

Un raro caso de masa mediastínica posterior: el sarcoma de Ewing extraóseo

Sr. Director: Presentamos el caso de un paciente con una enorme masa de mediastino posterior diagnosticada como sarcoma de Ewing extraóseo (SEE). El interés del caso radica en la escasa frecuencia de este tumor fuera del tejido óseo y en su difícil diagnóstico diferencial, incluso tras el estudio histológico, con los tumores de estirpe neurogénica tan frecuentes en esta localización.

Varón de 16 años que consultó por dolor en hemitórax derecho de 2 meses de evolución, junto a febrícula en los últimos días que no cedía con los antipiréticos habituales. En la exploración física llamaba la atención una masa escapular derecha de 3 x 2 cm de tamaño, no dolorosa, movable, elástica, sin signos de inflamación local ni adenopatías a ningún nivel. En la auscultación pulmonar se apreciaba una abolición del murmullo vesicular en la mitad inferior del hemitórax derecho. En las pruebas de laboratorio destacaban una anemia normocítica y normocrómica progresiva y una velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada (94 mm en la primera hora). Los niveles de catecolaminas en sangre y orina estuvieron dentro de los valores normales. Todos los marcadores tumorales analizados fueron negativos. La prueba de Mantoux fue negativa. En la radiografía de tórax se apreciaba un aumento homogéneo de densidad en campo inferior derecho junto a derrame pleural. En la tomografía axial computarizada (TAC) se observó que se trataba de una enorme masa de contenido heterogéneo en el mediastino posterior que invadía la musculatura paravertebral y empujaba hacia abajo al diafragma junto a un pequeño derrame pleural en posición anterior con respecto a la masa. No se apreciaban adenopatías a ningún nivel ni afectación ósea. La punción aspirativa con aguja fina (PAAF) realizada fue informada de carcinoma muy indiferenciado de células pequeñas redondas. Fue intervenido por toracolumbotomía derecha observándose una gran masa sangrante con origen aparente en el quinto espacio intercostal derecho en situación paravertebral sin infiltración macroscópica de las estructuras óseas adyacentes. El tumor se introducía por los agujeros de conjunción de las últimas vértebras dorsales por lo que no pudo ser extirpado en su totalidad. Posteriormente, y aunque se realizaron varias laminectomías, el paciente quedó parapléjico por la invasión medular de la neoplasia. El informe anatomopatológico definitivo de la muestra obtenida durante la intervención quirúrgica informó de sarcoma de Ewing extraóseo tras el estudio inmunohistoquímico: antígeno HBA-71: fuertemente positivo; PAS (ácido periódico de Schiff): positivo siendo sensible a la diastasa; NSE (*neuron specific enolase*): positivo; proteína S-100: negativo; ausencia de neurofilamentos, LCA (*leukocyte common antigen*): negativo; desmina: negativo, y citoqueratina: negativo.

Dentro de las neoplasias con asentamiento en el mediastino posterior, el primer diagnóstico a tener en cuenta son las de origen neural. Sin embargo, en ocasiones nos podemos

encontrar con linfomas o tumores de origen mesenquimatoso. Dentro de estos últimos, el sarcoma de Ewing (SE) es un raro caso de masa mediastínica posterior, fundamentalmente cuando se origina en las partes blandas del mismo (tan sólo el 15% de estos tumores es de localización paravertebral, y el 14% son torácicos)¹. La localización más frecuente son las extremidades². Fue descrito por primera vez por Angervall y Enzinger en 1975 como histológicamente indistinguible del SE pero sin participación ósea primaria³. Se incluye dentro de los tumores de células pequeñas monomorfas y redondas, por lo que se confunde fácilmente con los tumores de estirpe neural (neuroblastoma y tumores periféricos neuroectodérmicos) y con los linfomas⁴ por lo que resulta imprescindible en ocasiones el riguroso estudio inmunohistoquímico (algunos autores proclaman el posible origen neural del SE⁵). La positividad del antígeno HBA-71 indica el origen sarcomatoso del tumor, siendo negativo en el neuroblastoma y casi siempre en los tumores periféricos neuroectodérmicos y linfomas. La negatividad de la NSE, de la proteína S-100 y la ausencia de neurofilamentos hacen poco probable el origen neural del tumor, siendo infrecuente, aunque posible, su positividad en el SE. La negatividad del LCA indica la ausencia de células de origen linfomatoso. La ausencia de desmina y citoqueratina descarta el origen muscular y epitelial, respectivamente¹. Con todo ello se llegó al diagnóstico de SEE, dado que no se apreció afectación ósea en los estudios por imagen ni perioperatorios. Existen múltiples modalidades terapéuticas, siendo las terapias combinadas (resección, radioterapia local y poliquimioterapia) las más utilizadas en la actualidad. El pronóstico es bueno salvo en los casos con metástasis a distancia y recidivas del tumor.

