



VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de Preparaciones Virtuales por Internet

Del 1 al 31 de octubre de 2005



Masa mediastínica con diagnóstico poco frecuente

Isabel Marquina Ibáñez*, Mar Pascual Llorente*, Ana Fuertes Zárate*, Ramiro Álvarez Alegret*, Elena Angulo Hervías**, Primitivo Martínez Vallina***, Amelia Martínez Tello*

* Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza ESPAÑA

** Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza ESPAÑA

*** Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza ESPAÑA

Resumen

Mujer de 47 años con anemia ferropénica que en los últimos 3 meses asocia sdr. constitucional. Los análisis están dentro de la normalidad, salvo mala reutilización del hierro. En las pruebas de imagen se observa una masa polilobulada en mediastino medio-posterior que borra el contorno del arco aórtico. Se realiza hilioscopia izda., en la que no se observa relación de la masa con estructuras óseas o cartilaginosas de la zona. Se toman muestras de tumor de color grisáceo.

La tumoración está formada por una proliferación de células dispuestas en trabéculas y cordones, inmersas en un estroma condromixoide. Las células son de pequeña – mediana talla, con núcleo hiper cromático, redondeado y excéntrico. El citoplasma es fuertemente eosinófilo, dispuesto en ribete con respecto al núcleo. No se observa marcada atipia, ni necrosis. Marcadores IHC positivos: Vimentina, EMA, S100. Marcadores IHC negativos: AE1/AE3, CK7, CK20, Desmina, CD99, CD45, CD20, C-kit. Estos hallazgos llevan al diagnóstico de condrosarcoma primario de mediastino.

El diagnóstico diferencial es amplio e incluye Cordoma, Liposarcoma mixoide, Fibroma condromixoide, Condrosarcoma yuxtacortical, Mixoma, Tumor mixto de glándula salival y de glándula sudorípara, Paracordoma, Mesotelioma sarcomatoide con diferenciación heteróloga condroide y Ependimoma mixopapilar.

Historia clínica

Mujer de 47 años con anemia ferropénica de varios años de evolución en tto con hierro. En los últimos 3 meses asocia Sdr. constitucional, con astenia y pérdida de peso. No tiene clínica respiratoria ni abdominal. Los análisis están dentro de la normalidad, salvo mala reutilización del hierro.

En la radiografía de tórax se observa una masa de morfología lobulada localizada en mediastino medio-posterior que borra el contorno del arco aórtico. Se realiza TAC helicoidal, en el que se observa una masa lobulada de 5 cm, heterogénea, que ocupa la ventana aortopulmonar, y se extiende desde el arco aórtico hasta el techo de la arteria pulmonar izquierda (Fig 1). En la Resonancia magnética se evidencia una masa polilobulada hipointensa con múltiples septos de menor intensidad de señal que ocupa la ventana aortopulmonar. La arteria pulmonar izda. está

englobada por la masa.

Se realiza hilioscopia izda., en la que no se observa relación de la masa con estructuras óseas o cartilaginosas de la zona. Se toman muestras de tumor de color grisáceo.



Fig1 - TAC helicoidal, proyección lat-iz: masa polilobulada hipointensa con múltiples septos de menor intensidad de señal que ocupa la ventana aortopulmonar.

Estudio microscópico

La tumoración está formada por una proliferación de células dispuestas en trabéculas y cordones, inmersas en un estroma condromixoide. Las células son de pequeña – mediana talla, con núcleo hiper cromático, redondeado y excéntrico. El citoplasma es fuertemente eosinófilo, dispuesto en ribete con respecto al núcleo. No se observa marcada atipia, ni necrosis. (Figs 2 - 7)

