

Liposarcoma Mediastinal. Tratamiento Quirúrgico

ARTÍCULO ORIGINAL (MEDIASTINO)

Autor: Dr. Edgar Amorín Kajatt*

*Departamento de Tórax
Instituto Nacional de
Enfermedades Neoplásicas

RESUMEN

Se presenta el cuadro clínico, manejo diagnóstico y terapéutico de un paciente varón de 57 años de edad con extenso tumor mediastinal anterior en relación a liposarcoma.

Se documenta el cuadro clínico, síntomas y signos vinculados a la presencia de la neoplasia maligna en el compartimiento mediastinal, la variedad histológica, compromiso a los órganos vecinos, estudios radiológicos entre otros, que permitieron diseñar el tratamiento quirúrgico correspondiente más radioterapia adyuvante, con buena evolución post operatoria y éxito terapéutico. El paciente se encuentra libre de enfermedad al momento de la publicación del presente documento.

Palabras claves: liposarcoma, mediastino, cirugía, radioterapia.

SUMMARY

This is the case report of a 57 y-o patient with diagnosis of an extensive anterior mediastinal tumor related to liposarcoma. This paper shows the clinical feature, signs and symptoms of the patient, the histological subtype of the tumor, radiological exams and other, which had permitted schedule the surgical treatment and radiation therapy as adjuvant treatment. The follow up after the surgery was satisfactory and the patient had good therapeutic answer. The patient is free of disease at the moment of the publication of this paper.

Key words: Liposarcoma, mediastine, surgery, radiotherapy.

INTRODUCCIÓN

La presente publicación es una contribución a la literatura médica para referir el caso de un varón adulto portador de una extensa neoplasia maligna desarrollada en el compartimiento mediastinal anterior, en el curso de un tiempo no precisado y de manera silente hasta que la consulta al médico fue por una leve disnea de esfuerzos, lo que promovió el inicio de la evaluación médica correspondiente y el descubrimiento de la tumoración en referencia que ocupaba una área importante de mediastino anterior con extensión hacia ambas cavidades torácicas. Luego de los estudios de diagnóstico y evaluaciones correspondientes, se diseñó tratamiento quirúrgico, se realizó remoción completa del tumor y además recibió radioterapia complementaria al mediastino, hacia el lecho operatorio. La evolución y sobrevida ha sido satisfactoria. El subtipo histológico fue informado como liposarcoma G2.

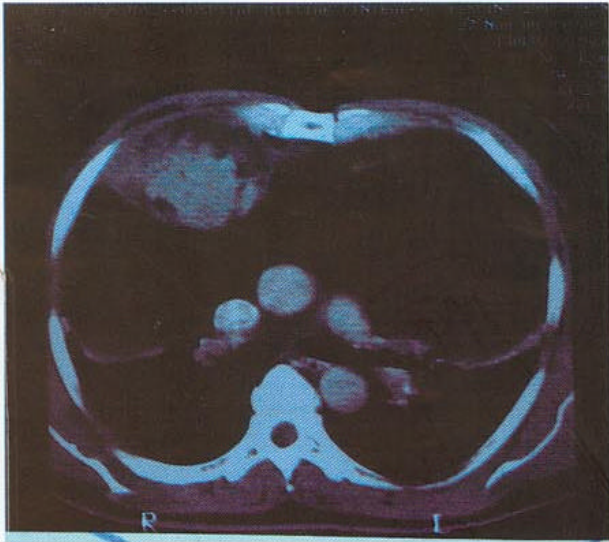
PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 57 años de edad, peruano, natural y procedente de Iquitos, no antecedente de tabaquismo ni alcohol. Sin exposición a inhalantes irritantes tóxicos, deportista ni antecedente familiar de cáncer. Refirió el enfermo que en circunstancias de

realizar tennis de rutina, nota cambios en la respiración, caracterizada por disnea a grandes esfuerzos que no le permite concluir satisfactoriamente el juego que practica diariamente. Ello motiva consulta al médico de localidad quien le realiza varios exámenes médicos, incluyendo estudios hematológicos, bioquímicos y radiológicos, descubriendo alteración radiológica en relación a compromiso tumoral intratorácico.