M.A. Martínez García, D. Nauffal Manzur y P. de la Cuadra García-Lliberós
Servicio de Neumología.
Hospital Universitario La Fe. Valencia

1. Shapeero LG. Periosteal Ewing sarcoma. *Radiology* 1994; 191: 825-831.
2. Higgins JC. Extraskelatal Ewing's sarcoma of primary cardiac origin. *Pediatr Cardiol* 1994; 15: 209-208.
3. Medrano Martín MC. Sarcoma de Ewing extraóseo. Aportación de un nuevo caso y revisión de esta entidad. *An Esp Pediatr* 1992; 36: 487-490.
4. Stechshulte SU. Primary meningeal extraosseus Ewing's sarcoma: case report. *Neurosurgery* 1994; 35: 143-147.

Doble tumor pulmonar primario, bilateral y sincrónico. A propósito de un caso

Sr. Director: Desde que en 1924 Beyreuther publicó el primer caso de cáncer pulmonar múltiple y primario¹ (CPMP) han sido poco frecuentes las publicaciones aparecidas sobre este aspecto de la patología pulmonar. Los criterios diagnósticos de Wu² son los



Fig. 1. TAC torácica. Presencia de masa heterogénea de contornos espiculados en el lóbulo inferior izquierdo. Atelectasia del segmento posterorradial de lóbulo inferior derecho.

aceptados en las distintas series que se recogen en la bibliografía. Presentamos un caso de doble tumor pulmonar primario, bilateral y sincrónico en un paciente que sufrió un cuadro sincopal.

Varón de 67 años, fumador de 20 cigarrillos/día sin antecedentes de interés que ingresó para estudio por pérdida de conciencia con recuperación posterior sin ningún déficit. En la anamnesis destacaba dolor torácico en costado izquierdo de características pleuríticas así como síndrome constitucional de 2 meses de evolución. Su estado caquéctico y la disminución de los ruidos respiratorios en campos medio e inferior izquierdo a la auscultación fueron los únicos hallazgos en la exploración física. En la analítica se objetivó anemia normocítica y normocrómica, hipoalbuminemia, hiperfibrinogenemia y VSG de 115. Intradermorreacción con PPD: 0 mm. La gasometría arterial fue normal. En la radiografía de tórax se apreciaba imagen de masa en lóbulo inferior izquierdo, segmento 6, con conexión pleural así como un granuloma calcificado en lóbulo superior izquierdo. La fibrobroncoscopia (FB) mostró masa que ocupaba la entrada del segmento 6 del árbol bronquial izquierdo y a nivel del árbol bronquial derecho masa de aspecto carnoso en la entrada de lóbulo inferior derecho y que ocupaba el orificio de entrada del segmento 6. En la TAC toracoabdominal (fig. 1) se apreciaba una masa de 5 x 4 x 3 cm en lóbulo inferior izquierdo en surco pleuroaigoesofágico con infiltración de bronquio principal izquierdo y esófago e imagen de atelectasia en segmento posterior de lóbulo inferior derecho. Así mismo, se apreciaba masa de 2 cm de diámetro en la glándula suprarrenal izquierda. La TAC cerebral, ecografía abdominal y gammagrafía ósea no detectaron ninguna alteración. Las biopsias tomadas en la FB mostraron un carcinoma indiferenciado de célula grande y un carcinoma escamoso correspondientes a las muestras obtenidas de los segmentos 6 izquierdo y derecho, respectivamente. La punción-aspiración percutánea de la masa suprarrenal izquierda reveló la existencia de una metástasis de carcinoma escamoso. El paciente, que recibió tratamiento sintomático, falleció a los 5 meses tras el diagnóstico.

