

Sarcoma sinovial monofásico pulmonar

Monophasic Synovial Sarcoma of the Lung

Sr. Director:

Los sarcomas sinoviales son neoplasias de escasa frecuencia, siendo la localización primaria un hallazgo excepcional. Presentamos el caso de un paciente de 46 años de edad con un diagnóstico tardío de un sarcoma sinovial monofásico primario torácico.

Un hombre de 46 años de edad ingresó en el hospital por presentar disnea progresiva y una masa axilar indolora de varios meses de evolución (fig. 1). Histológicamente se demostró un tumor fusocelular («spindle cell») con celularidad mixta, alteración mixoide focal, escaso colágeno y figuras mitóticas. Asimismo se objetivó antígeno epitelial de membrana. El diagnóstico diferencial abarcó las variantes de neoplasias «spindle-cell»: liposarcomas, leiomiomas, tumor maligno del nervio periférico, histiocitoma fibroso maligno y sarcoma sinovial monofásico (SSM). La negatividad para S-100 y los marcadores musculares confirmaron el SSM. El paciente fue sometido a una resección del tumor, quimioterapia con ifosfamida y radioterapia, pero la neoplasia recurrió y falleció como consecuencia de un derrame pericárdico.

Los sarcomas pulmonares constituyen una variedad histológica muy rara, especialmente el conjunto de los SSM. La mayoría de ellos son metástasis de un tumor primario de cualquier localización¹.

Los sarcomas pulmonares primarios representan entorno al 0,5% del cáncer de pulmón². El diagnóstico solo puede ser establecido después de que los estudios clínicos y de imagen han descartado cualquier otra localización posible que justifica la extensión pulmonar. Asimismo se precisa un detallado estudio inmunohistoquímico, que permita la exclusión de otras neoplasias «spindle cell». Los leiomiomas, fibrosarcomas y hemangiopericitomas son las variedades más frecuentes de sarcomas pulmonares primarios³.

El sarcoma sinovial es un tumor morfológicamente bien definido cuya localización más frecuente son los tejidos blandos. Este tipo de neoplasia representa el 10% de todos los sarcomas tisulares. Histológicamente se clasifica en 4 subtipos: bifásico, fibroso monofásico, epitelial monofásico y pobremente diferenciado. Sin embargo, el subtipo epitelial monofásico (que presentamos) es extremadamente raro⁴.

Los SSM torácicos típicamente se manifiestan como masas en la pared costal, aunque también pueden emerger del pulmón y la pleura. Generalmente se presentan en la edad adulta, siendo la edad media al diagnóstico de 38 años⁵. Los pacientes con afectación de la pared torácica manifiestan dolor torácico, disnea y tos, de difícil control a pesar de tratamiento analgésico de tercer escalón.

El tratamiento de los SSM torácicos requiere un abordaje integral: cirugía-radioterapia y protocolos quimioterápicos (fundamentalmente con ifosfamida), siendo la mediana de supervivencia a los 5 años del 50%.



Figura 1. Localización intra y extratorácica del SSM.

Bibliografía

1. Etienne-Mastroianni B, Falchero L, Chalabreysse L, Loire R, Ranchere D, Souquet PJ, et al. Primary sarcomas of the lung: A clinicopathologic study of 12 cases. *Lung Cancer*. 2002;38:283–9.
2. Hosono T, Hironaka M, Kobayashi A, Yamasawa H, Bando M, Ohno S, et al. Primary pulmonary synovial sarcoma confirmed by molecular detection of SYT–SSX1 fusion gene transcripts: A case report and review of the literature. *Jpn J Clin Oncol*. 2005;35:274–9.
3. Travis WD, Travis LB, Devesa SS. Lung cancer. *Cancer*. 1995;75:191–202.
4. Sekeres M, Vasconcelles MJ, McMenamin M, Rosenfeld-Darling M, Bueno R. Two patients with sarcoma. Case 1. Synovial cell sarcoma of the lung. *J Clin Oncol*. 2000;18:2341–2.
5. Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics*. 2002;22:621–37.

