

# Sarcoma sinovial pulmonar primario

Dr. Gerardo Pacheco-Quesada

## RESUMEN

Los sarcomas pulmonares primarios son tumores de presentación infrecuente, solo constituyen de 0,1% a 0,5% de todos los cánceres pulmonares primarios. El sarcoma sinovial pulmonar primario pertenece al grupo de los sarcomas pulmonares primarios. Se presenta el caso de un paciente varón de 35 años con diagnóstico confirmado de sarcoma sinovial pulmonar primario. Aunque son tumores de presentación rara, algunas características clínicas y hallazgos en los estudios de imágenes son útiles para considerar al sarcoma pulmonar primario en el diagnóstico diferencial de las masas pleuropulmonares.

**PALABRAS CLAVE.** Sarcoma sinovial pleuropulmonar; Sarcoma pulmonar; Tomografía de tórax.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 35 años con tiempo de enfermedad de dos meses, caracterizado por dolor torácico y tos no productiva. No antecedentes de importancia. El examen físico no es contributivo.

Se realizó radiografía y tomografía de tórax que evidenciaron masa sólida heterogénea y bien definida de ubicación paramediastinal posterosuperior derecha y de base pleural de 11 cm de longitud. Desplazamiento a la izquierda de la traquea y bronquio derecho. Otra lesión similar de menor volumen en región inferointerna del hemitórax derecho. Escasa efusión pleural derecha. No adenopatías mediastinales. No alteración de pared torácica (Figuras 1, 2 y 3).

El estudio de tomografía de cerebro-abdomen-pelvis no mostraba alteraciones patológicas.

En La fibrobroncoscopia se encontró desviación a la izquierda de la traquea, carina y bronquio lobar superior derecho con estenosis de aproximadamente 60%. La biopsia transbronquial no fue contributoria.



**Figura 1.** Radiografía de tórax: masa bien definida en región superior de hemitórax derecho y otra menor en proyección inferointerna.

I. Médico asistente. Servicio de Tomografía Computarizada y Resonancia Magnética.  
Hospital Edgardo Rebagliati Martins, Essalud. Lima, Perú.  
Correspondencia. Dr. Gerardo Pacheco: gerpq@yahoo.com



**Figura 2.** Tomografía de tórax en ventana pulmonar: masa bien definida que desplaza la tráquea.

Se realiza toracotomía exploratoria evidenciándose tumor en la región superior del hemitórax derecho que colapsa el lóbulo pulmonar superior derecho. Otro tumor de menor volumen en la región inferior del hemitórax derecho. Se realizó biopsia operatoria. En base a los hallazgos histológicos, histoquímicos e inmunohistoquímicos se concluye como sarcoma sinovial pulmonar primario.

## DISCUSIÓN

Los sarcomas pulmonares primarios son tumores de presentación infrecuente, constituyen solo de 0,1% a 0,5% de todos los cánceres pulmonares primarios. Los sarcomas pulmonares primarios más frecuentemente reportados son el leiomioma, histiocitoma fibroso maligno, fibrosarcoma y el sarcoma sinovial.<sup>1</sup>

Los sarcomas sinoviales son sarcomas de partes blandas que generalmente se desarrollan en localizaciones yuxtaarticulares de las extremidades. En casos raros derivan de pared torácica, pulmón, pleura o mediastino. Generalmente ocurren en adultos y la edad promedio de presentación es 38 años. El nombre de sarcoma sinovial es inapropiado ya que estos tumores no se originan en el tejido sinovial y se postula que se originan en células pluripotenciales mesenquimales capaces de diferenciación epitelial.<sup>2,3</sup>

Los sarcomas sinoviales pleuropulmonares primarios son aquellos que se originan en el pulmón o pleura. Pueden presentarse, según su ubicación, con dolor torácico, tos o disnea. En imágenes se manifiestan como masas de base pleural o pulmonares, realzadas, heterogéneas y bien definidas. El diámetro mayor



**Figura 3.** Tomografía de tórax en ventana mediastinal: masa heterogénea con escasa efusión pleural (A) y otra lesión similar de menor volumen a nivel inferointerno (B).

es en promedio de 10 cm. El aspecto es heterogéneo con áreas de atenuación líquida por degeneración necrótica o hemorrágica. La efusión pleural ipsilateral es frecuente.<sup>1,4</sup>

El diagnóstico diferencial en imagen se debe realizar con el cáncer pulmonar primario (células no pequeñas/células pequeñas), enfermedad metastásica, tumor fibroso de la pleura, mesotelioma maligno y los otros sarcomas pulmonares primarios. La presencia de adenopatías favorece el diagnóstico de cáncer pulmonar primario (células no pequeñas/células pequeñas). El antecedente de exposición al asbesto y el hallazgo de placas pleurales favorece el diagnóstico de mesotelioma maligno. La presencia de hipoglicemia u osteoartropatía hipertrófica favorece el diagnóstico de tumor fibroso de la pleura.<sup>1</sup>

El caso clínico presentado muestra características para considerar sarcoma pulmonar primario en el diagnóstico diferencial: la edad del paciente, no

antecedente de tabaquismo y los hallazgos morfológicos en imágenes.

El diagnóstico definitivo de sarcoma sinovial pleuropulmonar primario se realiza en base a los hallazgos histológicos, histoquímicos/inmunohistoquímicos y estudios citogenéticos. Histológicamente muestran un patrón de células fusiformes (subtipo monofásico) o un patrón de células fusiformes y componente epitelial (subtipo bifásico). En inmunohistoquímica son positivos para pancitoqueratina, citoqueratina 7 y antígeno de membrana epitelial. Los estudios de citogenética muestran translocación cromosómica X;18. El tratamiento de los sarcomas pulmonares primarios incluye cirugía, seguido de quimioterapia y/o radioterapia.<sup>5</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, Galvin JR. Pleuropulmonary synovial sarcomas. *RadioGraphics*. 2006;26:923-940.
2. Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH. Primary thoracic sarcomas. *RadioGraphics*. 2002;22(3):621-637.
3. Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, et al. Chest wall tumors: radiologic findings and pathologic correlation.II. Malignant tumors. *RadioGraphics*. 2003;23(6):1491-1508.
4. Essary LR, Vargas SO, Fletcher CD. Primary pleuropulmonary synovial sarcoma: reappraisal of a recently described anatomic subset. *Cancer*. 2002;94(2):459-469.
5. Randall RL, Schabel KL, Hitchcock Y, Joyner DE, Albritton KH. Diagnosis and management of synovial sarcoma. *Curr Treat Options Oncol*. 2005; 6(6):449-459.

Recibido: 30 de setiembre de 2011.

Aceptado: 19 de diciembre de 2011.

Correspondencia: Dr. Gerardo Pacheco, gerpq@yahoo.com