



## CASO CLÍNICO

### Sarcoma de alto grado pulmonar en paciente con síndrome constitucional e infiltrado pulmonar persistente

*Autores: Peña Durán A<sup>1</sup>*

<sup>1</sup> Servicio de Alergología. Hospital Nuestra Señora del Perpetuo Socorro. Albacete.

#### Resumen:

Paciente de 76 años, exfumador desde hace 12 años, con un consumo acumulado de 100 paquetes/año, con hiperactividad bronquial, que acude por síndrome constitucional. En radiografía de tórax aparece un infiltrado en lóbulo superior derecho (LSD). Se realiza TAC tóraco-abdomino-pélvico, encontrando masa de casi 4 cm. en LSD (subsegmento axilar), engrosamiento pleural subyacente, lesiones quísticas perinodulares, dudoso nódulo satélite en segmento anterior, adenopatías hiliares derechas y mediastínicas (estadio pT2aN1M0, IIA). Se realiza lavado broncoalveolar y broncoaspirado que son negativos para células malignas. Posteriormente, la biopsia mediante BAG guiada con TAC demuestra sarcoma de alto grado con vimentina positivo intenso, actina positivo débil moderado, caldesmón, S100, Melan A negativo, AE1:AE3, CK7 y CK20 negativas. En el PET TC se confirma captación patológica de la lesión en LSD, con adenopatía hilar ipsilateral. Se realiza tratamiento quirúrgico, lobectomía superior derecha y linfadenectomía y, posteriormente, tratamiento quimioterápico.

**Palabras clave:** Sarcoma de alto grado; vimentina; actina; lobectomía; linfadenectomía.

#### Resume:

Patient of 76 years smoker of 40 cigarettes per day until 12 years ago, with constitutional syndrome and pneumological antecedents and criteria of bronchial hyperreactivity, follow up in consultation of routine Pneumology finding in chest X-ray, an infiltrate in the right upper lobe. A thoracoabdominopelvic CT scan is requested, with a mass of almost 4 cm superior in an axillar subsegment of the right upper lobe with underlying pleural thickening, perinodular cystic lesions and doubtful anterior satellite nodule, Right and mediastinal hilar lymphadenopathy stage IIaN1M0 (stage IIA). Fiberoptic bronchoscopy is performed with a suggestive study of chronic bronchitis. Negative bronchoalveolar and bronchoaspirate lavage samples are collected for malignant tumor cells. We conducted a guided BAG with CT scan and biopsy results showed high grade sarcoma with intense positive vimentin, moderate weak positive actin, caldesmon, S100, Melan A negative, AE1: AE3. CK7 and CK20 negative. In PET CT results, right lung neoplasm with ipsilateral hilar adenopathy is confirmed. VATS thoracic surgery is performed later, lobectomy of upper right lobes and lymphadenectomy are performed. The patient is discharged pending cancer treatment.

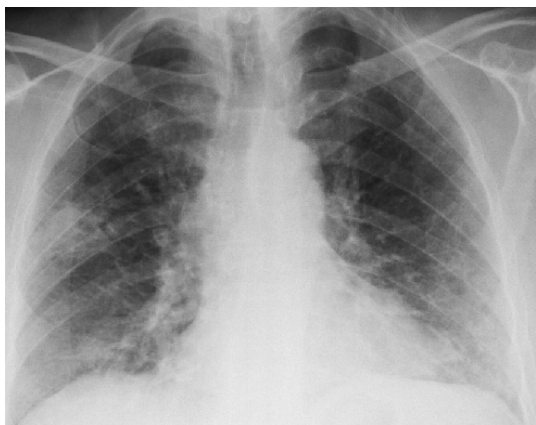
**Keywords:** High-grade sarcoma; vimentin; actin; lobectomy; lymphadenectomy.

#### Introducción:

Los sarcomas son tumores mesenquimatosos que tienen su origen en los componentes de estroma de la pared bronquial o en el intersticio del parénquima pulmonar. Las neoplasias sarcomatosas pulmonares son un grupo de tumores muy poco frecuentes y difíciles de diagnosticar. Constituyen tan solo el 0,2-0,5% del total de enfermedades malignas primarias del pulmón.

