



Liposarcoma mediastínico gigante. A propósito de un caso

Mier JM,¹ Molins L,^{1,2} Mazarro A,² Sebastian E,² Fibla JJ,¹ Vidal G¹

RESUMEN. El liposarcoma mediastínico (LM) es un tumor raro, caracterizado por compresión de los órganos vecinos y alta recurrencia tras el tratamiento quirúrgico. Tras la revisión de la literatura la resección completa es el tratamiento de elección. Los factores pronósticos más importantes son el grado histológico, tamaño, localización del tumor primario y la resección completa. La biopsia preoperatoria y la elección del abordaje son fundamentales para dar un tratamiento óptimo y definitivo. Debido a que el LM es un tumor relativamente raro, no hay protocolos bien definidos de tratamiento. La evaluación por un equipo de oncólogos expertos en el tema es siempre recomendada. Presentamos el caso de un LM gigante.

Palabras clave: Liposarcoma, mediastino.

ABSTRACT. Liposarcomas of the mediastinum (LM) are unusual tumors characterized by compression of neighboring structures and frequent recurrences. According to a review of the literature, surgical resection is the most effective treatment. The 4 most important prognostic variables are, grade, size, localization of the primary tumor and the completeness resection. Preoperative biopsy and optimal approach are very important for an optimal and curative surgery. LM are relatively uncommon tumors and there are no established guidelines for the treatment. The evaluation by oncology team who have expertise in the field is recommended. We report one case of a giant mediastinal liposarcoma.

Key words: Liposarcoma, mediastinum.

INTRODUCCIÓN

El liposarcoma mediastínico (LM) es una entidad poco frecuente, representando menos del 1% de los tumores de esta localización y entre el 2 y 3% de todos los liposarcomas,¹ así como el 20% de los tumores de tejidos blandos en los Estados Unidos,² su localización más frecuente es en las extremidades inferiores y en el retroperitoneo. Crecen lentamente y debido a ello suelen ser asintomáticos, manifestándose ya cuando son de un tamaño suficiente como para causar trastornos en las estructuras vecinas por compresión.

En ocasiones aparecen como simples lipomas que posteriormente se malignizan y tienden a ser recidivantes.³ Su diagnóstico suele ser un hallazgo radiológico

asociado en ocasiones a exposición de radiaciones ionizantes y sustancias químicas² y para su correcta localización se requiere de tomografía y de resonancia magnética si es que infiltra estructuras nerviosas o vasculares.

El tratamiento quirúrgico es el tratamiento de elección y el intentar que la resección sea completa implica que el índice de recidivas sea menor.⁴ El abordaje quirúrgico depende de la localización del mismo, siendo la toracotomía el más frecuente, pero en ocasiones una estereotomía⁵ o abordajes cervicales pueden ser necesarios.

Los cuatro factores pronósticos más importantes, son el tamaño, el grado de diferenciación, la localización² y la resección completa.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 78 años, ex-fumador (40 paquetes/año) y en contacto laboral con asbesto. Como antecedentes presenta resección transuretral de adenoma de próstata e hipertensión arterial. Tras resfriado común se le practica radiografía de tórax en la que se objetiva una tumoración mediastínica, la cual en la tomografía axial computada (TAC) se muestra como una gran lesión ocupante del espacio en el mediastino anterior, paravertebral y hemitórax izquierdo con densidad para tejido adiposo (Figuras 1 y 2). Dicha masa provoca desplazamiento y

¹ Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario Sagrat Cor. Barcelona, España.

² Universidad de Barcelona.

Correspondencia y solicitud de sobretiros:

José Manuel Mier Odriozola.

Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario Sagrat

Cor. Viladomat 288. 08029. Barcelona, España.

Tel. 0034 934948922

Fax. 0034 934052641

E-mail: jmmo50@hotmail.

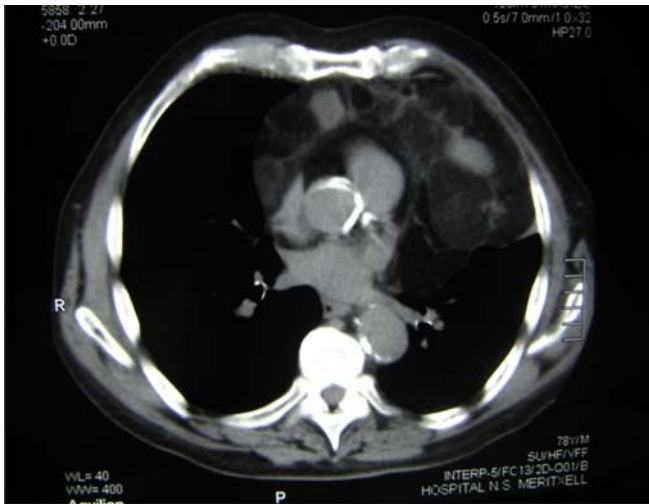


Figura 1. Corte tomográfico con ventana para mediastino en donde se evidencia una gran lesión con densidad grasa que ocupa el espacio mediastino anterior.