El diagnóstico de CPMP es un hecho poco frecuente tanto en su presentación metacrónica

ca como sincrónica, representando el 10 y el 1-2% del total de los tumores pulmonares, respectivamente³. En cuanto a su detección, sigue siendo la radiografía de tórax la exploración que pone inicialmente de manifiesto la presencia de 1, 2 o más tumores pulmonares aunque, en la actualidad, son la FB y la TAC las pruebas que han adquirido el protagonismo en el diagnóstico del CPMP a diferencia de lo que ocurría en los primeros casos recogidos en la bibliografía, en los que el estudio de las piezas de resección quirúrgica o las necropsias permitían llegar a ese diagnóstico. La asociación de dos carcinomas escamosos es lo más habitual y su combinación con otro tipo histológico, como el caso que nos ocupa, le sigue en frecuencia⁴. No es frecuente encontrar estadios tan avanzados en el momento del diagnóstico, siendo los estadios I y II los más frecuentes y por tanto los de mejor pronóstico puesto que son los casos seleccionados para la cirugía⁵. La presentación bilateral es poco habitual siendo llamativa la afectación del mismo segmento (6) de ambos pulmones en nuestro caso. La cirugía mediante resecciones completas económicas de los tumores para preservar la capacidad funcional del individuo es, no en nuestro caso, el mejor tratamiento para estos pacientes⁶ al igual que para el resto de los tumores pulmonares de presentación única.

J. Guillén Antón, A. Sebastián Ariño y K. Abu-Shams*

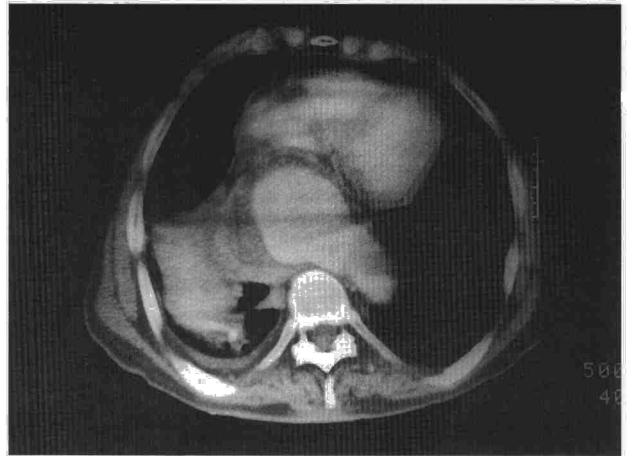
Servicio de Neumología. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza. *Servicio de Neumología. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

1. Beyreuther H. Multiplicat von carcinomen bei einem fall von sog: "schneeberger" lungenkrebs mit tuberkulose. Virchows Arch 1924; 250: 230-243.
2. Wu SC, Lin ZQ, Xu CW. Multiple primary lung cancers. Chest 1987; 92: 892-896.
3. Pommier RF, Vetto JT, Lee JT, Johnson KM. Synchronous non-small lung cancers. Am J Surg 1996; 171: 521-524.
4. Ferguson MK. Synchronous primary lung cancers. Chest 1993; 103: 398-400.
5. Deschamps C, Pairolo PC, Trastek VF. Multiple primary lung cancers: results of surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 99: 769-778.
6. Zapatero J, Padilla JC, Vidal R, Golpe A, Peñalver R, Córdoba M et al. Tratamiento quirúrgico de los cánceres bronquiales primitivos múltiples. Arch Bronconeumol 1991; 27 (Supl 1): 74.

Hemoptisis recurrente como forma de presentación de un aneurisma sacular de la aorta torácica. Presentación de un caso

Sr. Director: La hemoptisis es un síntoma común en la práctica habitual de especialistas en neumología. Aunque es un hecho muy infrecuente, la disección de un aneurisma de la aorta torácica es una de las causas bien descritas de hemoptisis¹⁻³. Sin embargo, y debido a que la rotura de la aorta torácica es una complicación habitualmente fatal en un corto

Fig. 1. TAC torácica con contraste que demuestra la existencia de un gran aneurisma sacular (8,5 cm), parcialmente trombosado y dependiente de la pared derecha de la aorta torácica descendente. En el lóbulo inferior derecho se observa un gran hematoma adyacente al aneurisma.



período de tiempo, son excepcionales las publicaciones que hacen referencia a su presentación clínica como hemoptisis recurrente^{4,5}.

