

Fibrosarcoma pleural, causa poco frecuente de síndrome mediastinal.

Informe de un caso y revisión de la literatura

Por los Dres.:

CESAR MILANES BERNAL⁴, ERNESTO BARRIOS GRILLO⁵ y HECTOR DIAZ AGUILA⁶

Milanés Bernal, C. y otros. *Fibrosarcoma pleural, causa poco frecuente de síndrome mediastinal. Informe de un caso y revisión de la literatura.* Rev Cub Med 19: 4, 1980.

Se presentan los resultados clínicos y "patológicos" del estudio de un paciente (HC 318813) con síndrome mediastinal, cuyo diagnóstico final anatomopatológico fue fibrosarcoma pleural. Se revisa la bibliografía en relación con los tumores mediastinales de origen mesenquimatoso, en especial, el fibrosarcoma pleural. Se señala el aumento evolutivo en su incidencia en otros países y se discute su posible asociación con la exposición al asbesto.

INTRODUCCION

Se le llama síndrome mediastinal al conjunto de síntomas y signos que resultan de la composición de uno o varios órganos del mediastino, provocado por el aumento de tamaño de los órganos que lo constituyen, o por estructuras aledañas que, al crecer, pueden comprimirlos¹.

La pleura presenta tumores primarios o secundarios. Los secundarios son mucho más frecuentes. El único tumor maligno primario se llama mesotelioma y en ocasiones fibrosarcoma pleural².

Los fibrosarcomas son los equivalentes malignos del fibroma. Tienden a ser masa voluminosa y mal limitada que pueden originarse como fibroma benigno, aunque suelen nacer de manera primaria².

Dentro de los tumores del mediastino, los originados del mesénquima son los menos frecuentes. Entre ellos están los fibromas, leiomiomas, hemangiomas, lipomas, linfangiomas y sus variantes malignas de sarcomas³⁻⁴.

De éstos, el fibrosarcoma (30%) y el liposarcoma (20%) son los tumores malignos del mesénquima más frecuentes^{5,6}.

Se clasifica el mesotelioma de pleura de acuerdo con los estudios históricos en dos variedades principales. La primera descrita fue la localizada (Wagner, 1870) y la segunda llamada difusa (Klemperer y Rabin, 1931), la cual es siempre maligna a diferencia de la anterior que generalmente es benigna^{7,10}.

⁴ Especialista de I grado en medicina interna. Hospital docente "Joaquín Albarrán". Ciudad Habana.

⁵ Residente de 3er. año en anatomía patológica. Hospital docente "Joaquín Albarrán". Ciudad Habana.

⁶ Residente de 2do. año en medicina interna. Hospital docente "Joaquín Albarrán". Ciudad Habana.

El propósito de este trabajo es informar un caso de fibrosarcoma mediastinal y mostrar las características biológicas y el cuadro morboso que presentó este tumor.

Presentación del caso

F.G.L., paciente de 50 años de edad, del sexo masculino, de la raza blanca, que ingresa el 1-2-78 por aumento de volumen de la cara.

H. E.A. Refiere que desde hace un mes presenta opresión en región del cuello acompañada de escalofríos y que la cara le aumentaba de volumen, así como gran "dilatación" de las venas del cuello. También manifiesta falta de aire progresiva y discreta coloración azulada de cara y cuello.

Señaló que antes de la "inflamación" de cara y cuello, notó una "pelota" que fue aumentando de volumen por encima de la clavícula derecha y pegada al cuello.

A.P.P. N/S.

A.P.F.: Padre +/- no sabe; madre v/s, 7 hijos v/s, Esposa v/s.

Hábitos tóxicos: Tabaco: xxx 1 caja cigarrillos diarias. Café: 2 tazas diarias. Alcohol: No. Drogas: No.

Examen físico: los hallazgos positivos fueron los siguientes:

Aumento de volumen de la cara y el cuello con edemas en esclavina, discreto, rubicundez facial y gran ingurgitación yugular bilateral.

Se palpa en la zona supraclavicular derecha un tumor de 1 cm de diámetro de superficie irregular, consistencia dura, dolorosa en su palpación y fija a la clavícula derecha en su tercio interno.