#### Observación clínica:

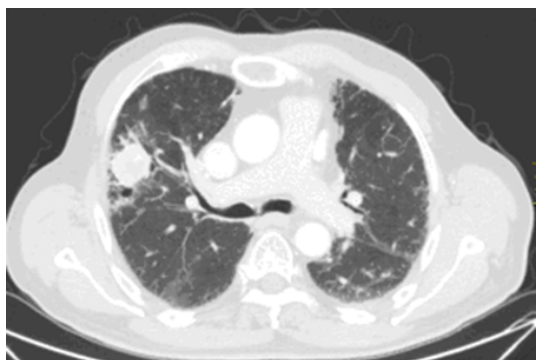
Se trata de un paciente de 76 años fumador hasta hace 12 años, con índice acumulado de 100 paquete/año, diagnosticado previamente de hiperreactividad bronquial y con disnea en situación basal grado 1/4 (MRC), que acude a revisión con clínica de pérdida de peso no cuantificada, anorexia y dispepsia. En su exploración física el único dato que destaca es que, a la auscultación pulmonar, presenta crepitantes persistentes en lóbulo superior derecho. Se solicita radiografía de tórax observándose infiltrado a nivel de lóbulo superior derecho (Figura 1).



**Figura 1.** En radiografía de tórax: un infiltrado en lóbulo superior derecho

Presenta analítica dentro de la normalidad, incluidos marcadores tumorales (CEA, CA 15.3, CA 19.9, SCC y enolasa).

Se realiza TAC tóraco-abdomino-pélvico, observando masa de casi 4 cm. en subsegmento axilar del lóbulo superior derecho, con engrosamiento pleural y corona de lesiones quísticas perinodulares y dudoso nódulo satélite anterior, adenopatías hiliares derechas, alguna calcificada y adenopatías a nivel mediastínico en cadenas 10, 4R, 5 y 6. En conclusión, probable neoplasia pulmonar T2aN1M0 (IIA) (Figura 2).



**Figura 2.** TAC tóraco-abdomino-pélvico: masa de casi 4 cm.

Se realiza broncoaspirado y lavado broncoalveolar mediante fibrobroncoscopia, con resultados negativos para células tumorales malignas.

El diagnóstico histopatológico definitivo se obtiene mediante biopsia con aguja gruesa (BAG) guiada con TAC y fue de proliferación neoplásica fusocelular, en parte epiteloide, con atipias y con abundantes células gigantes multinucleadas y algunas mitosis atípicas. Resultados de inmunohistoquímica positivos para vimentina de forma intensa, actina ML positivo, débil/moderado, caldesmón negativo, s100 y melan A negativos. AE1, AE3, CK7, CK20 negativas. Alguna célula CK 8/18 positiva. Compatible con sarcoma de alto grado.

Para completar el estudio de extensión se realiza PET-TAC donde se observa masa pulmonar hipermetabólica en lóbulo superior derecho, imagen pseudonodular anterior a la masa y leve hipermetabolismo hiliar ipsilateral.

Tras evaluar al paciente con estudio funcional respiratorio se realiza tratamiento quirúrgico mediante videotoracoscopia, con resección del lóbulo superior derecho y linfadenectomía de grupos 4R, 7, 8, 9.

En el post operatorio, como complicación, presentó fuga aérea prolongada y cámara residual, observándose tras fibrobroncoscopia lesión puntiforme en segmento 6 sin clara fistula broncopleural. El paciente evoluciona favorablemente, presentando en la radiografía al alta una cámara pleural residual derecha y mínimo enfisema subcutáneo.

Está pendiente de valoración por oncología médica para realizar tratamiento quimioterápico adyuvante.

## Discusión:

Las neoplasias sarcomatoides del pulmón y la pleura son tumores raros, con un diagnóstico diferencial complejo. Los carcinomas sarcomatoides pulmonares primarios deben ser diferenciados de los sarcomas y de los carcinomas metastásicos, y representan el 0,3% de todas las neoplasias malignas del pulmón.

Desde el año 2004, según la OMS, se clasifican en: carcinoma pleomórfico, carcinoma de células fusiformes, carcinoma de células gigantes, carcinosarcomas y blastomas.