Un varón de 74 años fue ingresado en nuestro hospital por un cuadro de 20 días de evolución consistente en episodios repetidos de hemoptisis de cuantía inferior a 50 ml. El paciente estaba diagnosticado de insuficiencia renal crónica secundaria a tuberculosis, mal de Pott y HTA. Había sido intervenido quirúrgicamente 3 años antes de un aneurisma aortoabdominal infrarrenal con resección del aneurisma e interposición de un injerto aorto-aórtico. La exploración física a su ingreso mostró una tensión arterial de 95/75, una temperatura de 37,9 °C y palidez mucocutánea. En la auscultación pulmonar se detectó hipoventilación en la base derecha. En la palpación abdominal se apreció una masa pulsátil en la fosa ilíaca izquierda. El hemograma sanguíneo contenía 13.000 leucocitos/mm³; la concentración de Hb era 8,6 g/dl y el VCM 72 fl. La VSG fue de 70 mm en la primera hora. Entre los parámetros bioquímicos destacaron una urea de 127 mg/dl; creatinina: 3,2 mg/dl; FAL: 124 U/l. El estudio de coagulación fue normal. Se realizaron baciloscopias y cultivos de esputo y sangre que resultaron negativos para micobacterias y otros patógenos habituales. En una radiografía de tórax se demostró la existencia de cardiomegalia, una elongación aórtica, calcificaciones en ambos lóbulos superiores y una obliteración del seno cardiofrénico derecho. Se practicó una broncoscopia en la que no se observaron puntos de sangrado activo y sí una gran distorsión bronquial de la pirámide basal derecha con engrosamiento e inflamación inespecífica de la mucosa. La citología fue negativa para células malignas. Se solicitó entonces una TAC torácica con contraste (fig. 1) que demostró la presencia de un gran aneurisma sacular (8,5 cm) de la aorta torácica descendente que contactaba con el lóbulo inferior derecho que, a su vez, estaba ocupado por un hematoma parenquimatoso. Una vez diagnosticada la fistula aortobronquial, el paciente fue enviado a un servicio de cirugía cardiovascular donde se rechazó la posibilidad de una intervención quirúrgica al tener en cuenta las dificultades técnicas que conllevaba y la mala situación clínica basal del paciente. Dada la ausencia de perspectivas tera-

péuticas, se pautó tratamiento sintomático. El paciente falleció 17 días después del ingreso por un episodio de hemoptisis masiva.

El dolor torácico es la manifestación clínica principal de la disección aórtica. Sin embargo, pueden ocurrir disecciones sin dolor⁶ y, en estos casos, el diagnóstico pasa fácilmente desapercibido. Debido a que la rotura de la aorta torácica suele dar lugar a un cuadro agudo y fatal en un corto período de tiempo, su presentación clínica como hemoptisis recurrente ha sido sólo excepcionalmente descrita. Con el objeto de explicar cómo un aneurisma torácico puede provocar episodios repetidos de hemoptisis no masiva, se han argumentado dos posibles mecanismos. El primero⁵ se basa en la compresión del pulmón por el propio aneurisma, que da lugar a un colapso e infección subsiguiente del parénquima, o bien a la erosión de un pequeño vaso sin que exista una comunicación directa entre la aorta y el pulmón. El segundo se define por la formación de una fistula entre el aneurisma aórtico torácico y el propio parénquima pulmonar.

En el caso aquí expuesto, no se pudo demostrar por necropsia la existencia de una fistula aortobronquial, aunque los hallazgos de la TAC fueron compatibles con esta posibilidad. El valor diagnóstico de la TAC con contraste ya aparece remarcado en otros casos publicados^{4,5} y su realización debe ser considerada en la investigación etiológica de una hemoptisis recurrente, particularmente en pacientes ancianos o inestables en los que una arteriografía pueda ser una prueba demasiado agresiva.

L.A. Pérez de Llano*, J.L. Soilán* y V. Armesto**

*Unidad de Neumología. **Servicio de Radiología. Hospital Xeral-Calde. Lugo.

1. Hirst AE, Johns VJ, Kime SW. Dissecting aneurysm of the aorta: a review of 505 cases. Medine (Baltimore) 1958; 37: 217-279.
2. Barbash GI, Solomon A, Reider-Grosswasser Y, Vidne BA, Almog C. Aortic dissection presenting with haemoptysis: diagnostic confirmation with haemoptysis: diagnostic confirmation of dissection and leak by computerized tomography. Heart Lung 1983; 12: 633-635.