Aparato respiratorio: disminución del murmullo vesicular en tercio superior del hemitórax derecho. Submatidez pulmonar a ese nivel.

Aparato cardiovascular: Moderado aumento del área de submatidez cardíaca a expensas de cavidades derechas.

Abdomen: hígado: BS: 7mo. espacio intercostal derecho. BI: rebasa 2 cm de superficie lisa, borde romo, consistencia dura y dolorosa a la palpación profunda. Reflujo hepatoyugular presente.

Durante su estadía en la sala, el paciente manifiesta disnea progresiva; adopta actitud ortopneica y necesita oxigenoterapia constante. También presenta dolor torácico que aumenta al igual que el edema en esclavina; a la semana se añade al cuadro clínico, tos seca pectoral y disfonía.

Se comienza tratamiento el 11-2-78 con citostático (diclofen, dosis total: 20 mg).

No mejora su cuadro clínico ni radiográfico, por lo que se decide administrar radioterapia (dosis total 960 rads). Empeora la disnea y se presenta derrame pleural que se evacúa, mejorando algo la falta de aire después de la toracocentesis. Presenta una aparente mejoría clínica y es dado de alta a petición de los familiares el 5-4-78.

Investigaciones realizadas:

a) *Laboratorio*

Hemograma con diferencial:

Hb: 13 g%; Hto: 40 mg%; Leucocitos: 6 800/ mm³.

Diferencial: Seg.: 65%; Linfo.: 29%; Mono: 03%; Eo.: 3%.

Eritrosedimentación: 52 mm. Proteínas totales: 6,4.

Glicemia: 73 mg%. Urea: 31 mg%. Serina: 5,0. Mono: 03%. P. de orina: Normal. Globulina: 1, 4. Eo: 03%.

Calcio sérico: 9,5 mg%. VDRL: No reactivo.

Líquido pleural: rivalta positivo.

No hubo crecimiento bacteriano.

No crecimiento BAAR.

b) *Radiología:*

Rx de tórax simple AP y lateral (1-2-78). Se observa al nivel del mediastino superior gran condensación de aspecto tumoral, que en vista lateral se proyecta en un plano medio y anterior (figura 1).

Rx de esófago: (3-2-78). Presenta la lesión antes señalada, en el mediastino, ligera compresión del esófago en su tercio superior (figura 2).

Tomografía: (8-2-78): Los cortes tomográficos revelan que la opacidad señalada en los estudios anteriores tiene dos componentes, una paramediastinal redondeada que parece comprimir ligeramente la tráquea y que tiene 7 cm de diámetro vertical y 5 cm de diámetro horizontal. Por fuera de la misma se observa otra zona menos densa y menos homogénea. Los bronquios del lóbulo superior parecen estar comprimidos (figura 3).

Cavografía: 10-2-78. Se observa que el tumor mediastinal superior comprime el tronco venoso braquiocefálico derecho y la vena cava superior, sin infiltración de sus paredes (figura 4).

Rx de tórax evolutivo: (17/2/78). Se observa opacidad que borra el seno costodiafragmático derecho por pequeño derrame pleural. Ensanchamiento tumoral del mediastino a la derecha de la línea media. Trama pulmonar reforzada en base derecha (figura 5).

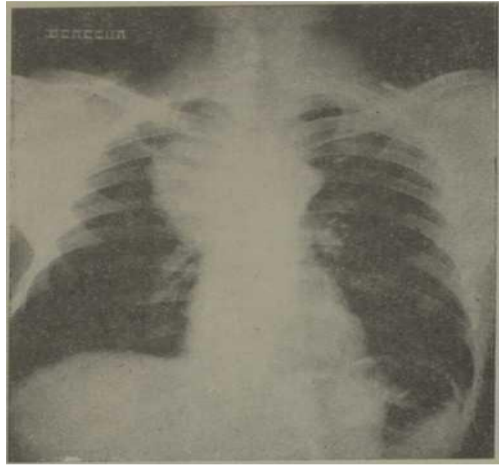


Figura 1. Rx de tórax simple AP y lateral: (1-2-78) se observa al nivel del mediastino superior gran condensación de aspecto tumoral, que en vista lateral se proyecta en un plano medio y anterior.