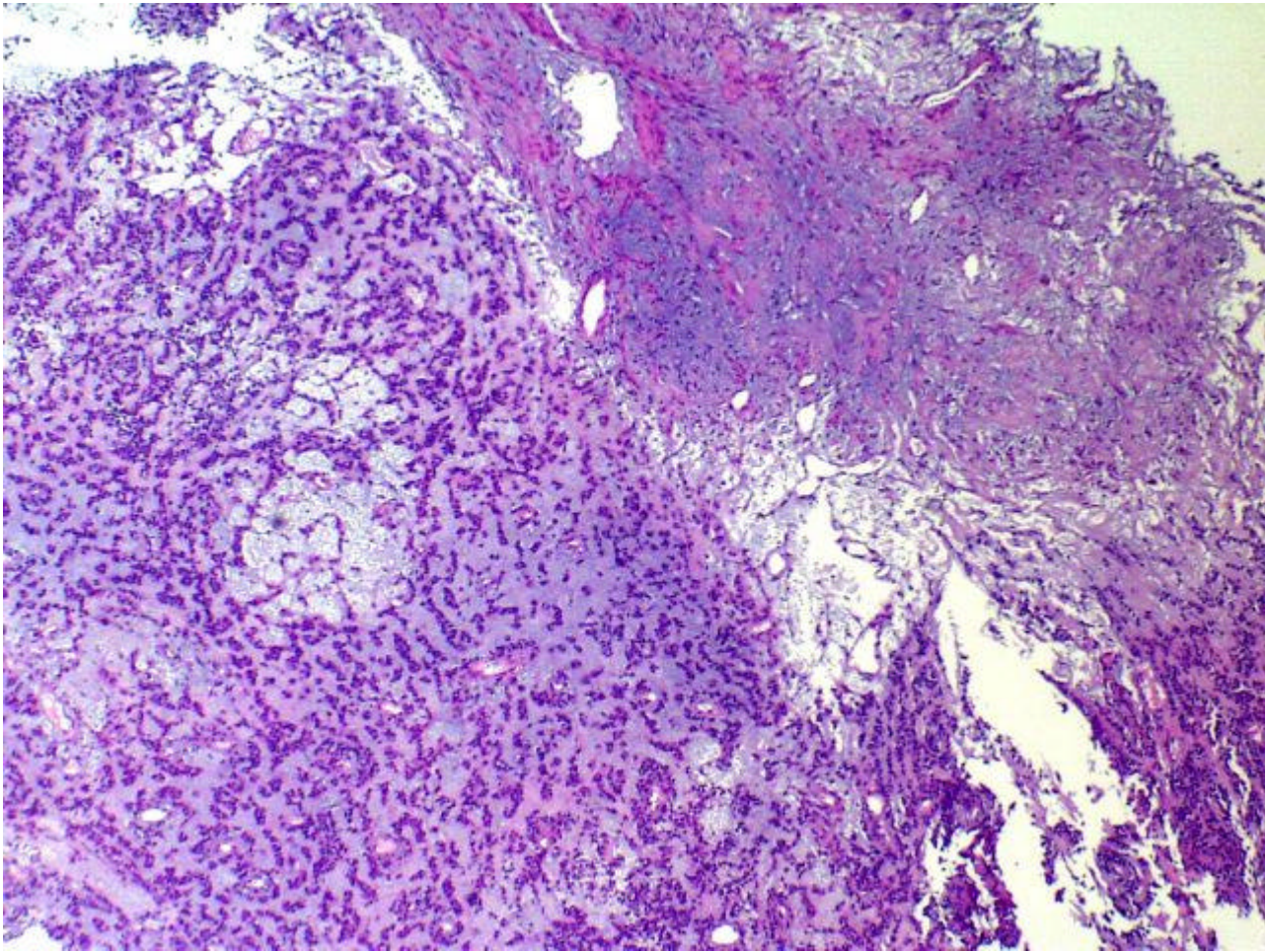


Fig2 -

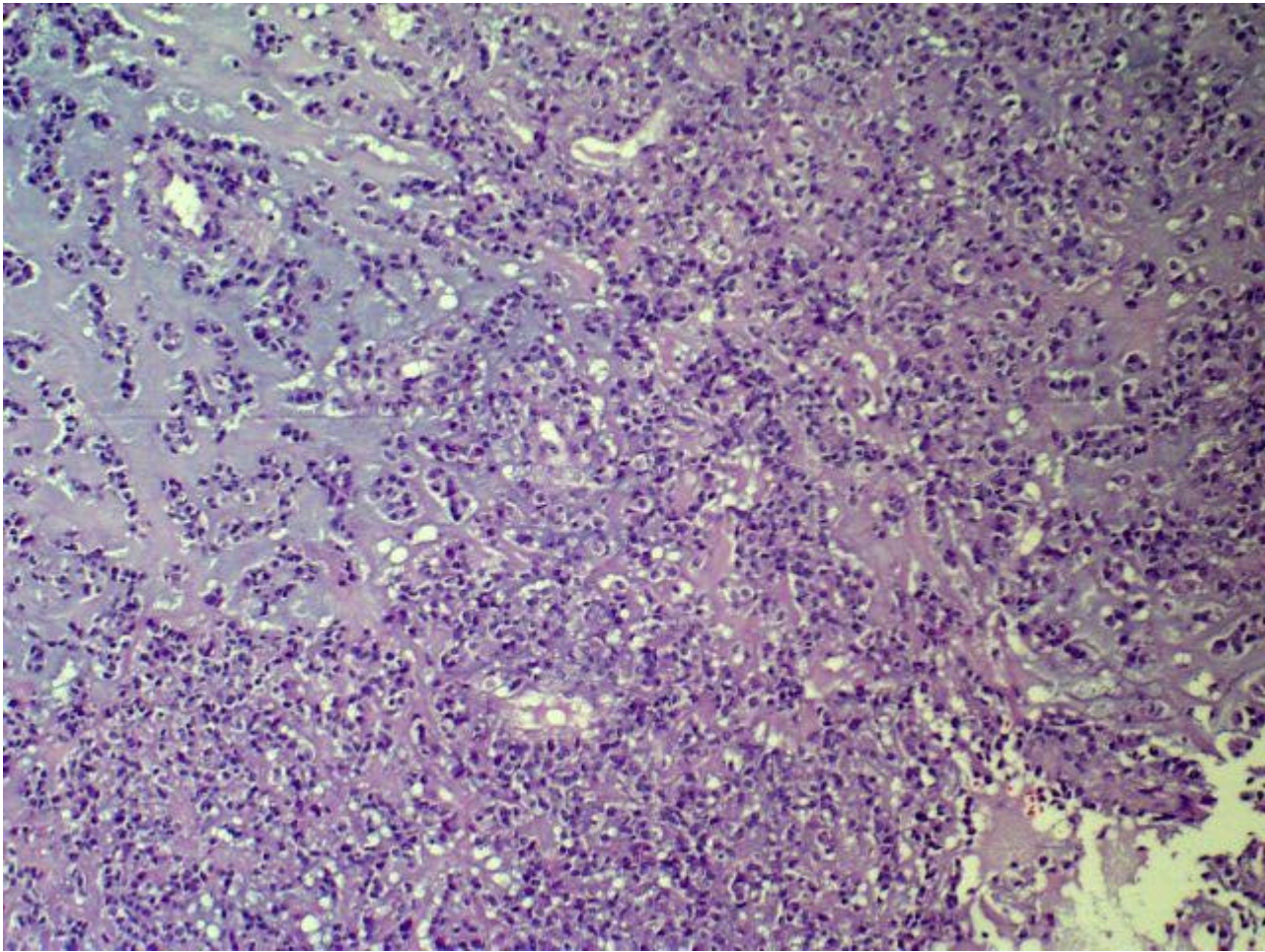


Fig3 -

