

Sarcoma sinovial pulmonar primario. Presentación y diagnóstico de dos casos

M. Haro Estarriol^a, X. Baldo Padró^b, M. Rubio Goday^a, F. Sebastián Quetglas^b, G. Viñas Villaró^a
y L. Bernadó Turmo^c

^aSección de Neumología. Hospital Universitario de Girona Doctor Josep Trueta. Girona.

^bServicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario de Girona Doctor Josep Trueta. Girona.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Girona Doctor Josep Trueta. Girona. España.

El sarcoma sinovial es un tumor pulmonar primario extremadamente raro y con una descripción basada en un número limitado de casos, de los que presentamos los hallazgos de dos pacientes diagnosticados por una toracotomía. Uno de los casos fue tratado inicialmente con cirugía, seguido de una recidiva más tarde controlada con poliquimioterapia y reintervención tras tres años de seguimiento, mientras que en el otro la cirugía fue necesaria por presentar una hemoptisis masiva y se asoció a un tratamiento con poliquimioterapia tras el diagnóstico de lesiones compatibles con metástasis extrapulmonares.

Palabras clave: Neoplasia pulmonar. Sarcoma sinovial.

Primary pulmonary synovial sarcoma:
a report and diagnosis of 2 cases

Synovial sarcoma is an extremely rare primary pulmonary tumor whose description is based on a limited number of cases. We report two cases diagnosed by thoracotomy. One patient was initially treated surgically, and a later recurrence was controlled by combined chemotherapy and a second operation after three years of monitoring. In the second case, surgery was imperative to treat massive hemoptysis and was followed by combined chemotherapy after diagnosis of lesions consistent with extrapulmonary metastasis.

Key words: Pulmonary neoplasm. Synovial sarcoma.

Introducción

Las neoplasias pulmonares son las más frecuentes y constituyen la causa más importante de mortalidad relacionada con el cáncer¹. El carcinoma epidermoide, el adenocarcinoma, el carcinoma pulmonar de células pequeñas y el indiferenciado de células grandes constituyen la mayor parte de todos los casos, que junto a los tumores carcinoides suponen más del 95% de todas las neoplasias de origen pulmonar². La descripción o el diagnóstico de otras neoplasias malignas es mucho menos frecuente por su rareza y suele estar relacionado con casos aislados o pequeñas series y recopilaciones acumuladas en la bibliografía que han permitido reconocer varias de las características de su forma de presentación o manejo como en los sarcomas, especialmente cuando no son metastásicos y su origen es pulmonar, como en nuestros pacientes^{2,3}.

Correspondencia: Dr. M. Haro Estarriol.
Sección de Neumología (Planta 4.ª B). Hospital Universitario de Girona Doctor Josep Trueta.

Avda. de Francia, s/n. 17007 Girona. España.
Correo electrónico: mip.mharo@htrueta.scs.es

Recibido: 16-7-2002; aceptado para su publicación: 3-9-2002.

Observaciones clínicas

Caso 1

Mujer de 47 años, sin hábitos tóxicos o antecedentes patológicos de interés. Hace tres años presentó un cuadro catarral persistente de aproximadamente un mes, que en los últimos 10 días se acompañó de algunos esputos hemoptoicos (menos de 10 ml/día) sin fiebre o un síndrome tóxico. La exploración física fue normal y en la radiografía de tórax apareció una tumoración de 3 cm en la llingula, bien delimitada y sin calcificaciones u otras anomalías después de la realización de una tomografía computarizada (TC) toracoabdominal (fig. 1). La analítica, la coagulación y el hemograma fueron normales, al igual que las pruebas funcionales respiratorias (FEV₁, 2,81 l; 85%) y la broncoscopia. El test de la tuberculina, tres baciloscopias y tres citologías de esputo fueron negativas, como el broncoaspirado selectivo realizado durante la broncoscopia. La punción aspirativa transtorácica no aportó material suficiente para el diagnóstico. Posteriormente, se realizó una resección de la llingula que confirmó el diagnóstico de sarcoma sinovial pulmonar primario sin evidenciar una afección ganglionar u otras lesiones extrapulmonares. Un año después y estando asintomática, en un control sistemático apareció una nueva tumoración parahiliar izquierda de 3 cm, en el lóbulo superior izquierdo residual. La broncoscopia confirmó una lesión de aspecto infiltrativo que afectaba al muñón de la llingula y en un subsegmento anterior del mismo lóbulo con una