Figura 2. Rx de esófago: (3-2-78) presenta la lesión antes señalada, en el mediastino, ligera compresión del esófago en su tercio superior.

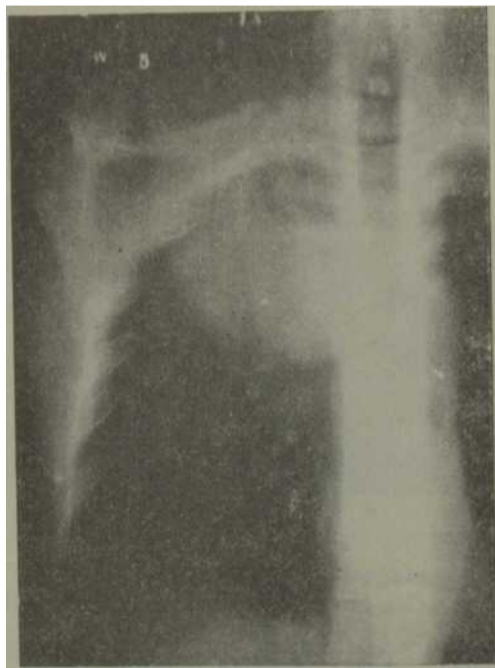


Figura 3. Tomografía: (8-2-78) los cortes tomográficos revelan que la opacidad señalada en los estudios anteriores tiene dos componentes, una paramediastinal redondeada que parece comprimir ligeramente la tráquea y que tiene 7 cm de diámetro vertical y 5 cm de diámetro horizontal. Por fuera de la misma se observa otra zona menos densa y menos homogénea. Los bronquios del lóbulo superior parecen estar, comprimidos.



Figura 4. Cavografía: (10-2-78) se observa que el tumor mediastinal superior comprime el tronco venoso braquicefálico derecho y la vena cava superior, sin infiltración de sus paredes.



Figura 6. Rx de tórax evolutivo: (6-3-78) no ha mejorado el cuadro radiográfico y persiste la gran masa en el mediastino superior y pulmonar derecho. Derrame pleural en ambos hemitórax, más marcado en el lado derecho.



Figura 5. Rx de tórax evolutivo: (17-2-78) se observa opacidad que borra el seno costodia-fragmático derecho por pequeño derrame pleural. Ensanchamiento tumoral del mediastino a la derecha de la línea media. Trama pulmonar reforzada en base derecha.

Rx de tórax evolutivo (6/3/78): No ha mejorado el cuadro radiográfico, persistiendo la gran masa en el mediastino superior y pulmonar derecho. Derrame pleural en ambos hemitórax, más marcado en el lado derecho (figura 6).

c) *Otras investigaciones:*

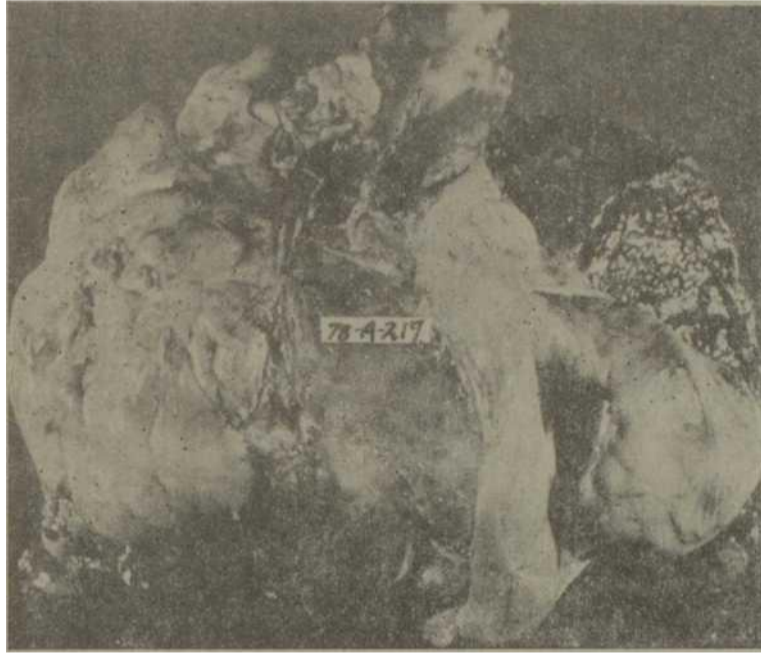
Gasometría arterial PH: 1,35; BB: 58; SB: 35; EB: +/; HCO₃: 29,5; PCO₂: 56; ERS: Normal.