Miguel Ángel Cuervo Pinna

Equipo de Cuidados Paliativos de Badajoz, Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina, Badajoz, España

Correos electrónicos: 924252539@telefonica.net, miguelangel.cuervop@gmail.com

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2013.09.002>

Asmática con broncomalacia y buena respuesta al tratamiento con presión positiva continua en la vía aérea

An Asthmatic Patient With Bronchomalacia and Good Response With Continuous Positive Airway Pressure

Sr. Director:

Presentamos el caso de una paciente asmática con síntomas incapacitantes que no mejoraban con la terapia optimizada de asma y mostraron buena respuesta al tratamiento con CPAP. Mujer de 71 años, nunca fumadora, hipertensa y con trastorno ansioso-depresivo desde hace 40 años. A los 65 años comenzó a presentar episodios de tos seca, disnea y sibilancias. La espirometría fue normal, las pruebas cutáneas a neumoalérgenos negativas y la provocación bronquial con metacolina mostró una PC20 de 21 mg/ml. Los episodios de tos y disnea sibilante fueron cada vez más frecuentes y graves. Se repitió la espirometría, presentando una obstrucción ligera con prueba broncodilatadora positiva. Inició tratamiento con dosis altas de corticoides inhalados, broncodilatadores y antileucotrienos. Pese a ello la paciente consultaba con frecuencia a los servicios de urgencia y precisaba ciclos prolongados de corticoides orales. Acudió a nuestra consulta especializada de asma donde se realizó una TAC de cuello-tórax que fue normal, una exploración ORL que descartó disfunción de cuerdas vocales y una broncoscopia en la que se observó que la tráquea y la carina eran normales pero había un colapso dinámico excesivo de la vía aérea: colapsabilidad (>50%) con la espiración en bronquios segmentarios y subsegmentarios del LID, LSD, LII y en menor medida de LSI (fig. 1). Se prescribió tratamiento con CPAP nasal a presión de 6 cm H₂O, para utilizar al dormir y de forma intermitente por el día. La paciente tuvo una buena evolución, con adaptación a la CPAP y

mejoría sintomática. No ha vuelto a acudir a urgencias, ha abandonado los corticoides sistémicos y se mantiene controlada con dosis moderadas de corticoides inhalados.

La broncomalacia constituye un defecto en la composición del cartílago bronquial que comporta una menor resistencia mecánica. Esto permite que las presiones positivas desarrolladas durante la espiración estrechen en grado variable la luz del bronquio, lo que dificulta el paso del aire. Esta anomalía es rara en el adulto y suele ser secundaria a alguna lesión del árbol bronquial: bronquitis crónica, tuberculosis, intubación prolongada, cirugía, traumatismo, trasplante o neoplasia pulmonar¹. Genera síntomas crónicos, como tos, disnea e infecciones recurrentes. Su diagnóstico involucra la evaluación dinámica de la vía aérea con tomografía y fibrobroncoscopia, y se clasifica en leve, moderada o grave, según el grado de colapso espiratorio². Se puede presentar de forma localizada o difusa: tráquea (traqueomalacia), bronquios (broncomalacia) o ambos (traqueobroncomalacia)^{3,4}.

El tratamiento contempla, en primer lugar, controlar las enfermedades concomitantes, y cuando no mejora, se puede intentar la utilización de CPAP, que actúa como un *stent* neumático, aunque existen pocos casos descritos de adultos tratados de este modo. Se necesitan estudios controlados para confirmar los beneficios de la intervención con CPAP y se recomienda su uso con mascarilla nasal intermitente por el día y el uso continuo durante la noche. No existen criterios claros para seleccionar la presión adecuada de CPAP en este tipo de pacientes. En algunos casos, la presión positiva estabiliza al paciente y sirve como tratamiento puente hacia otras alternativas, como colocación de *stent* en la vía aérea o cirugía². Pensamos que nuestra paciente puede ser tratada a largo plazo con CPAP, que, al menos por el momento, está produciendo resultados satisfactorios.



Figura 1. Imagen bronoscópica del lóbulo inferior izquierdo durante la inspiración (izquierda) y durante la espiración (derecha).