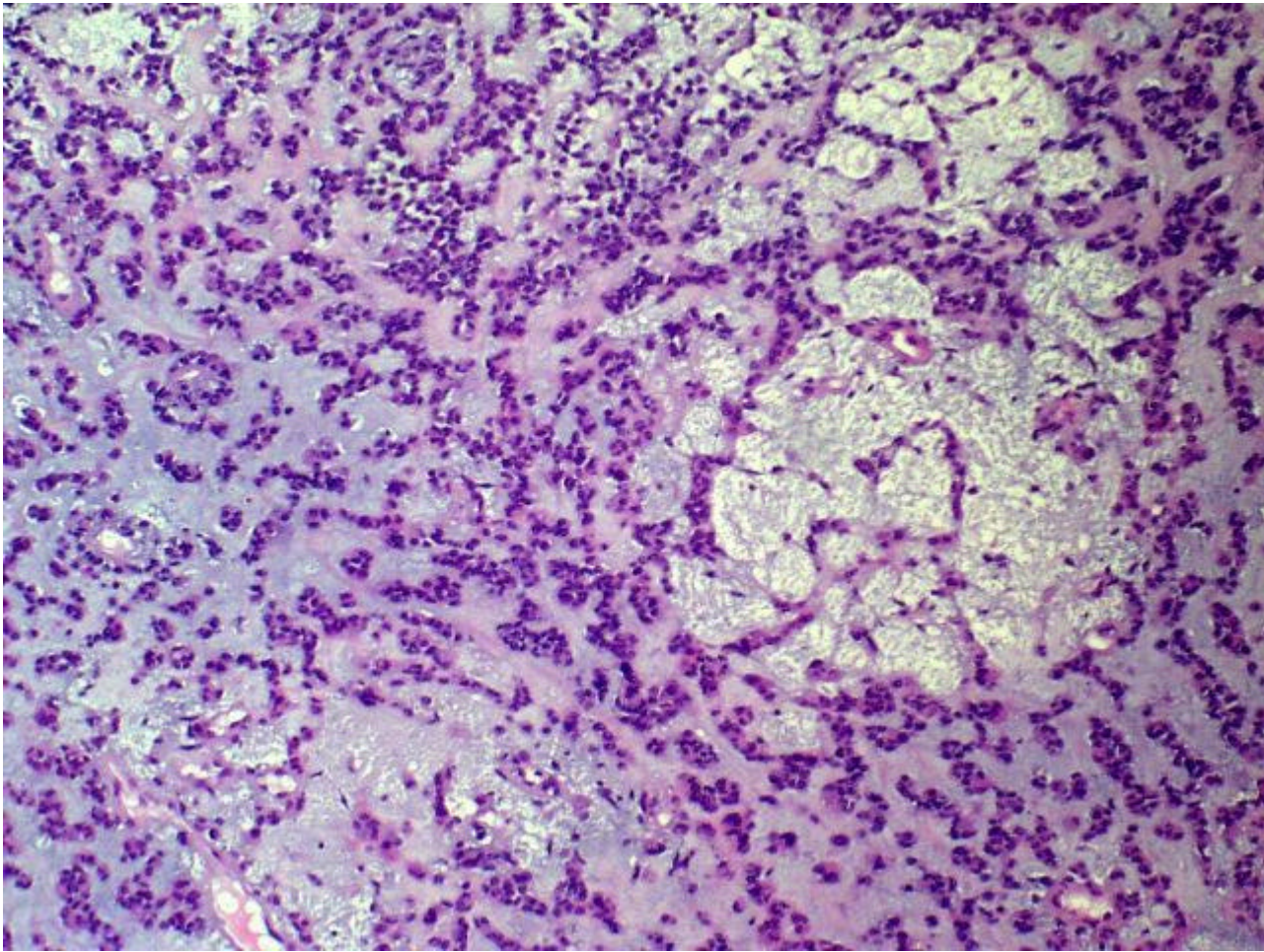


Fig4 -

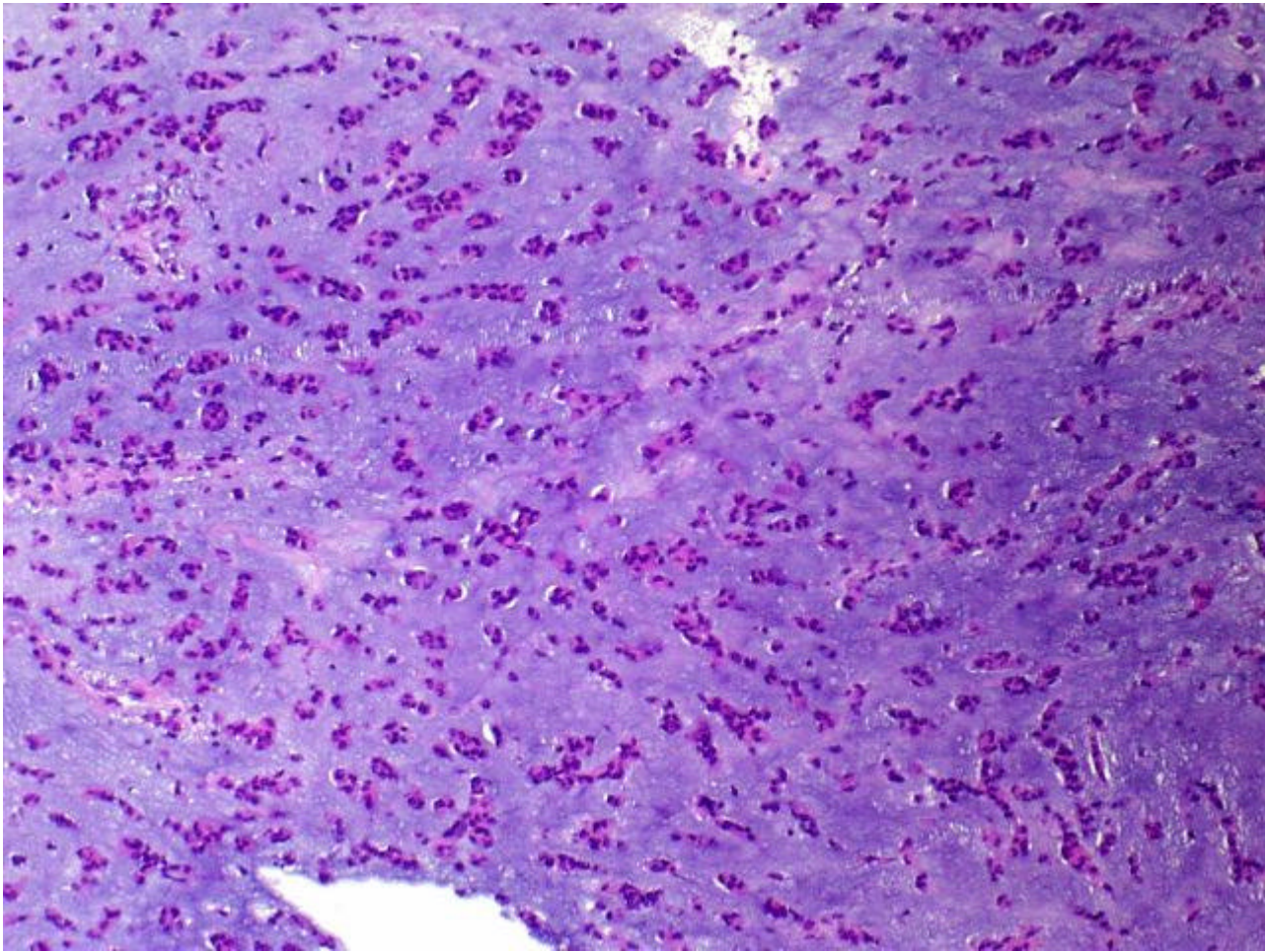


Fig5 -

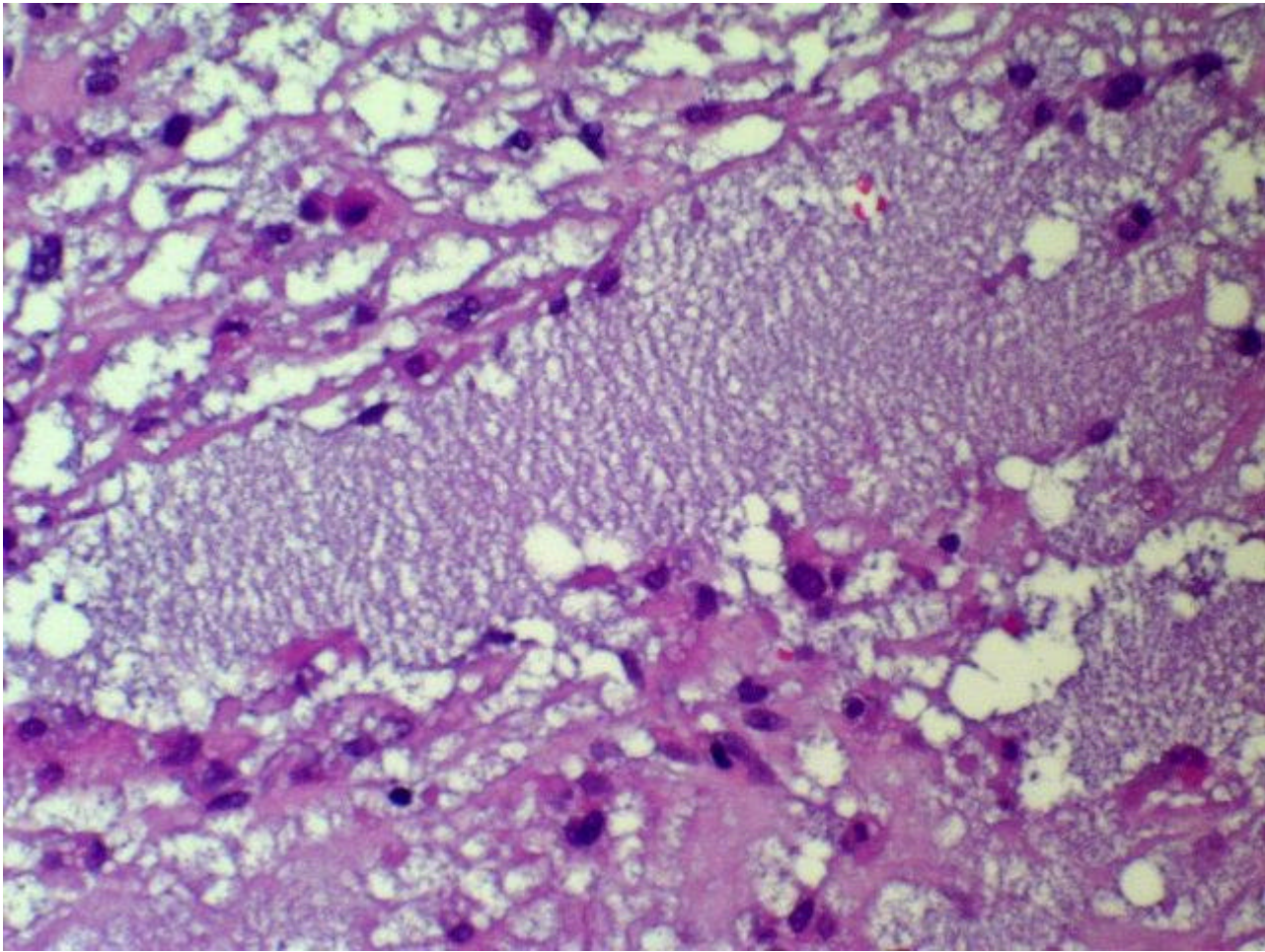