ASPECTOS RADIOLÓGICOS

En la radiografía de tórax se descubre la presencia de una extensa masa intratorácica que ocupa casi la mitad inferior del tórax. La tomografía computada de tórax definió la presencia de una tumoración de naturaleza mixta con componente graso e hipodenso (50UH) y dependía del mediastino anterior con extensión a ambos compartimientos del hemitórax derecho e izquierdo respectivamente sin aparente infiltración tumoral a los órganos de la vecindad.

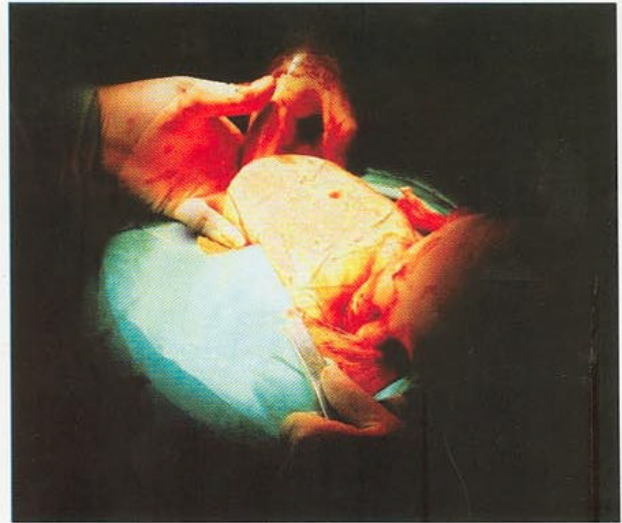


TAC de Tórax

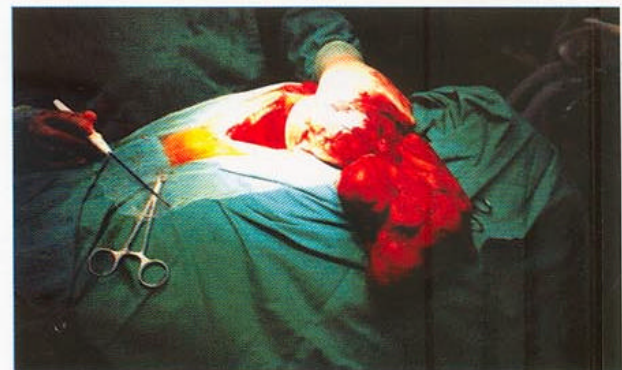
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

El diagnóstico se realizó mediante biopsia intratorácica percutánea por aspiración (BIPA) con aguja fina, bajo guía tomográfica, con la finalidad de establecer la naturaleza del tumor y diseñar la terapéutica correspondiente. El patólogo informó como neoplasia maligna en relación a liposarcoma.

