

Leiomioma de mediastino anterior

Aportación de un caso y revisión de la literatura

Javier Rendón Henao, Nora Sánchez Mora, Emilio Álvarez Fernández

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. C/ Dr. Esquerdo, 46. 28007. Madrid.
hisonora@hotmail.com*

RESUMEN

Los leiomiomas del mediastino son tumores raros, que generalmente derivan de la pared de la tráquea, esófago y grandes vasos, aunque existen algunos casos de origen incierto. Describimos un caso de un varón de 68 años, con clínica de síndrome de compresión de vena cava superior. La radiología y tomografía computerizada de tórax revela una masa localizada en el mediastino anterior. El estudio patológico muestra una infiltración tumoral de células fusiformes con moderada pleomorfismo, que reaccionan positivamente a la inmunotinción con actina y desmina.

El diagnóstico diferencial incluye todos los sarcomas y tumores con patrón fusocelular que se presentan con esta localización. El tratamiento que se ha empleado en todos los casos revisados de la literatura ha sido la resección quirúrgica, y en pocos casos se ha usado terapia adyuvante de quimio y radioterapia.

Palabras clave: Leiomioma mediastínico, tumores del músculo liso, tumores mediastínicos, inmunohistoquímica, tumores de tejidos blandos.

Mediastinal leiomyosarcoma: A study of one case and review of the literature

SUMMARY

Mediastinal leiomyosarcomas are rare tumors, generally arising from the wall of the esophagus, trachea, or great vessels, although in some cases their primary origin is unknown. We describe a case of 68-year-old man, clinically presented with a superior vena cava syndrome. Chest X-rays and computed tomography scans showed an anterior mediastinal mass. Histopathological study showed moderately pleomorphic spindle cell tumors. Immunohistochemical staining was positive to muscle actin and desmin.

Differential diagnosis included spindle cell sarcomas and other spindle cell tumors at this site. The literature reports surgical resection in all cases with adjuvant chemotherapy and radiotherapy being applied in a few cases.

Key words: Mediastinal leiomyosarcoma, tumors of the smooth muscle fiber, mediastinal tumors, immunohistochemistry, soft tissue tumors.

INTRODUCCIÓN

Los tumores mesenquimales malignos que se presentan como masas mediastínicas son raros (1), y los leiomiomas lo son aún más (2,3). La gran mayoría de los tumores de músculo liso descritos en la literatura tienen origen aparente macroscópico en la pared del

esófago, la tráquea o los grandes vasos (4-6,9,10,12), y llaman la atención del clínico por síntomas obstructivos como disfagia, ronquera o síndrome de vena cava superior (6,9,10,12). El origen visceral o vascular de tales lesiones se identifica por lo general con facilidad mediante técnicas de imagen. Se han descrito pocos casos de estos tumores cuyo origen es incierto al no derivar de la fibra muscular lisa de las estructuras adyacentes (2,3,5,7,10), y que se manifiestan con unos síntomas inespecíficos.

Nosotros describimos un caso de leiomioma primario de mediastino, con la descripción de las características clínicas, radiológicas, histopatológicas y hacemos la revisión de la literatura de este tumor poco frecuente.

CASO CLÍNICO

Varón de 68 años con antecedentes personales de: exminero de mercurio durante 26 años, exfumador, hiperuricemia e hipercolesterolemia controladas y EPOC (Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica), sin antecedentes quirúrgicos. El paciente consultó por cuadro clínico de disnea de 8 meses de evolución que se acentuó previo al ingreso, acompañada de tos no productiva, congestión facial e imposibilidad para la flexión del torso. Al ingreso presentó facies congestiva y cianótica, ingurgitación yugular y circulación colateral de la cara anterior del tórax, sin otros datos positivos. La radiografía de tórax posteroanterior y lateral mostró una masa voluminosa de ubicación en mediastino superior (fig. 1 y 2), la TAC de tórax evidenció masa de 8 cm en mediastino anterior, de contornos lobulados y contenido homogéneo, situada por delante de la aorta ascendente y troncos supraaórticos, en contacto con el lóbulo pulmonar superior derecho y con la pared torácica anterior (fig. 3). Posteriormente, una ecografía abdominal mostró en el hígado formaciones sólidas múltiples. Se le realizó biopsia mediastínica por punción transtorácica. Después del diagnóstico histológico recibió tratamiento con radioterapia. No se describe seguimiento por ser un caso reciente.