Fig6 -

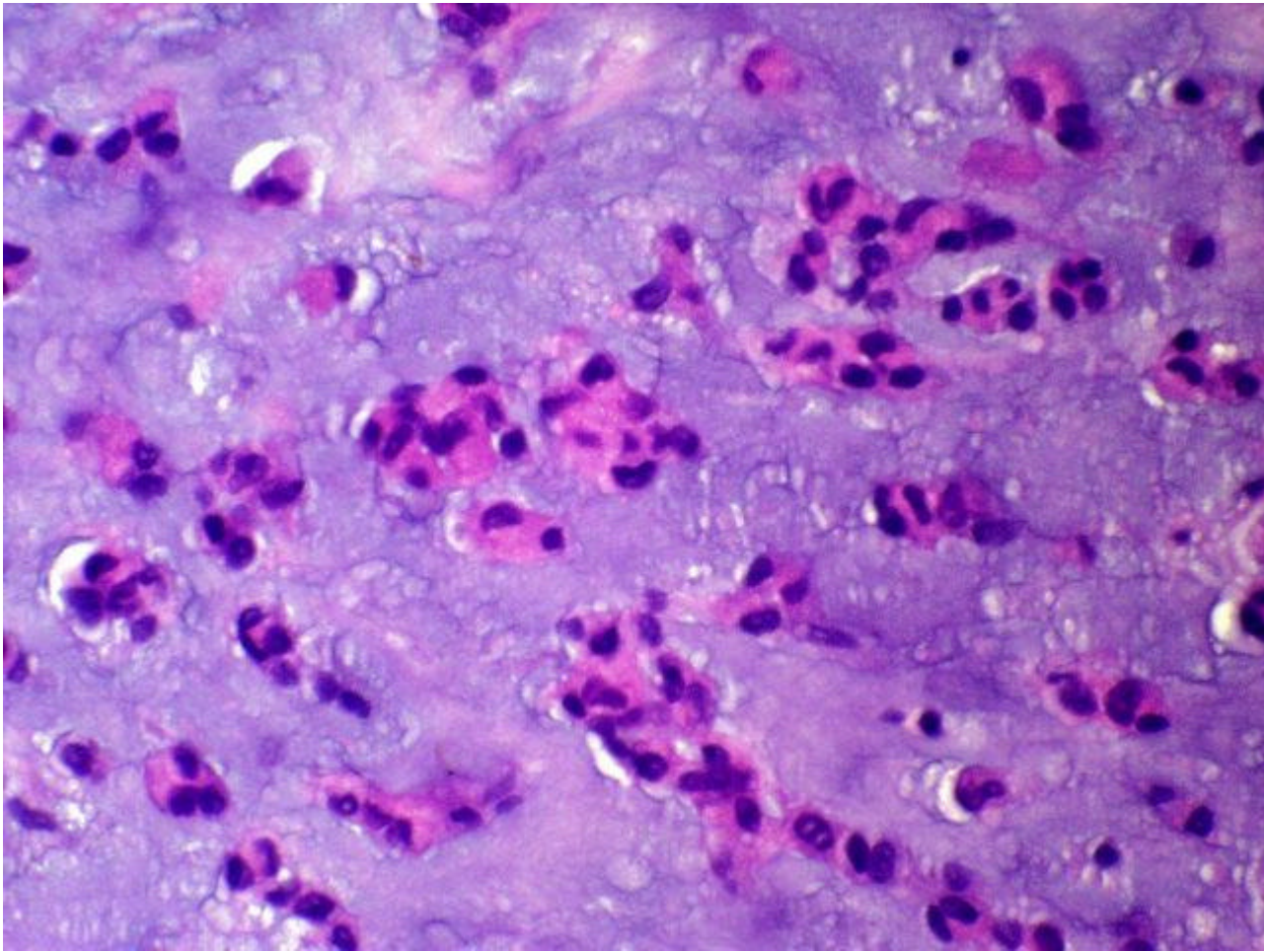


Fig7 -

Inmunohistoquímica

Marcadores positivos: Vimentina, EMA, S100 (Figs 8 - 10).

Marcadores negativos: AE1/AE3, CK7, CK20, Desmina, CD99, CD45, CD20, C-kit.