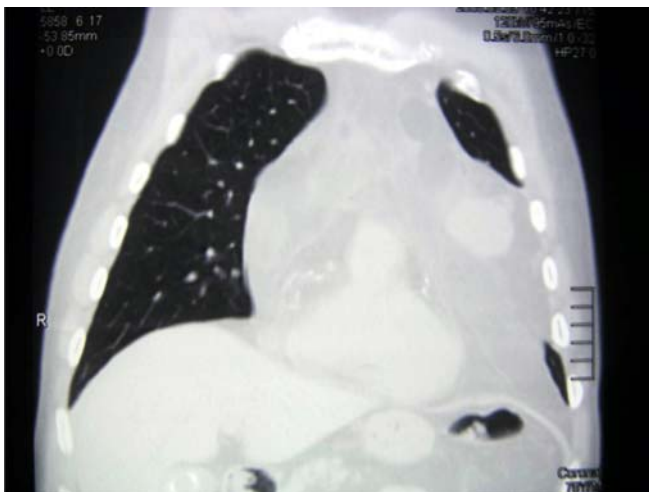


Figura 2. Corte de tomografía en reconstrucción coronal en el cual se aprecia la gran masa mediastínica que provoca desplazamiento y compresión pulmonar izquierda.

compresión pulmonar izquierda con presencia de zonas necróticas.

A la exploración física se encuentra auscultación respiratoria con disminución del murmullo vesicular izquierdo, con matidez a la percusión, siendo el resto de la misma sin interés. Las pruebas funcionales respiratorias muestran: FVC 2.11 L (47%), FEV1 de 1.45 L (47%), FEV1/FVC 69%, TLC 65%, RV 70%, DLCO 59%, KLCO 121%.

Se obtiene biopsia con aguja «Trucut» guiada por TAC compatible con neoplasia fibrolipomatosa atípica, por lo que se indica su resección quirúrgica.

A través de una toracotomía posterolateral izquierda se accedió a una tumoración heterogénea, bien encapsulada, polilobulada, de color amarillo pardo, con abundantes adherencias a los planos mediastínicos, principalmente grasa pericárdica y sobre los restos tímicos. Por el gran tamaño y la imposibilidad de movilizarla en bloque, fue necesario extraerla en 4 piezas, enviándose pieza intraoperatoria, para confirmar el diagnóstico, procediéndose entonces a la resección total de la masa.

Tras 3 días de estancia intrahospitalaria el paciente fue dado de alta para control por consulta externa.

El informe anatomopatológico refiere pieza quirúrgica en 4 fragmentos, que en su conjunto miden 30 x 35 cm, en total 996 g, intraoperatoriamente demostró liposarcoma bien diferenciado. La pieza definitiva informa: liposarcoma bien diferenciado con foco de 8 x 6 x 5 cm de dediferenciación sarcomatosa. Resultando intensamente positivo a la vimentina, lo que apoya su diagnóstico.

DISCUSIÓN

El LM se describe como una tumoración poco frecuente, que suele cursar asintómicamente hasta el momento en que por compresión de los órganos vecinos causa algún trastorno. En el caso que presentamos fue secundario a disnea y a sensación de pesantez torácica. Debido a lo anterior cualquier masa mediastínica que combine densidades grasas, con atenuaciones similares a otros tejidos blandos, debe sospecharse de este tipo de tumores.⁴

La cirugía es la opción terapéutica de elección, siendo la exéresis completa uno de los principales factores pronósticos. La elección del abordaje quirúrgico debe de ser siempre pensando en realizar resección completa y debido al alto índice de recidivas,⁶⁻⁸ pensando en una posible reintervención. Es por ello que el seguimiento debe de ser a largo plazo.

Para tumores de bajo grado la cirugía parece ser suficiente, pero los LM suelen adoptar comportamientos agresivos con independencia de su grado histológico.^{2,3} Así pues se puede considerar un tratamiento neoadyuvante, ya sea radioterapia (asumiendo los riesgos de irradiar mediastino, tanto por las lesiones potenciales como por la mayor dificultad de la cirugía posterior) o quimioterapia (con el beneficio de facilitar la cirugía exéretica). Éste además se puede complementar o sustituir con un tratamiento adyuvante, para el cual también se puede considerar radio o quimioterapia.