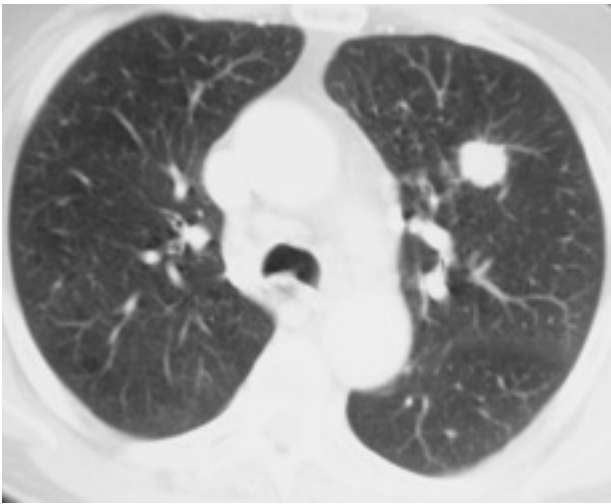


Fig. 1. Tomografía computarizada torácica. Tumoración bien delimitada en la llingula.

histología de las biopsias compatible con un sarcoma, iniciando un tratamiento con poliquimioterapia (ifosfamida y adriamicina). A los 6 meses de evidenciar la estabilización de la lesión y la ausencia de nuevas tumoraciones tras repetir las exploraciones previamente realizadas, una TC craneal y una gammagrafía ósea, se realizó una nueva toracotomía con una neumectomía izquierda sin complicaciones, confirmando la presencia de un tumor residual localizado. Posteriormente, la paciente se ha mantenido asintomática y no han aparecido nuevas lesiones pulmonares tras un año y medio de seguimiento adicional.

Caso 2

Varón de 42 años, fumador de 30 paquetes-años, sin otros antecedentes patológicos o respiratorios de interés. Acudió a nuestro hospital por la presencia de un cuadro tóxico y un dolor pleurítico derecho de un mes de evolución, que en la última semana se acompañó de una hemoptisis que llegó a ser de hasta 50 ml/día. En la exploración física sólo destacaba un estado general afectado y la presencia de una hipofonesis basal derecha. En la radiografía se observó una masa de 10 cm en el lóbulo medio, bien delimitada y sin calcificaciones. La TC torácica confirmó la misma lesión junto a su contacto con el pericardio derecho y la pared torácica (fig. 2), sin derrame pleural y con algunas adenopatías bilaterales de tamaño no significativo. La TC abdominal objetivó la presencia de múltiples adenopatías retroperitoneales y peripancreáticas parcialmente necrosadas y sugestivas de infiltración neoplásica. La resonancia nuclear magnética y la gammagrafía ósea confirmaron la presencia de múltiples lesiones de tamaño menor de 1 cm en la columna, compatibles con metástasis óseas. El hemograma, la coagulación y la bioquímica fueron normales, incluyendo las determinaciones del VIH, Ca 19,9, Ca 125, alfa-fetoproteína y antígeno carcinoembrionario (CEA). En la gasometría arterial basal, pH, 7,44; pO₂, 87 mmHg; pCO₂, 36 mmHg, y una saturación de O₂ del 97%; en las pruebas funcionales respiratorias, FEV₁, 2,99 l (78%) y FVC, 3,34 l (68%). La broncoscopia demostró la presencia de una mucosa intensamente eritematosa, irregular y vascularizada en el lóbulo medio que sangraba de forma espontánea, sin que se pudiera realizar biopsias por el aumento del sangrado al mínimo contacto con las pinzas. Los resultados del broncoaspirado fueron negativos y la punción transtorácica con aguja fina