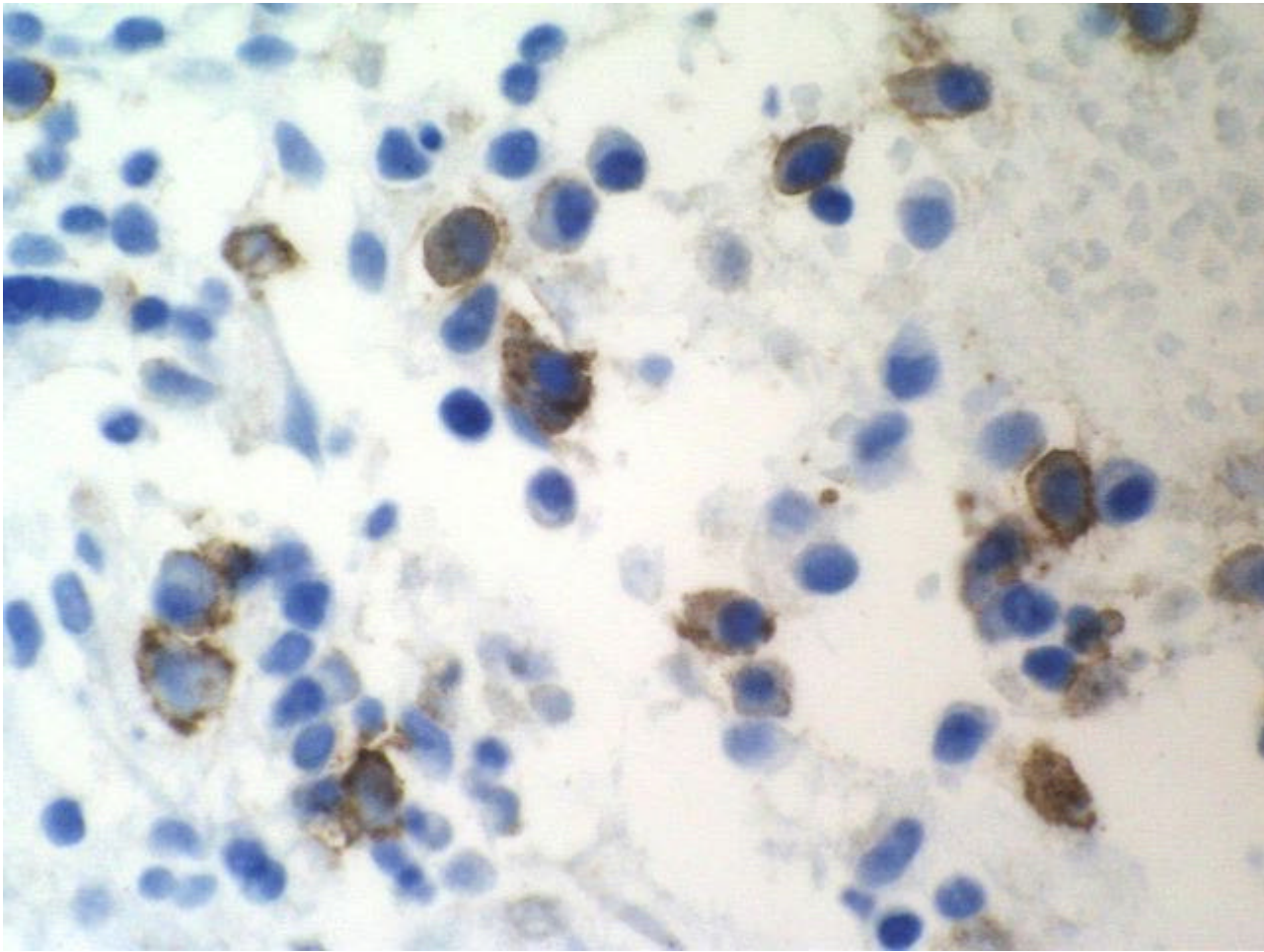


Fig8 - EMA +

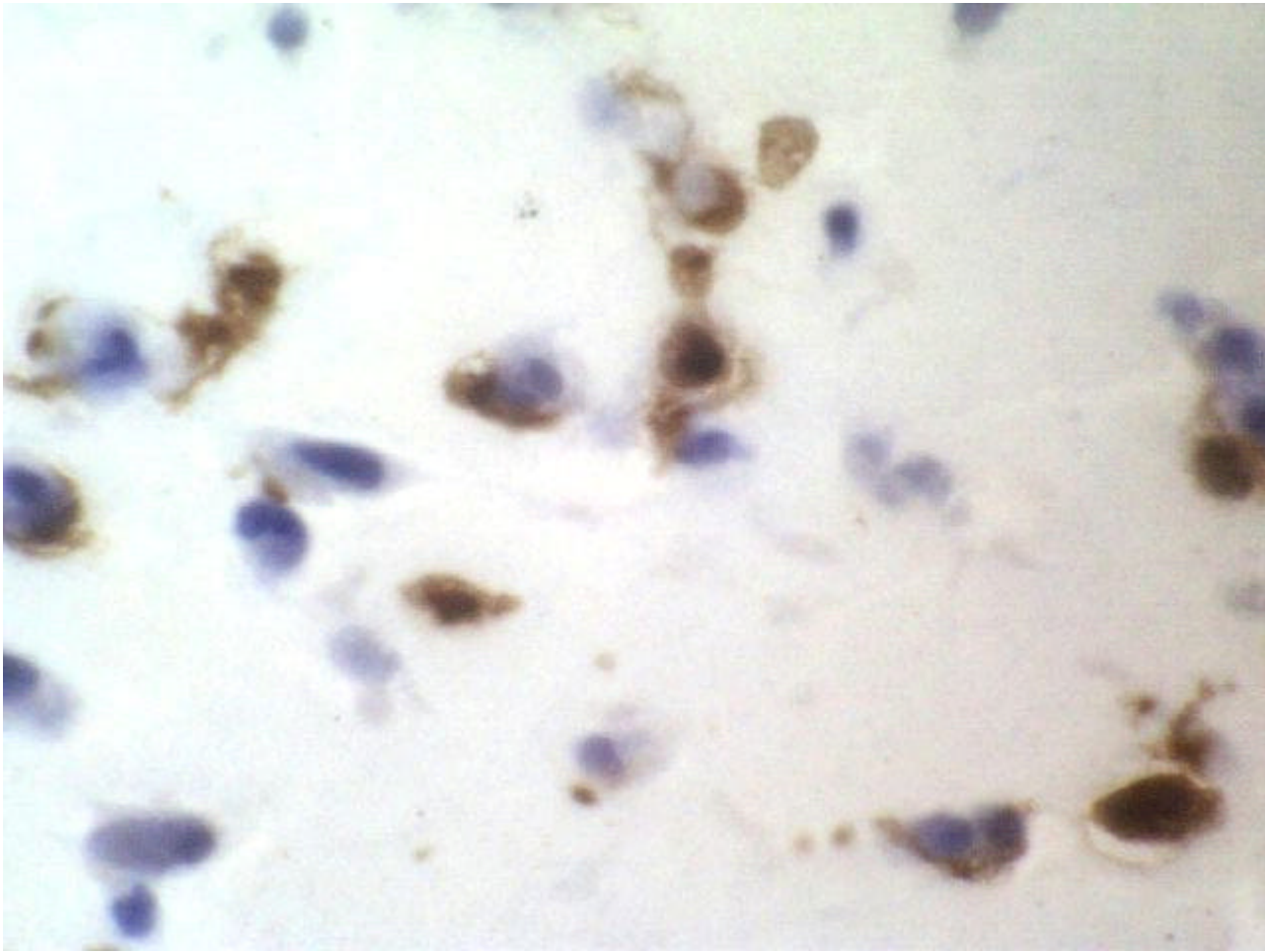


Fig9 - S-100 +

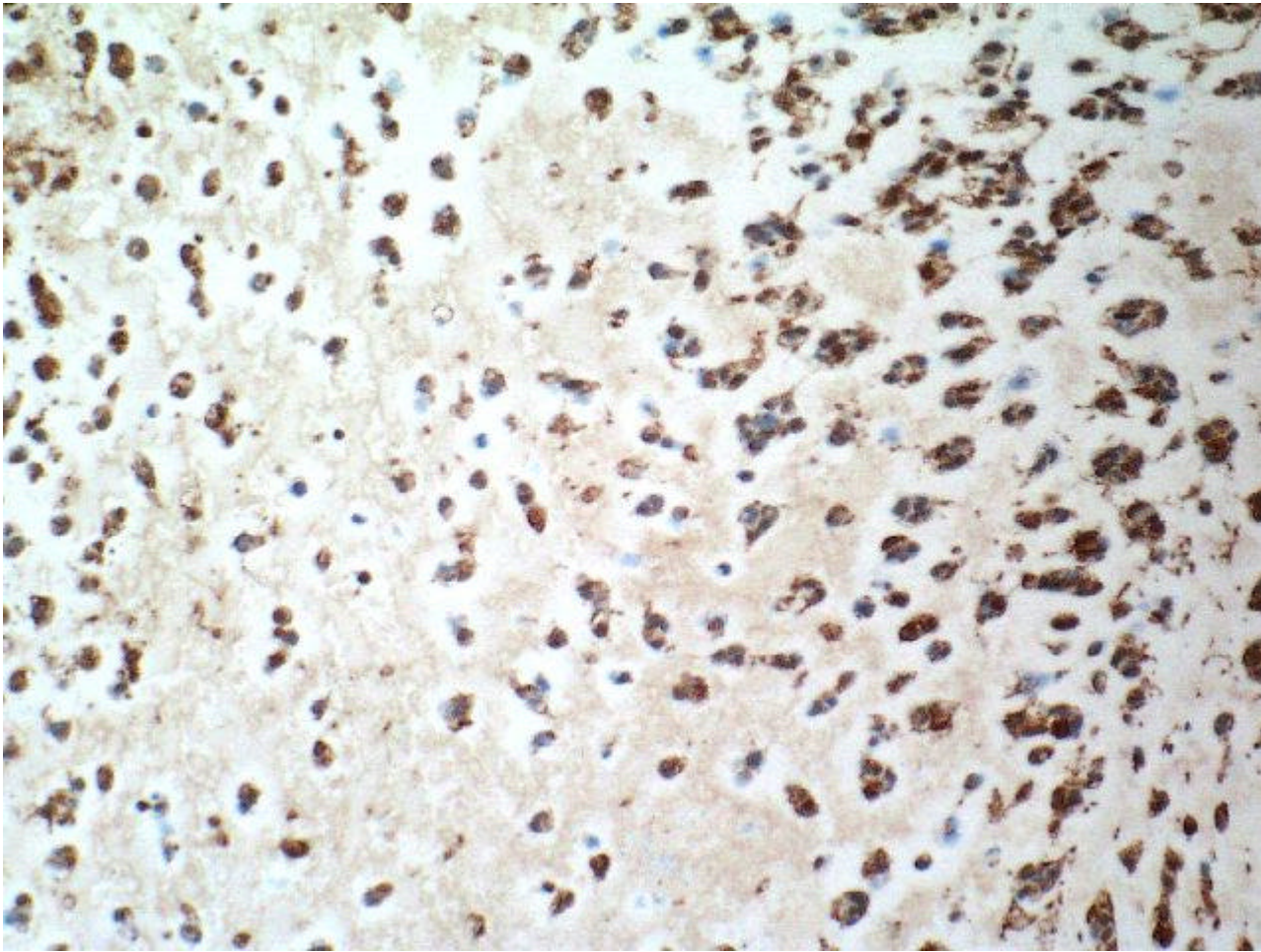


Fig10 - Vimentina +

Diagnóstico

Condrosarcoma primario de mediastino.

Comentarios

El condrosarcoma extraesquelético es un tumor poco frecuente, representando el 2.3% de los sarcomas de partes blandas. Es más frecuente en mayores de 35 años, y en hombres, con un relación 2:1 con respecto a las mujeres. La variante más frecuente es la mixoide. Es un tumor de crecimiento lento, que suele presentar una clínica inespecífica durante meses-años. Es menos agresivo que el originado en hueso. La localización más habitual es en extremidades, siendo mucho menos frecuente en mediastino, retroperitoneo y abdomen. Con las técnicas de imagen se evidencia un tejido blando sin características radiológicas específicas. Importante: *confirmación radiológica y quirúrgica de no relación de la masa con superficies óseas o de cartílago.*