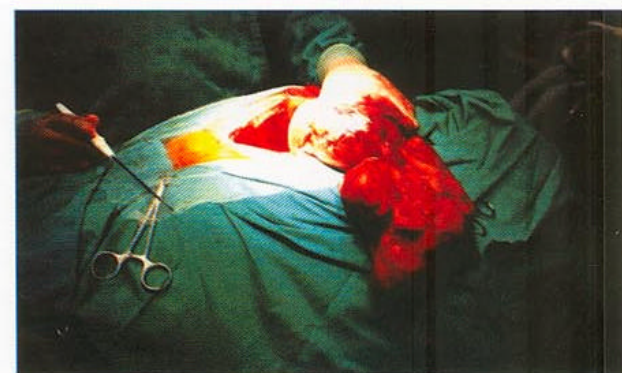
Se procedió a realizar estudios de extensión de enfermedad para descartar metástasis a distancia mediante tomografía computada (TAC) de abdomen, gammagrafía del esqueleto y TAC de cerebro, los cuales no demostraron enfermedad extratorácica. Se hospitalizó para completar estudios preoperatorios incluyendo exámenes de la reserva respiratoria mediante espirometría y análisis de gases en sangre arterial, los cuales fueron aceptables, además el cardiólogo evaluó la función cardíaca habiéndose calificado como riesgo quirúrgico II. El paciente fue conducido a sala de operaciones, se procedió a realizar esternotomía media y en los hallazgos operatorios se apreció extensa tumoración de color blanquecina nacarada, de consistencia mixta, de carácter lipoideo, multilobulado, encapsulado, dependiente del mediastino anterior, con pedículo sésil dependiente de la región prevascular y pericárdica, de morfología irregular tal como se aprecia en la foto, con adherencias laxas a estructuras vecinas. La tumoración involucraba al timo residual y presentaba mínima vascularización tumoral. Se procedió a realizar remoción completa de la neoplasia maligna de manera sistemática, comenzándose a exponer inicialmente componente tumoral que se dirigía hacia el hemitórax izquierdo y posteriormente el que se encontraba hacia la cavidad derecha, ambas protrusiones con disposición a manera de "alas de mariposa". La masa tumoral se reseco intacta, sin desgarros en su cápsula y sin complicaciones, calificándose técnicamente como cirugía tipo R0, es decir sin evidencia de tumor residual macroscópico. El tumor pesó 3,500 gms y fue enviado al Departamento de Patología para el estudio anatomopatológico correspondiente.