El paciente ingresa nuevamente el 3-5-78, por agravación de su cuadro clínico, ya referido. Se presentó dolor intenso en hemitórax derecho que requiere la administración periódica de meperidina para su alivio, y además, manifestaba dificultad para "tragar" tanto alimento líquido como sólido. Fallece el 25-5-78 en un cuadro de coma profundo que mantenía desde el día anterior.

Los hallazgos anatomopatológicos principales encontrados en la necropsia A-78-217 efectuada en nuestro paciente, fueron los siguientes:

Causa directa de muerte (al estudio macroscópico):

Gran tumor polilobulado que mide 26 X 24 X 29 cm y ocupa mediastino anterior, medio y posterior; desplaza el esófago hacia el lado



Figuras 7 y 8. Tumor polilobulado que ocupa mediastino anterior, así como la casi totalidad del hemitórax derecho, comprimiendo el pulmón de ese lado. Se observa también trombo tumoral de la cava superior y aurícula derecha.



Figura 8.

izquierdo, y ocupa casi totalmente el hemitórax derecho, comprimiendo el pulmón de ese lado; de consistencia blanda, coloración blanca nacarada alternando con zonas de coloración blanca amarillenta.

Al corte, zona de aspecto quístico, algunas con contenido serohemático y otras con contenido de aspecto mucoso.

Trombo tumoral de la cava superior y aurícula derecha (figuras 7 y 8).

Causas Contribuyentes:

- 1) Dilatación de Cavidades cardíacas derecha.
Coronario ídem.
- 2) Estasis crónica hepatoesplénica.

COMENTARIOS

Es difícil establecer una clasificación sistemática de los numerosos tumores, malformaciones y seudotumores que se incluyen, por su situación topográfica y sus síntomas clínicos dentro del concepto de tumor mediastinal; y más difícil aún es lograr una clasificación que satisfaga tanto a los anatomopatólogos como a los clínicos, de ahí que los tu-

mores del mediastino pueden dividirse de distintas maneras, según el criterio que se tenga para su clasificación.

De acuerdo con la clasificación de *K.H. Bauer y colaboradores* en 1958¹¹, podemos ubicar al fibrosarcoma pleural como un tumor autóctono del mediastino, ya que la pleura parietal en su lado interno constituyó a ambos lados (derecho e izquierdo) límite lateral del espacio mediastinal.

Los tumores del mediastino representan el 0,5 al 3% de todos los tumores benignos, algo más frecuentes que los malignos².

El fibrosarcoma pleural, tumor derivado del mesénquima y llamado por algunos mesotelioma de pleura difuso, es siempre considerado como un tumor maligno y se encuentra entre los tumores mediastinales con poca frecuencia^{5,7,10}.

En trabajos publicados en nuestro medio sobre "tumores mediastinales" no se señala caso alguno de fibrosarcoma pleural¹²⁻¹⁵; ni tampoco se informa la localización mediastinal en estudio específico de fibrosarcoma¹⁰.

Este tumor de ninguna manera constituye una neoplasia poco frecuente actualmente; así vemos cómo en la literatura se señala un incremento en su frecuencia en los últimos años, muchas veces relacionado con la exposición al asbesto^{2,8,10,17-19}; hecho que es recalado en estudios epidemiológicos en distintos países, donde se demuestra la asociación en casos con definida o probable exposición al asbesto¹⁹⁻²¹.

Se desconoce el mecanismo patogénico exacto que explique el por qué esta neumocoriosis está tan relacionada con la formación de mesotelioma maligno difuso de pleura, así como el hallazgo histórico de los llamados "cuerpo de asbesto" tan característico de esta enfermedad.