Con frecuencia se producen recidivas, aunque éstas suelen aparecer de forma tardía. También son frecuentes las metástasis, principalmente por vía hematológica a pulmón y tejidos blandos. El tratamiento de elección es la excisión local amplia, asociando radioterapia a altas dosis. Como factores pronósticos cabe citar la edad, el tamaño del tumor y su localización, no existiendo claros factores pronósticos histológicos.

El diagnóstico diferencial es amplio e incluye Cordoma, Liposarcoma mixoide, Fibroma condromixoide, Condrosarcoma yuxtacortical, Mixoma, Tumor mixto de glándula salival y de glándula sudorípara, Paracordoma, Mesotelioma sarcomatoide con diferenciación heteróloga condroide y Ependimoma mixopapilar.

El Cordoma presenta positividad para los marcadores Vimentina, EMA, CEA, S100 y Queratinas; la ausencia de inmunorreactividad para uno de estos marcadores pone en duda el diagnóstico de cordoma. Además se observan células fisalíforas con citoplasma microvacuolado.

El Liposarcoma mixoide tiene evidentes lipoblastos y vasos ramificados. Es sensible al tratamiento con hialuronidasas por su alto contenido en ácido hialurónico; en cambio en el estroma del condrosarcoma son abundantes el condroitín y queratán sulfato, y el ácido hialurónico es más escaso, por lo que este tumor es parcialmente resistente a las hialuronidasas.

Bibliografía

- Ratto GB, Costa R, Alloisio A, Maineri P, Ceppa P, Chiaramondia M. Mediastinal chondrosarcoma. Tumori. 2004 Jan-Feb; 90(1):151-3.
- Folpe AL, Agoff SN, Willis J, Weiss SW. Parachordoma is immunohistochemically and cytogenetically distinct from axial chordoma and extraskeletal myxoid chondrosarcoma. Am J Surg Pathol. 1999 Sep; 23(9): 1059-67.
- Suster S, Moran CA. Malignant cartilaginous tumors of the mediastinum: clinicopathological study of six cases presenting as extraskeletal soft tissue masses. Hum Pathol. 1997 May; 28(5):588-94.