Se presentan generalmente en adultos mayores, con una media de edad de 60-70 años, predominantemente varones y fumadores. El pronóstico de estos pacientes es malo, con una supervivencia media de 9-12 meses en los pacientes con resección completa y una supervivencia a los 5 años de aproximadamente el 20%.

Los carcinomas sarcomatoides del pulmón constituyen un grupo de neoplasias muy infrecuentes, con un peor pronóstico. Sin embargo, la cirugía completa en estadios iniciales de la enfermedad mejora sustancialmente la supervivencia.

Cuando los carcinomas sarcomatoides se localizan en pulmón adquieren dos formas de crecimiento típicas: una periférica invasora o exobronquial, que por lo general sólo ocupa parénquima pulmonar (como es el caso que nos ocupa), y otra central de crecimiento endobronquial, de mejor pronóstico, ya que origina un síndrome obstructivo precoz con tos, expectoración hemoptoica, dolor torácico y disnea, que permite el diagnóstico en sus fases iniciales.

Histológicamente, los carcinomas sarcomatoides pleomórficos pueden expresarse con componente mixto sarcomatoide y de otros tipos de tejido (hueso, músculo, cartilago) o con un componente puro sarcomatoide.

Para llegar al diagnóstico de carcinoma sarcomatoide se requiere de la confirmación mediante estudios de inmunohistoquímica con anticuerpos monoclonales anticitoqueratina, anti-vimentina, y anti-antígeno carcinoembrionario<sup>1</sup>.

En el diagnóstico diferencial de este tipo de tumores, debemos incluir varias entidades, como la bronquiolitis obliterante con neumonía organizativa, pseudotumores inflamatorios, procesos linfoproliferativos como la granulomatosis linfomatoide y diferenciar entre sarcomas primarios y metastáticos<sup>2</sup>.

Las opciones de tratamiento para los carcinomas sarcomatoides (cirugía, quimioterapia, radioterapia), dependerán de la extensión y el tamaño del tumor, así como del estado general del paciente. El pronóstico de estos pacientes, aún diagnosticándolos en estadios tempranos, es de una supervivencia a los dos años de entre el 2% y el 5%<sup>1</sup>.

La resección completa del carcinoma sarcomatoide pulmonar, especialmente en etapas tempranas<sup>3</sup>, mejora la supervivencia.

En estadios avanzados (estadio III), con metástasis de ganglios linfáticos mediastínicos, permeación linfática y necrosis de coagulación masiva histológicamente diagnosticada (>25% del tumor) predicen una menor supervivencia libre de enfermedad. La necrosis masiva por sí sola es un factor pronóstico independiente<sup>4</sup>.

La investigación futura de nuevos enfoques de tratamiento está justificada. Las modalidades de tratamien-

to no quirúrgico pueden ser apropiadas para pacientes con enfermedad clínicamente avanzada<sup>5</sup>.

### **Bibliografía:**

1. Martínez JA, Marrón C, Hermoso F, Zuluaga M, Meneses JC, Gámez AP, Carcinomas sarcomatoides pulmonares primarios, Arch Bronconeumol 2013;49:405-7 - Vol. 49 Núm.9 DOI:0.1016/j.arbres.2012.12.002.
2. Gutiérrez JA, García S, León D, López C, Márquez FL, Antona MJ, Fuentes FJ, carcinoma sarcomatoide de pulmón, Neumosur 2008; 20 (4): 208-210.
3. Petrov DB, Vlassov VI, Kalaydjiev GT, Plochev MA, Obretenov ED, Stanoev VI, Primary pulmonary sarcomas and carcinosarcomas: postoperative results and comparative survival analysis, Eur J Cardiothorac Surg, 23 (2003), pp. 461-466.
4. Fishback NF, Travis WD, Moran CA, Guinee DG, McCarthy WF, Koss MN. Pleomorphic (spindle/giant cell) carcinoma of the lung: a clinicopathologic correlation of 78 cases, Cancer, 73 (1994), pp. 2936-2945.
5. Martin LW, Correa AM, Ordonez NG, Roth JA, Swisher SG, Vaporciyan AA, Sarcomatoid carcinoma of the lung: A predictor of poor prognosis, Ann Thorac Surg, 84 (2007), pp. 973-980.