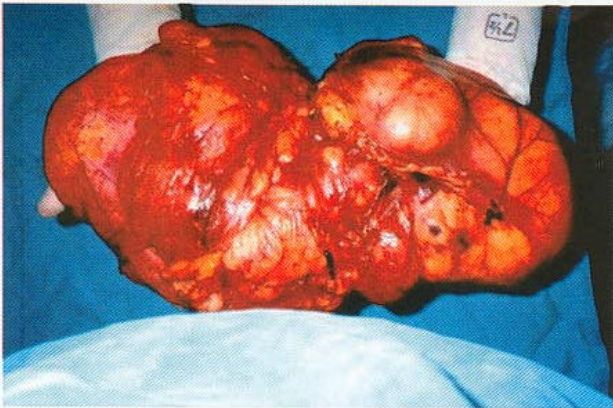
Remoción tumoral



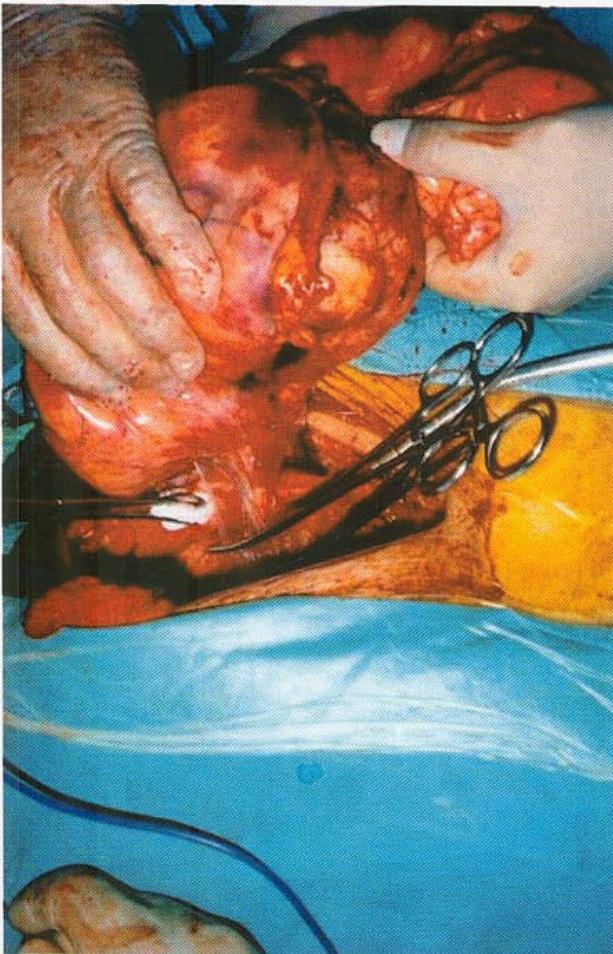
Tumor Multilobulado



Exposición del Tumor Mediastinal



Extirpación completa

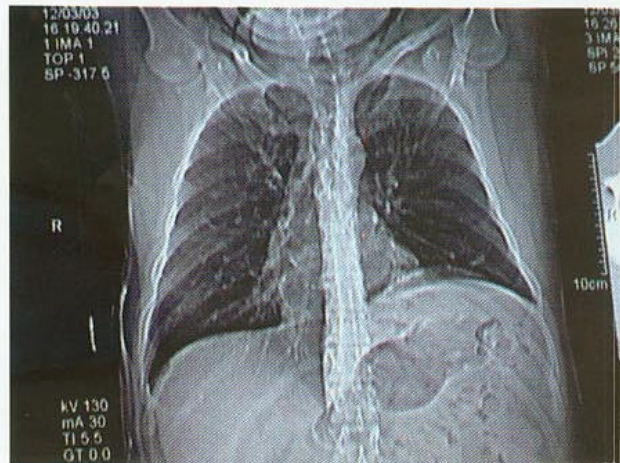


Pedículo Tumoral

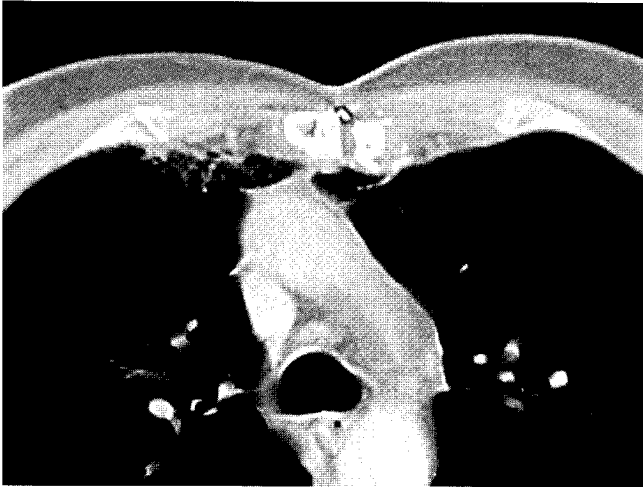


Cicatriz de la Esternotomía

Luego de la cirugía, el paciente fue conducido a la sala de recuperación post operatoria durante 24 horas. La evolución fue satisfactoria y los exámenes radiológicos demostraron buena expansión pulmonar en el PO1. Se apreció ligera elevación del hemidiafragma izquierdo en relación a paresia del nervio frénico.



Radiografía del Tórax en el Post operatorio



TAC de control post quirúrgico
Secuela Mediastinal

La evolución post operatoria fue adecuada y salió de alta en buenas condiciones para continuar manejo ambulatorio. El estudio del espécimen quirúrgico fue informado por el Departamento de Patología como liposarcoma G2. Se diseñó tratamiento complementario con radioterapia externa en el lecho mediastinal por las características de la neoplasia maligna, grado II (G2), completando 6,000 cGy en 6 semanas, con buena tolerancia. La sobrevida a tres años de la cirugía ha demostrado control pleno de la enfermedad y los exámenes radiológicos y tomografía de tórax, no han demostrado recurrencia de enfermedad.