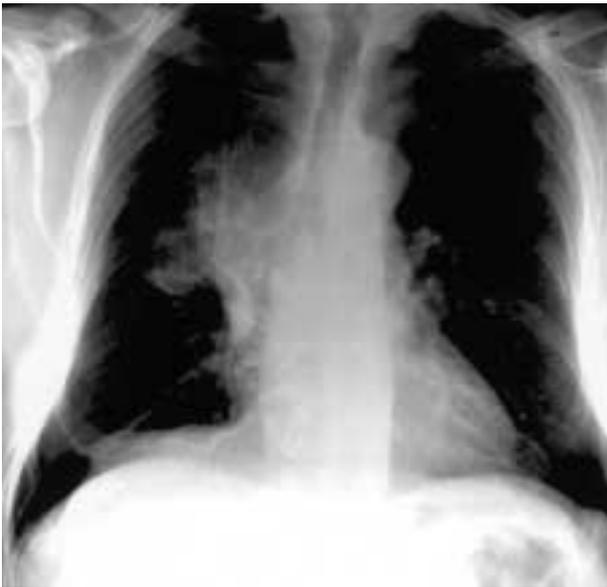


Fig. 1: Radiografía PA de tórax.



Fig. 2: Radiografía lateral de tórax.

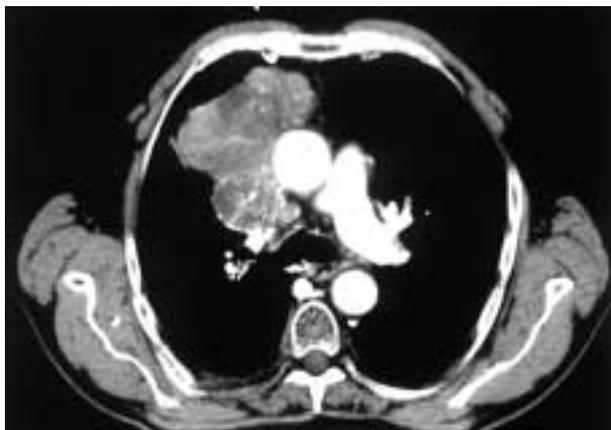


Fig. 3: TAC de tórax.

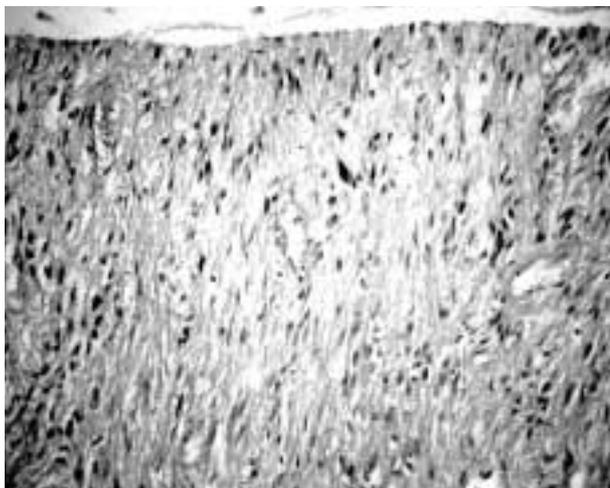


Fig. 4: Imagen histológica. Patrón de haces entrecruzados. X10, HE.

HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS

Se recibe cilindro de tejido de 5 por 3 milímetros que fue fijado en formalina neutra tamponada al 10%, procesado rutinariamente, incluido en su totalidad en parafina y teñido con hematoxilina-eosina. La imagen histológica presenta campos parcialmente necróticos, en los mejor preservados integrados por una proliferación de elementos fusiformes con moderado pleomorfismo celular (fig. 4) y ocasional presencia de mitosis atípicas con un recuento de 3 en 10 campos de 40x (Olympus objetivo 0,65), que se asocian formando fascículos entrecruzados (fig. 5) y que presentan un citoplasma acidófilo y opaco. Se realiza estudio de inmunohistoquímica, mediante la técnica de avidina-biotina-peroxidasa, previa recuperación antigénica por calor (vaporizador). Las células tumorales muestran inmunoreactividad positiva para: actina muscular (Enzo Diagnos., dil. 1:2), desmina (DAKO, dil. 1:2), vimentina (DAKO, dil 1-1500) y negatividad para: CD30 (DAKO, dil.1:2), CD15 (Beckton Dickinson, dil. 1:20), CD20 (DAKO, dil. 1:2), CD34 (Biogenex, prediluido), S-100 (DAKO, dil 1-20), calretinina (Zymed, dil 1:50), HMB-45 (Enzo Diagnos., prediluido), citoqueratinas (8- 18- 19) (Biogenex, dil. 1:25). El Ki 67 (DAKO dil. 1:200) marca aproximadamente el 10% de las células tumorales (fig. 6). Hallazgos todos consistentes con un leiomioma de mediano grado de madurez.

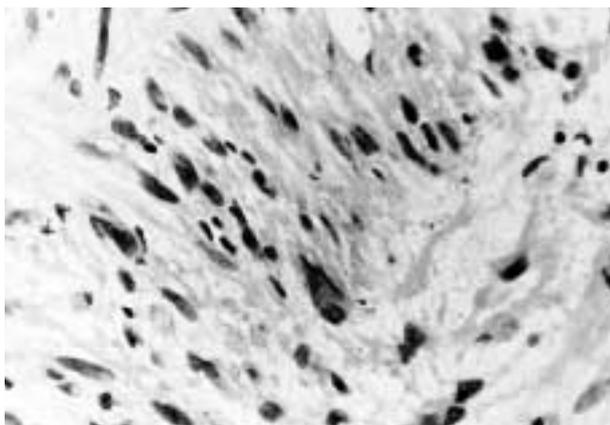


Fig. 5: Proliferación de células fusiformes con moderado pleomorfismo. X40 HE.

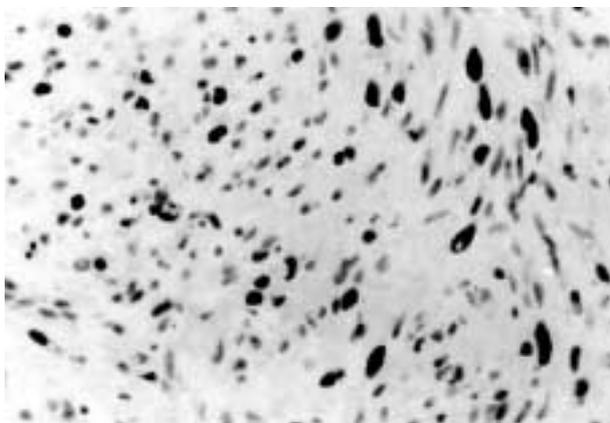


Fig. 6: Marcador de proliferación celular Ki 67. X40.

DISCUSIÓN

Los tumores mesenquimales primarios benignos y malignos del mediastino son raros dando cuenta de menos del 2% de los tumores mediastínicos (1). Los sarcomas ocupan un pequeño porcentaje de las neoplasias malignas del mediastino (2,3), y los que presentan un fenotipo muscular liso son extremadamente raros habiéndose publicado 6 casos individuales (5,7-10, 12), y una serie de 10 casos (13), lo que da un total de 17 casos referidos. También se ha descrito la presencia de un tumor con rasgos combinados de liposarcoma y leiomioma (14). La presentación clínica depende de las estructuras que comprometan, si se originan o infiltran la pared traqueal, esofágica o de grandes vasos, se manifiestan clínicamente por síntomas obstructivos como ronquera, disfagia, síndrome de vena cava superior, y tromboembolismo pulmonar (4,10-13,15). Los leiomiomas que se originan en los tejidos blandos del mediastino tienen una presentación clínica inespecífica, refiriéndose dolor torácico, tos y síndrome de vena cava superior en los pacientes con tumores ubicados en el mediastino anterior y los del mediastino posterior por lo general asintomáticos, aunque unos pocos casos se han manifestado con tos,