En nuestro paciente no se encontró esta asociación, ya que el mismo no tenía antecedentes de exposición a este

elemento (pues su trabajo era administrativo) y además, en nuestro medio no hay tal contaminación por no existir industrias que empleen el asbesto o que utilicen éste como producto manufacturado.

De acuerdo con las distintas formas de presentación del fibrosarcoma en el estudio realizado en el Hospital Oncológico de La Habana¹⁶, presentaba este caso un tumor de forma irregular y tamaño variable, por tener entre sus síntomas y signos al comienzo los relacionados a la presencia del tumor en la zona supraclavicular derecha.

Lo llamativo de este paciente es su cuadro clínico, correspondiente al síndrome mediastinal dado por: disnea, cianosis, disfonía, disfagia y edema en esclavina que comprende la cara, los brazos y el tercio superior del tórax. Lo consideramos "llamativo" por su evolución y características biológicas de este tumor, igual al de otras estadísticas⁸, que en un promedio de 4 meses y medio, desde el comienzo de los síntomas a la muerte determinó un cuadro clínico no señalado en la literatura revisada y que se explica por la presencia de trombosis de la vena cava superior que constituye el síndrome de ésta.

Se clasifica al estudio histórico, el mesotelioma maligno difuso de pleura (fibrosarcoma) en tres grupos principales: tubulopapilar, fibroso y bimórfico⁸.

Nuestro caso se incluyó en el grupo fibroso, al observar el estudio microscópico las siguientes características:

A menor aumento: células fibroblásticas de núcleos alargados con tamaño y forma variables y rodeando a las mismas escasas bandas de tejido fibrilar (figura 9).

A mayor aumento: se demuestra que las células de origen fibroblásticas con núcleos alargados tienen la cromatina condensada de distribución irregular y rodeada de tejido fibrilar (figura 10).

Por todo lo expuesto se concluyó que este tumor era un mesotelioma maligno difuso de pleura tipo fibroso.

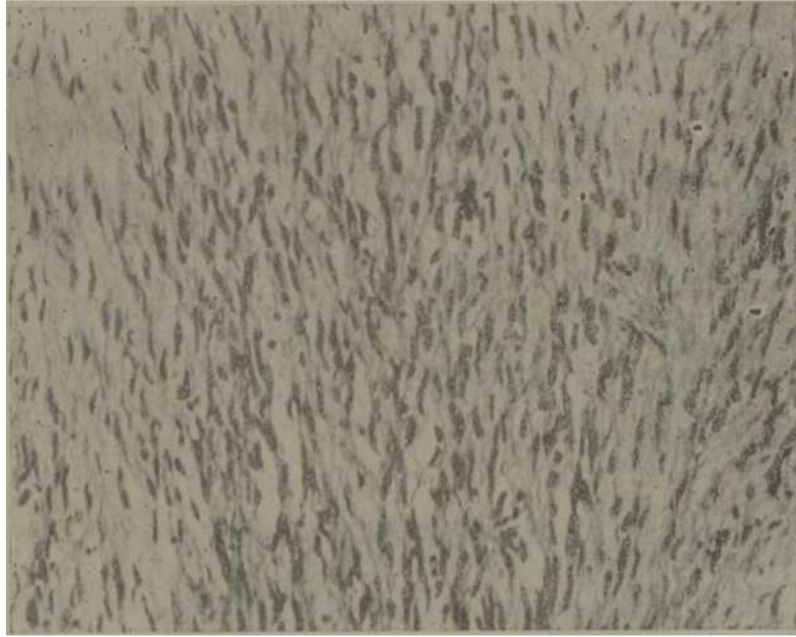


Figura 9. A menor aumento: células fibroblásticas de núcleos alargados con tamaño y forma variables y rodeando a las mismas escasas bandas de tejido fibrilar.