DISCUSIÓN

El liposarcoma mediastinal anterior es una neoplasia maligna de poca frecuencia de presentación en la población en general, así como entre las neoplasias malignas que se desarrollan en el compartimiento mediastinal anterior (1). Su desarrollo es de evolución lenta y progresiva, suele mantenerse encapsulado y multilobulado, con tendencia a expandirse localmente antes que diseminarse por el torrente sanguíneo o linfático, situaciones no comunes en la historia natural de la enfermedad (2). Los síntomas que producen son nulos de inicio (3,4), sin embargo en el curso de su crecimiento sostenido y al aumentar considerablemente el volumen, suelen desplazar a los tejidos vecinos, incluyendo a los grandes vasos, corazón, tráquea, pulmones y estructuras blandas, produciendo en estos momentos síntomas que traducen alteración funcional por presencia de neoplasia maligna de mayores dimensiones. La presencia de síntomas significa que el tumor tiene comportamiento infiltrativo o compresivo y es cuando el médico advierte cuadro de síndrome oclusivo de vena cava superior, representa compresión extrínseca tumoral a la vena cava superior en cualquier nivel, sea por encima o por debajo de la vena ázigos. El tumor puede comprimir o infiltrar al nervio laríngeo recurrente y producir disfonía en grado variable, puede comprimir la tráquea en diferentes niveles y condicionar dificultad respiratoria leve, moderada o severa. El liposarcoma por lo general, no es mas agresivo que otras neoplasias sólidas como por ejemplo el tumor a células germinales del mediastino anterior o timoma ma-

ligno, tampoco suele producir alteraciones en la arquitectura en la jaula torácica, es decir no suele afectar al esternón, costillas o columna (5,6).

El estudio radiológico mediante radiografía simple en incidencia frontal y lateral, no es capaz de hacernos sospechar acerca de la naturaleza del tumor, pero sí nos define la ubicación topográfica de la misma y establecer el diagnóstico diferencial de un grupo de tumores de esa localización. La Tomografía Axial Computada del Tórax sí es capaz de acercarnos con mayor fidelidad al diagnóstico por la medición de las Unidades Hounsfield (UH), la que nos permite conocer la naturaleza grasa del tumor, no obstante como el presente caso la mayoría de los liposarcomas tienen naturaleza interna mixta, con áreas de mayor y otras de menor densidad. La resonancia magnética nuclear (RMN) permite una mejor definición de interfases e infiltración o no de estructuras en la vecindad del tumor (7,8). El diagnóstico mediante BIPA es muy sencillo, sin complicaciones y de rápida información para el diseño del tratamiento correspondiente (6) y se considera un buen método de diagnóstico en buenas manos y con la competencia de un citopatólogo bien entrenado se obtiene un diagnóstico categórico. Para conocer objetivamente si la neoplasia maligna se encuentra localizada o diseminada, es necesario recurrir a estudios complementarios de extensión de enfermedad, los que deberán de incluir necesariamente tomografía de abdomen y pelvis, RMN de cerebro (vs TAC de cerebro) y gammagrafía del esqueleto.

El tratamiento de los tumores mediastinales localizados es mediante la cirugía, para lo cual el cirujano habrá realizado los estudios correspondientes para determinar elegibilidad del paciente en virtud a ausencia de contraindicación médica para la cirugía y el estadio clínico temprano (9,10,11). Muchas veces es necesario realizar estudio de ecocardiografía con la finalidad de evaluar compromiso orgánico y establecer parámetros normales de la función cardíaca. La espirometría nos ha permitido establecer fielmente la valoración de la reserva pulmonar en vista que el tumor mediastinal abarcaba ambos compartimientos torácicos derecho e izquierdo respectivamente.

Los liposarcomas del mediastino son tumores que se originan en la grasa mediastinal, suelen crecer lentamente y el grado de diferenciación tumoral va a condicionar la agresión variable del tumor. Solamente la remoción completa del tumor en estadios tempranos tienen potencial control, buen pronóstico y perspectivas de curación. Cuando se deja enfermedad en el lecho tumoral, sea porque hay bordes de sección comprometido, restos de tumor macroscópico no resecado o enfermedad microscópica, deberá recibir tratamiento adyuvante con radioterapia al mediastino y quimioterapia sistémica; sin embargo cuando estamos frente a una neoplasia moderadamente o muy avanzada, el manejo paliativo con quimioterapia y radioterapia concurrente ha sido lo mas recomendado para el control temporal del tumor (12,13,14). La sobrevida a cinco años es del orden del 35%; aquellos que sobreviven sin evidencia de enfermedad neoplásica maligna, son los que fueron tratados solo con cirugía en estadios tempranos o cirugía con cirugía mas radioterapia y / o quimioterapia (11,12).

