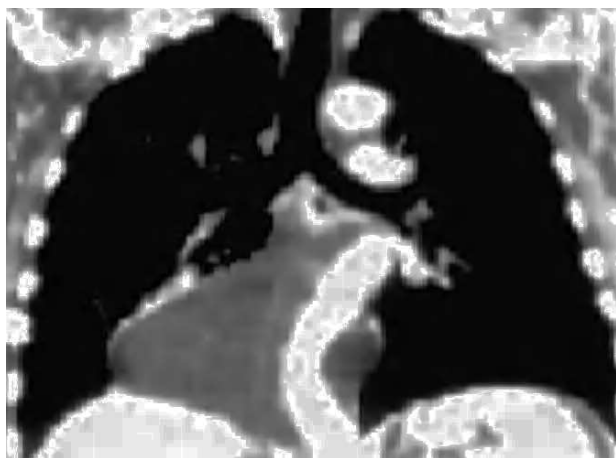


Fig. 2. Reconstrucción multiplanar coronal de tomografía computarizada que muestra una masa de densidad grasa heterogénea en el ángulo cardiofrénico derecho que rodea el esófago y la aorta y alcanza el hemitórax contralateral.

A través de una toracotomía posterolateral derecha se resecó una tumoración heterogénea, con buen plano de disección excepto en su relación con el esófago. A este nivel presentaba un plano menos evidente, aunque suficiente para conseguir una exéresis macroscópicamente completa. El estudio anatomopatológico describió una masa de $10 \times 7,5 \times 5$ cm, constituida por adipocitos maduros que alternaban con áreas mixoides, atipias nucleares y escasos lipoblastos (fig. 1). El diagnóstico histológico fue de liposarcoma bien diferenciado (fig. 1). El paciente evolucionó favorablemente y fue dado de alta en los días siguientes. Cuatro meses después de la intervención se diagnosticó una nueva recidiva cervical que fue resecada a través de una cervicotomía.

Caso 2

Paciente varón de 61 años, ex fumador, asintomático, que fue remitido a nuestro hospital tras detectarse en una radiografía de tórax sistemática una condensación basal derecha. La revisión de las imágenes radiológicas previas demostró que, aunque de menor tamaño, el hallazgo ya estaba presente varios años antes. La exploración física, los datos de laboratorio y la espirometría resultaron normales.

La TC mostraba una masa de densidad grasa heterogénea en el ángulo cardiofrénico derecho que se extendía por detrás del esófago y la aorta y alcanzaba el hemitórax contralateral (fig. 2). En la RM se observaba, en el seno de la masa, un tumor de unos 4 cm en íntima relación con la pared esofágica. La esofagoscopia fue normal y en la fibrobroncoscopia sólo se observó una compresión extrínseca.

La tumoración fue abordada mediante una toracotomía posterolateral derecha, y se halló una lesión de gran tamaño en mediastino posterior que se extendía desde la subcarina al diafragma. Mediante disección roma del tumor, siguiendo su cápsula, se accedió al hemitórax contralateral y se consiguió la resección completa. El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica, de un tamaño de $22 \times 17 \times 7$ cm, reveló un liposarcoma mediastínico con áreas desdiferenciadas de grado II, en el que se identificaban células espinosas atípicas, células vacuoladas y necrosis. Como complicación de la cirugía el paciente desarrolló un quilotórax posquirúrgico que fue tratado de forma conservadora. El tratamiento se complementó con radioterapia adyuvante con la pretensión de prevenir la probable recidiva.

Nueve meses después de la intervención, en un control de RM se detectó una masa de $4 \times 2,8$ cm de contornos lisos, parcialmente encapsulada, de señal idéntica a la grasa y en posición paraaórtica derecha en el hiato. La resección confirmó el diagnóstico de recidiva de liposarcoma bien diferenciado. Seis meses después de la reintervención el paciente se encuentra asintomático y sin evidencias radiológicas de recidiva tumoral.