El tratamiento adyuvante, se ha llegado a utilizar con el fin de reducir las recidivas, pero no para prolongar la sobrevida, en el caso de la radioterapia. En el caso de la quimioterapia, se puede usar para intentar reducir la lesión antes de la cirugía y para prevenir la recurrencia en el postoperatorio.²

No obstante dichos tratamientos deben considerarse en el marco general del paciente y de la historia natural de la enfermedad. Así pues, los pacientes de edad avanzada pueden no beneficiarse de un tratamiento quimioterápico debido al largo periodo de crecimiento asintomático del LM. Por este motivo, en el caso presentado, considerando la edad del paciente y las escasas probabilidades de que se reprodujera el tumor de forma sintomática, se optó por la abstención terapéutica postquirúrgica.

Contar con el diagnóstico intraoperatoriamente es fundamental, ya que se sabe que los liposarcomas de alto grado presentan una probabilidad más alta de recidiva y de metástasis. No obstante, adquiere importancia la obtención preoperatoria del diagnóstico histológico preciso y de una biopsia para el correspondiente estudio citogenético. En efecto, el tratamiento es esencialmente quirúrgico, pero el estudio citogenético previo deberá ofrecer en un futuro una orientación terapéutica pre y/o postoperatoria que permita una mejor prevención de las recidivas, que suelen ser constantes en esta patología. Estudios recientes en fase II/III avalan la utilidad del ET743 (ecteinascidina),⁹ en pacientes con liposarcomas, por lo que se podría considerar en pacientes con LM de difícil manejo y en aquéllos con alto riesgo de recidiva.

También como nuevas dianas terapéuticas a considerar en un futuro, tenemos la fabricación de vacunas tumorales a partir de los CTAGS (cancer testis antigens) que se sabe se encuentran sobreexpresados en los liposarcomas.^{10,11}

Como conclusión podríamos decir que es un tumor raro, que el diagnóstico preoperatorio e intraoperatorio es fundamental, para asegurar una resección completa y prevenir así la alta incidencia de recidivas. No existen series grandes de LM, pero lo recogido en series pequeñas y apoyado en las casuísticas recogidas de liposarcomas en otras localizaciones así lo demuestran. Los

factores pronósticos más importantes son el tamaño, la localización, el grado de diferenciación y la resección completa. En un futuro cercano, la utilización de nuevas dianas terapéuticas basadas en inmunomodulación y terapia molecular podría abrir una nueva vía para el tratamiento del LM.

REFERENCIAS

1. Enzinger FM, Weiss SW, editores. Liposarcoma. Soft tissue tumors. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1995. p.431-66.
2. Skubitz K, D'Ádamo D. Sarcoma. Mayo Clin Proc 2007; 82(11): 1409-1432.
3. Rivo JE, Cañizares MA, García-Fontán E, Albort J, González-Piñeiro A, Peñalver R. Liposarcomas mediastínicos de localización atípica. Aportación de 2 casos. Cir Esp 2005; 77(2): 99-101.
4. Buró M, Ihde JK, Hajdu SI, Smith JW, Bains MS, Downey R, et al. Primary sarcomas of the mediastinum: results of therapy. J Torca Cardiovasc Surg 1998; 115: 671-80.
5. Hirai S, Hamanaka Y, Mitsui N, Uegami S, Matsuura Y. Surgical resection of primary liposarcoma of the anterior mediastinum. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2008; 14(1):8-41.
6. Kara M, Ozkan M, Dizbay SS, Avukcu ST. Successful removal of a giant recurrent mediastinal liposarcoma involving boy hemithoraces. Eur J Cardiothorac Surg 2001; 20: 647-49.
7. Morcillo A, Calvo V, Pastor J. Liposarcoma mediastínico recidivante. Arch Bronconeumol 1998; 34: 273.
8. Freixinet J, Santana N, Rodríguez P. Liposarcoma mediastínico recidivante. Arch Bronconeumol 1999; 35: 144-5.
9. Tavecchino M, Simone M, Erba E, Chiolo I, Liberi G, Foiani M, D'Incalci M, Damia G. Role of homologous recombination in trabectedin-induced DNA damage. Epub 2008; Feb 19. Eur J Cancer 2008 Mar; 44(4): 609-18.
10. Skubitz KM, Cheng EY, Clohisy DR, Thompson RC, Skubitz AP. Differential gene expression in liposarcoma, lipoma, and adipose tissue. Cancer Invest 2005; 23: 105-118.
11. Maki RG. Future directions for immunotherapeutic intervention against sarcomas. Curr Opin Oncol 2006; 18: 363-368.