CONCLUSIONES

1. Se presenta el caso de un paciente con una grosera neoplasia mediastinal anterior.
2. La biopsia intratorácica percutánea por aspiración fue informada como liposarcoma.

3. Los exámenes por imágenes y estudios de extensión de enfermedad demostraron tumoración única.
4. Se realizó esternotomía media y remoción completa del tumor sin ninguna complicación.
5. Recibió radioterapia externa adyuvante por tratarse de liposarcoma G2 y su evolución ha sido favorable y sin evidencia de enfermedad al momento de la publicación del presente estudio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Urschel JD et al Mediastinal fatty tumour. *Postgrad. Med. J.*, December 1, 1999; 75(890): 763 - 764
2. Whooley BP, Urschel JD, Antkowiak JG, Anderson TM, Takita H. Primary tumors of the mediastinum. *J Surg Oncol* 1999;70:95-99
3. Castleberry RP, Kelly DR, Wilson ER, Cain WS, Salter MR. Childhood liposarcoma. Report of a case and review of the literature. *Cancer*. 1984; 1,54(3):579-84.
4. Johansson L et al : Intrathoracic lipoma. *Acta chir Scand* 1963;126:558-565.
5. Politis J, Funahashi A, Gehlsen JA, DeCock D, Stengel BF, Choi H. Intrathoracic lipomas. *The journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* April 1979; 77(4):550-556.
6. Majid AA. Thymolipoma . *Aust NZ J Surg* 1992; 62:74-76.
7. Marchevsky AM, Kaneko M : Surgical pathology of the mediastinum. Raven, New York, 1984 pp 58-281
8. Baris YI, Kalyoncu AF, Aydiner A, Gulekon N, Eryilmaz M, Selcuk ZT, Sahin AA. Intrathoracic lipomas demonstrated by Computed Tomography. *Respiration* 1990;57:77-80
9. Ohta Y, Murata T, Tamura M, Sato H, Kurumaya H, Katayanagi K. Surgical resection of recurrent bilateral mediastinal liposarcoma through the clamshell approach. *Ann Thorac Surg*. 2004 ; 77(5):1837-9. .
10. Tanaka F, Kitano M, Tatsumi A, Huang CL, Nagasawa M . A case of mediastinal liposarcoma. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi .J Jpn Thoracic Surg Soc* 1992; 40:1125-1130.
11. Krygier G, Amado A, Salisbury S, Fernandez I, Maedo N, Vazquez T. Primary lung liposarcoma. *Lung Cancer*. 1997 Jul;17(2-3):271-5
12. Michael Burt, MD, PhD , Janet K. Ihde, MD, Steven I. Hajdu, MD, James W. Smith, MD, Manjit S. Bains, MD, Robert Downey, MD, Nael Martini, MD, Valerie W. Rusch, MD, Robert J. Ginsberg, MD Primary Sarcomas Of The Mediastinum: Results Of Therapy *Thoracic & Cardiovasc Surg* 1998;115:671-680
13. Kara, M et al. Successful removal of a giant recurrent mediastinal liposarcoma involving both hemithoraces. *Europ Journal Cardiothoracic Surgery*, 2001; 20(3): 647 - 649.
14. A. Aubert, P. Chaffanjon, M. Peoc'h, and P. Y. Brichon. Chest wall implantation of a mediastinal liposarcoma after thoracoscopy *Ann. Thorac. Surg.*, May 1, 2000; 69(5): 1579 - 1580.