disnea, disfagia y dolor torácico (tabla I). El origen de los leiomiomas primarios del mediastino es desconocido pero se discuten varias teorías: es probable que se deriven de la pared de los vasos pequeños de los tejidos blandos mediastínicos, también se propone el tejido muscular ectópico del mesénquima esplácnico y por último que sean tumores derivados del esófago que se liberan en algún momento de su crecimiento. Los estudios de imagen describen usualmente con precisión la relación con las estructuras adyacentes como vasos y esófago.

Las características histopatológicas en general son variables, siendo la imagen más frecuente la disposición en fascículos, con población celular fusiforme de pleomorfismo variable, y con focos de necrosis. De forma menos frecuente puede también mostrar áreas mixoides, patrones: estoriforme, perivascular y también presencia de células epitelioides (1-13), en un caso referido se describe una mezcla entre leiomioma y liposarcoma (14). Los diagnósticos diferenciales que se plantean son en primer orden los tumores derivados del nervio periférico, siendo más frecuentes en el mediastino posterior y del tipo histológico del Schwannoma; también se pueden ver tumores malignos del nervio periférico (1). Todas estas neoplasias tie-

Tabla I. Clínica de 17 casos de leiomiomas mediastínicos

Caso	Sexo	Edad	Localización, Mediastino	Síntomas
Herlizca y Gale (1958)	M	27	Posterior	Asintomático
Lincoln (1965)	M	54	Anterior	Dolor
Rasaretnam, Panabokke (1975)	V	60	Posterior	Tos, Disnea
Gupta et al. (1983)	V	55	Superior	Dolor
Etayapuram et al (1984)	V	88	Superior	Dolor
Steen at al (1993)	M	66	Medio-posterior	Dolor, disnea, disfagia
Moran et al (1994)	V	47	Posterior	Asintomático
Moran et al (1994)	M	57	Posterior	Asintomático
Moran et al (1994)	M	65	Posterior	Asintomático
Moran et al (1994)	V	53	Posterior	Asintomático
Moran et al (1994)	V	62	Posterior	Asintomático
Moran et al (1994)	V	71	Posterior	Asintomático
Moran et al (1994)	M	69	Posterior	Dolor torácico
Moran et al (1994)	V	36	Anterior	Dolor torácico
Moran et al (1994)	V	26	Anterior	Tos, dolor torácico
Moran et al (1994)	V	73	Anterior	Dolor, tos, derrame pleural
Presente caso H.G.U.G.M (2002)	V	68	Anterior	Síndrome de vena cava sup.

nen una reactividad con las inmunotinciones para S-100 y negatividad para la actina muscular y desmina (1,19). El histiocitoma fibroso maligno tanto primario como metastásico es muy raro en esta localización, muestra un mayor pleomorfismo celular y abundantes células multinucleadas además de la positividad a la inmunotinción para CD68 y negatividad con actina muscular y desmina en la mayoría de los casos (20). El tumor fibroso solitario es también extremadamente raro en el mediastino, mostrando un patrón histológico bifásico con áreas hialinas poco celulares y otras hiper celulares; las células neoplásicas muestran inmunoreactividad al CD34 y negatividad para la actina y desmina (18). También se incluyen las diferenciaciones sarcomatosas de los timomas, que exhiben una positividad para las queratinas y en general negatividad para actina y desmina, aunque focalmente pueden mostrar positividad para estos marcadores (1). Con respecto al grado de diferenciación histológica se utiliza la misma clasificación que para los leiomiocarcinomas de tejidos blandos periféricos (16).