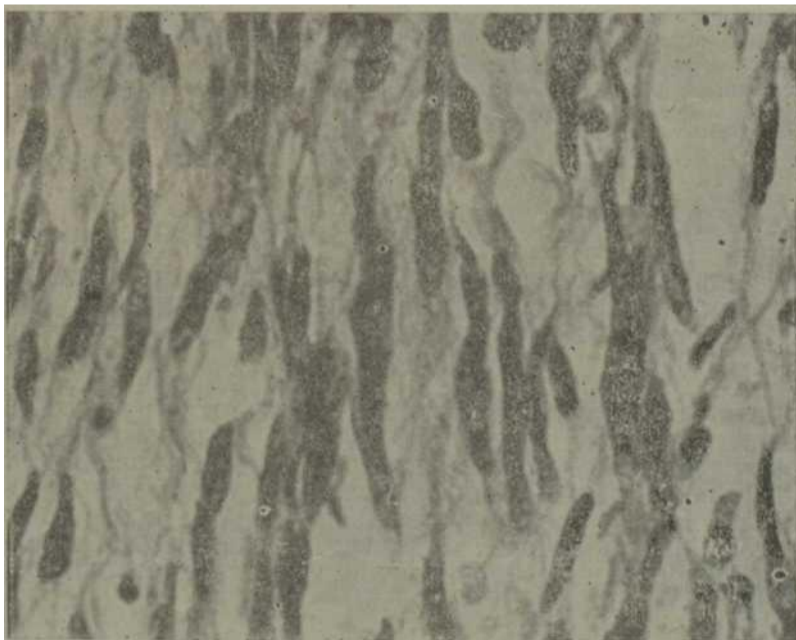


Figura 10. A mayor aumento: se demuestra que las células de origen fibroblásticas con núcleos alargados tienen la cromatina condensada de distribución irregular y rodeada de tejido fibrilar.

CONCLUSIONES

1. Se debe considerar al mesotelioma de pleura tipo fibroso como uno de los tumores más malignos derivados del mesénquima, por su evolución tan rápida y su pobre respuesta al tratamiento médico (radioterapiciáticos) o quirúrgico⁸.
2. En fibrosarcoma, tumor del tejido blanco, puede estar localizado en múltiples zonas del cuerpo, como en este caso, el mediastino, a pesar de que las zonas más frecuentes de localización sean las partes blandas de los miembros inferiores^{8,16}.
3. El fibrosarcoma es un tumor poco frecuente, pero no raro y su asociación con la exposición al asbesto debe estudiarse, a pesar de que la comprobación de los llamados "cuerpos de asbesto" no se encuentran en todos los casos con antecedentes de contacto definido o posible a este silicato^{10,17,21}.

SUMMARY

Milanés Bernal, C. et al. *Pleural fibrosarcoma: A rare cause of mediastinal syndrome. A case report and literature review.* Rev Cub Med 19: 4, 1980.

Clinical and pathological results in a patient (CR 318813) with a mediastinal syndrome and a final anatomicopathological diagnosis of pleural fibrosarcoma are presented. Literature concerned with mesenchymal mediastinal tumors specially pleural fibrosarcoma, was reviewed. The evolutively increased incidence of this tumor in other countries is pointed out, and its possible association to asbestos exposure is discussed.

RÉSUMÉ

Milanés Bernal, C. et al. *Fibrosarcome pleural, cause peu fréquente de syndrome médiastinal. Rapport d'un cas et revue de la littérature.* Rev Cub Med 19: 4, 1980.

Les résultats cliniques et "pathologiques" de l'étude d'un patient [dossier 318813] avec syndrome médiastinal, dont le diagnostic final anatomo-pathologique a été de fibrosarcome pleural, sont présentés. La bibliographie concernant les tumeurs médiastinales à origine mésenchymateuse est revue, notamment le fibrosarcome pleural. Il est à signaler l'accroissement évolutif de son incidence dans d'autres pays. Sa possible association avec l'exposition à l'asbeste est discutée.