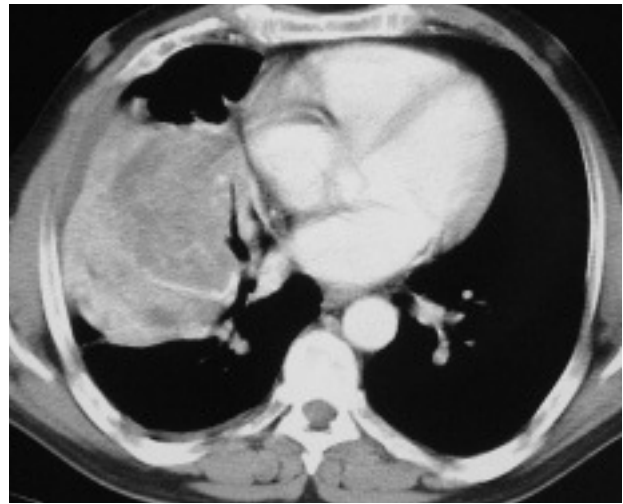


Fig. 2. Tomografía computarizada torácica. Tumoración localizada en el lóbulo medio con un amplio contacto con la pared torácica y el pericardio derecho.

sólo fue sospechosa de malignidad. A los 6 días de su ingreso y sin un claro desencadenante, presentó una hemoptisis masiva (más de 500 ml en aproximadamente 6 h), con inestabilidad hemodinámica, dificultad respiratoria y persistencia del sangrado que obligó a la transfusión sanguínea y una toracotomía urgente. Se realizó una neumectomía izquierda sin complicaciones posteriores, controlando el sangrado y confirmando el diagnóstico de un sarcoma sinovial pulmonar primario monofásico que invadía la arteria pulmonar homolateral. Una vez estabilizado el paciente, se inició un tratamiento con poliquimioterapia (ifosfamida y adriamicina), que estabilizó la enfermedad y mantenía un buen estado general a los 6 meses de iniciarlo, sin evidencias de progresión de ninguna de las lesiones descritas previamente.

Discusión

El sarcoma sinovial es un tumor extremadamente raro que suele afectar a adultos jóvenes y en el 90% de los casos se sitúa a un nivel paraarticular, en las extremidades⁴. El 10% se ubica en otras localizaciones no relacionadas con las articulaciones, aunque a nivel pulmonar es mucho menos frecuente y sólo se ha descrito en menos de 50 casos en la bibliografía⁴⁻⁷. Este tumor es una neoplasia de tejidos blandos que aparece como el resultado de la proliferación desordenada de unas células fusiformes atípicas con un núcleo oval, una actividad mitótica variable y una consistencia inicial sólida⁴. Su crecimiento puede acompañarse de formaciones quísticas y lesiones necrohemorrágicas que justificarían la frecuencia de su asociación con la hemoptisis como en nuestros casos, aunque también pueden ser más agresivos e infiltrar estructuras vecinas como en el segundo paciente, en el que había una infiltración de la arteria pulmonar derecha que justificaría el sangrado masivo. Histológicamente, se puede dividir en tres tipos que incluyen las formas bifásicas (combinación de células epiteliales y fusiformes), una variante epitelial monofásica y las monofásicas propiamente dichas (células fusiformes y raramente epiteliales), a la que pertenecían los casos descritos y que se caracterizarían por su simi-

litud con el fibrosarcoma⁶. En ocasiones, esta diferenciación no es tan sencilla y obliga a la utilización de técnicas ultraestructurales e inmunohistoquímicas para su diagnóstico o la mejor interpretación del material obtenido de las biopsias bronquiales y las punciones torácicas, estas últimas de controvertida utilidad para asegurarlo en la mayoría de los casos, que finalmente requerirán la toma de muestras de mayor tamaño^{8,9}.

Algunos pacientes pueden mantenerse asintomáticos y descubrir la lesión de forma casual en una radiografía, pero la mayoría suele presentar síntomas inespecíficos. Su localización endobronquial es rara y suele ocurrir en los casos más avanzados, como en la recidiva del primer paciente o el inicio del segundo. En las formas primarias es característica la aparición de lesiones únicas, de crecimiento lento, sin una preferencia especial por ninguna localización pulmonar y la obligación de descartar que tenga un origen metastásico por su similitud histológica a los primarios extrapulmonares o la posibilidad de otro tipo de sarcomas como el leiomioma o el mesotelioma sarcomatoide^{4,6}.