El tratamiento en todos los casos descritos en la literatura ha sido la resección quirúrgica, adicionándose en algunos casos quimioterapia y radioterapia, cuya utilización debe ser siempre evaluada dependiendo del grado histológico y estadio tumoral. La cirugía presenta un alto índice de morbilidad cuando existe infiltración de las estructuras adyacentes. Además la resección completa del tumor es considerada como uno de los factores más importantes para el pronóstico y la predicción de posibles recidivas, siendo también otros factores a considerar el grado histológico y el estadio tumoral (12,13,15,17).

BIBLIOGRAFÍA

1. Shimosato Y, Mukai K. Atlas of tumor pathology 21. Tumors of mediastinum. Armed Forces Institute of Pathology. Washinton 1997; 249-71.
2. Patcher MR, Latte SR. Mesenchymal tumors of the mediastinum, tumors of fibrous tissue, smooth muscle and striated muscle. *Cancer* 1963; 16: 74-94.
3. Conkle DM, Adkins RB Jr. Primary malignant tumors of the mediastinum. *Ann Thorac Surg* 1972; 14: 553-67.
4. Hayes WL, Farha SJ, Brown RL. Primary leiomyosarcoma of the pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1974; 34: 615-7.
5. Rasaretnam R, Panabokke RG. Leiomyosarcoma of the mediastinum. *Br J Dis Chest* 1975; 69: 63-9.
6. Davis GL, Bergmann M, O'Kaneh. Leiomyosarcoma of the superior vena cava. A first case with resection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 408-12.
7. Gupta S, Jindal SK, Vashisht R, Singh H, Malik SK. Leiomyosarcoma of the mediastinum. *Eur J Resp Dis* 1983; 64: 69-71.
8. Herlitca AJ, Gale W. Tumor and cyst of the mediastinum. *Arch Surg* 1958; 76: 697-701.
9. Lincoln JCR. Leiomyosarcoma of the anterior mediastinum. *Thorax* 1965; 20: 362-6.
10. Sunderrajan EV, Luger AM, Rosenholtz MJ, Maltby JD. Leiomyosarcoma in the mediastinum presenting as superior vena cava syndrome. *Cancer* 1984; 53: 2553-6.
11. Weiss KS, Zidar BL, Wang S, et al. Radiation induced leiomyosarcoma of the great vessels presenting as superior vena cava syndrome. *Cancer* 1987; 60: 1238-42.
12. Steen BC, Flórez Martín S, Fernández Fau L, García Tirado J, Jareño Esteban J, Ancochea Bermúdez J. Leiomiocarcinoma mediastínico. *An Med Interna* 1993; 10: 83-5.
13. Moran CA, Suster S, Perino G, Kareko M, Koss MN. Malignant smooth muscle tumours presenting as mediastinal soft tissue masses. A clinicopathologic study of 10 cases. *Cancer* 1994; 74: 2251-60.
14. Gomez-Roman J, Val-Bernal JF. Lipoleiomyosarcoma of the mediastinum. *Pathology* 1997; 29: 429-30.
15. Eng J, Murday AJ. Leiomyosarcoma of the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 905-6.
16. Schuch W, Skalli O, Seemayer TA, Gabbiani G. Intermediate filament proteins and actin isoforms as markers for soft tissue tumors. Differentiation and origin. *Am J Pathol.* 1987; 128: 91-103.
17. Costa MJ. Malignant fibrous Histiocytoma, phenotype in pleomorphic sarcoma. Differentiation in recurrent disease. *Arch Pathol Lab Med.* 1994; 118: 160-4.
18. Witkin GB, Rosai J. Solitary fibrous tumor of the mediastinum. A report of 14 cases. *Am J Surg Pathol.* 1989; 13: 547-57.
19. Enzinger FM, Weiss SW, editores. *Soft tissue tumors.* 4.ª ed. St Louis: CV Mosby; 2001.
20. Burt M, Ihde JK, Hajdu SL, Smith JW, Bain SMS, Bowney R. Primary sarcomas of the mediastinum: results of the therapy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998; 115: 671-80.