PE3KME- MwjaHec EepHajit, -K. n flp. lbieBpajibHaH ^ÓpocapKOMa, peE- KaH npKHMHa MSÄHSCTUHaJIBHOro CHHÄPOMa. ÜH^DMaUMH OfHOro CJiy ^afl H nnoCMOTp JIHTepaTypy. Rev Cub Med 19: 4, 1980.ripeteTaBJLHoTctf KJiMHMeckne h "naTOJiorHMecKHe" pe3yLTaTy hç cJiejuoBaHKH ofHOii nauweHTKH (HC 318813) c Me^HacTHHajiLHM - CHHPOMOM, KOHeMHfl JIHaTH03 KOTOpOfó omia mieBpaJIBHaH \$HÓpo- cap-KOMa. ÍpocMaTpuBaeTCH ÓH0JiHorpa\$fl, Kacarauancfl wejtfiacTH- HáJiBHx onyxojieñ MeceHx;iMaT03H0ñ npyò^ñ m, npeñme BeerÓ, - njieBpanBHOii çMÓpocapKowK. YKa3HBaeTCH pocT sbojuqxhh b nfirm Hax b Ápyx cTpaHax. OöcyawaeTCH B03M0XHan

BIBLIOGRAFIA

1. *Roca Goderich, R.* Temas de Medicina Interna. Tomo I, 2 ed. pág. 100-107. I.C.L. La Habana, 1975.
2. *Robbins Stanley, L.* Patología Estructural y Funcional, ed. Interamericana, 1975. pág. 817.
3. *Crofton, J.* Respiratory Diseases. Oxford. 2 ed. Blackwell Scientific Publications. 1975. pág. 648.
4. *Harrison, T.R.* Medicina Interna. México, 4 ed., Prensa Médica Mexicana. Tomo II, 1513. 1973.
5. *Razzuk, M. A. et al.* Liposarcoma of the mediastinum. J Thorac Cardiovasc Surg 61: 819-826, 1971.
6. *Stoot, A.P.* Tumors of the soft tissues in atlas of tumor pathology. Section 2, part 5, Armed Forces Institute of Pathology 79, 1953. pág. 13.
7. *Nsidinanya Okike, et al.* Localized mesothelioma of the pleura. J Thorac Cardiovasc Surg 75: 363-372, 1978.
8. *Oels, C. et al.* Diffuse malignant mesothelioma of the pleura. Chest 60: 564-570, 1971.
9. *Shabanah, H.F. et al.* Solitary (localized) pleural mesothelioma. Report of two cases and review of literature. Chest 60: 558-563, 1971.
10. *Ehrenhaft, L.J. et al.* Mesothelioma of the pleura. J Thorac Cardiovasc Surg 40: 393-409, 1960.
11. *Diebold. et al.* Patología y Clínica Quirúrgicas, Tomo II, I ed., Salvat, 1963. pág. 519.
12. *Vázquez Fernández y colab.* Tumores de Mediastino. Presentación de un caso. Boletín Hospital Docente "V.I Lenin", 6: 57-82, 1973.
13. *Corona. Mancebo; B. Sixto.* Tumores primarios del Mediastino. Temas de las Residencias. 18: 15-125, 1972.
14. *Rojas Uerena, L.R.* Diagnóstico Radiográfico de los tumores del Mediastino. Rev Cub Cir 9: 11-25, 1970.
15. *Cambó Viñas, J.L. y Colaboradores.* Tumores del Mediastino, Rev Cub Cir 1: 1-14, 1962.
16. *Suárez Valdés, R.* Fibrosarcoma. Estudio de 71 casos en el Hospital Oncológico de La Habana. Rev Cub Cir 4: 336-341, 1965.
17. *Murphy, R.L.H. et al.* Effects of low concentrations of asbestos: Chemical, environmental, radiologic and epidemiologic observations in shipyard pipe covers and control. New Eng J Med 285: 1271, 1971.
18. *Belleau, R.; E. A. Gaensler.* Mesothelioma and asbestos. Respiration 25: 67, 1968.
19. *Mc Donald, A.D. et al.* Epidemiology of primary malignant mesothelial tumors in Canada. Cancer 26: 914-919, 1970.
20. *Elmes. P.C. et al.* Diffuse mesothelioma of the pleura and asbestos. Br Med J 1: 350-353, 1965.
21. *Selikoff. I. J. et al.* Relation between exposure to asbestos and mesothelioma. New Eng J Med 272: 560-565, 1965.

Recibido: 29 de noviembre, 1979.

Aprobado: 29 de noviembre, 1979

Dr. César Milanés Bernal Hospital Docente "Joaquín Albarrán" 26 y R. Boyeros Ciudad de La Habana.