Las mejores supervivencias relacionadas con este tipo de tumores ocurren en los pacientes sometidos a un tratamiento quirúrgico agresivo de las lesiones primarias y sus metástasis^{6,10}. La mayoría de las lesiones pulmonares puede ser tratada mediante resecciones económicas, por la posibilidad de futuras recidivas, aunque en raras ocasiones la invasión bronquial o la afección vascular hacen necesaria una neumectomía como en nuestro segundo caso. No obstante, en las formas no reseables o avanzadas, la quimioterapia y la radioterapia podrían tener una utilidad que aún es imprecisa por la rareza del tumor y unos resultados disponibles muy variados¹¹. Algunos pacientes sobreviven durante períodos variables de hasta veinte años sin recidivas después de la intervención, y otros sobreviven pero con recidivas pulmonares o extrapulmonares que obligan a nuevos tratamientos con quimioterapia o cirugía con una respuesta aceptable como en nuestro primer caso, aunque en un subgrupo de casos se produce una recidiva precoz

o son diagnosticados en una fase avanzada y no suelen sobrevivir más de cinco años, a pesar de combinar las distintas modalidades terapéuticas⁶. La supervivencia global a los cinco años es de aproximadamente el 40-57%, y del 30% a los 10 años, con una evolución que se caracteriza por su lentitud y un elevado riesgo de recidiva local, que llega hasta el 60% de los casos en algunas de las series, después de su resección⁷. Los factores considerados de mejor pronóstico son la presencia de un tamaño menor de 5 cm, su localización periférica, una histología con predominio epitelial, la afección de pacientes más jóvenes y una histología con una actividad mitótica o necrosis tumoral limitadas⁷⁻¹¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Feinstein MB, Bach PB. Epidemiology of lung cancer. *Chest Surg Clin North Am* 2000;10:653-61.
2. Miller DL, Allen MS. Rare pulmonary neoplasms. *Mayo Clin Proc* 1993;68:492-8.
3. Galbis JM, Nwose P, Torre W. Resección quirúrgica de metástasis pulmonares de repetición. *Arch Bronconeumol* 1998;34:489-91.
4. Glehen A, Allias F, Patricot LM, Thivolet F. Primary pulmonary sarcoma. A new case confirmed by cytogenetic study. *Ann Pathol* 2000;20:620-2.
5. Skarin A. Synovial cell sarcoma of the lung. *J Clin Oncol* 2000;18:2341-2.
6. Zeren H, Moran CA, Suster S, Fishback NF, Koss MN. Primary pulmonary sarcomas with features of monophasic synovial sarcoma. *Hum Pathol* 1995;26:474-80.
7. Pilette C, Feoli F, Castelain T, Fastrez J, D'Odemont JP. Anatomic and clinical features of a case of sinoviosarcoma. *Rev Mal Respir* 2000;17:979-81.
8. Kilpatrick SE, Teot LA, Stanley MW, Ward WG, Savage PD, Geisinger KR. Fine-needle aspiration biopsy of sinovial sarcoma. *Am J Clin Pathol* 1996;106:769-75.
9. Hummel P, Yang GCH, Kumar A, Cohen JC, Winkler B, Melamed J, et al. PNET-like features of synovial sarcoma of the lung. *Diagn Cytopathol* 2001;24:283-8.
10. Maruyama R, Mitsudomi T, Ishida T, Saitoh G, Nishioka K, Fukuyama Y, et al. Aggressive pulmonary metastasectomies for synovial sarcoma. *Respiration* 1997;64:316-8.
11. Van de Rijn M, Barr FG, Xiong QB, Hedges M, Shipley J, Fisher C, et al. Poorly differentiated synovial sarcoma. An analysis of clinical, pathology and molecular genetic features. *Am J Surg Pathol* 1999;23:106-12.