Discusión

El liposarcoma mediastínico se describe en la mayoría de los textos como un tumor raro cuya presentación clínica es secundaria a la compresión que produce el tumor. Sin embargo, en los 2 casos que presentamos, los pacientes se encontraban asintomáticos en el momento del diagnóstico. Por ello, ante el hallazgo de cualquier masa mediastínica que combine en la TC áreas de densidad grasa con otras con valores de atenuación similares a los tejidos blandos, debe sospecharse este tipo de tumor⁵.

El primer caso presenta, además, la particularidad de su localización en la frontera cervicomedial, límite anatómico arbitrario entre 2 regiones que se encuentran en continuidad, tal como pone de manifiesto la evolución de este paciente.

Por otra parte, plantea la disyuntiva del diagnóstico histológico (tabla 2). El término lipoma atípico se ha utilizado para referirse a liposarcomas bien diferenciados con bajas tasas de recurrencia y sin potencial metastásico¹. En nuestra opinión, esta denominación debe evitarse en casos de localización mediastínica, puesto que éstos suelen presentar comportamientos agresivos, con independencia de su aspecto histológico. Lo mismo ocurre cuando se encuentran a nivel cervical profundo, como se demuestra en el ejemplo que presentamos.

La elección del abordaje constituye el principal desafío en el caso 2, dado su gran tamaño y su localización en el mediastino posterior extendiéndose a ambos hemitórax. La toracotomía posterolateral derecha permitió acceder al hemitórax contralateral y disecar la masa completamente de la aorta descendente. Kara et al² utilizaron la misma incisión con resultados similares en otro caso de liposarcoma gigante con extensión bilateral.

En ambos casos apareció posteriormente una recidiva, rasgo clínico característico en la historia natural del liposarcoma mediastínico^{2,6,7}. El seguimiento de los enfermos debe ser a largo plazo, pues si bien la mayoría de las re-

TABLA 2. Clasificación histológica del liposarcoma

Bajo grado

Bien diferenciado^a

Lipoma-like

Inflamatorio

Esclerosante

Mixoide

Alto grado (potencial metastásico)

Células redondas

Pleomórfico

Desdiferenciado

^aIncluye el lipoma atípico.

cidivas aparecen en los primeros 6 meses, se han descrito casos después de los 10 años de la cirugía².

En conclusión, se trata de un tumor raro de localización mediastínica caracterizado por su crecimiento lento y que puede alcanzar un gran tamaño. La recidiva es la norma, por lo que en el diagnóstico deben evitarse términos poco adecuados, como lipoma atípico. La resección

completa es el principal factor relacionado con el pronóstico en los liposarcomas del mediastino.

Bibliografía

1. Enzinger FM, Weiss SW, editores. Liposarcoma. Soft tissue tumors. 3rd ed. St Louis: Mosby; 1995. p.431-66.
2. Kara M, Ozkan M, Dizbay Sak S, Kavukçu ST. Successful removal of a giant recurrent mediastinal liposarcoma involving both hemithoraces. Eur J Cardiothorac Surg. 2001;20:647-49.
3. Ruiz LA, Camino J, Cabriada V, Campo A, Pascal I, Zalacain R. Liposarcoma mediastínico. A propósito de 2 casos. Arch Bronconeumol. 1999;35:189-91.
4. Grewal RG, Prager K, Austin JHM, Rotterdam H. Long term survival in non-encapsulated primary liposarcoma of the mediastinum. Thorax. 1993;48:1276-7.
5. Burt M, Ihde JK, Hajdu SI, Smith JW, Bains MS, Downey R, et al. Primary sarcomas of the mediastinum: results of therapy. J Thorac Cardiovasc Surg. 1998;115:671-80.
6. Morcillo A, Calvo V, Pastor J. Liposarcoma mediastínico recidivante. Arch Bronconeumol. 1998;34:273.
7. Freixinet J, Santana N, Rodríguez P. Liposarcoma mediastínico recidivante. Arch Bronconeumol. 1999;35:144-5.