

## Sarcoma pulmonar primario en paciente con fibrosis pulmonar y enfisema



### Primary pulmonary sarcoma in a patient with pulmonary fibrosis and emphysema

El sarcoma pulmonar primario (SPP) es una neoplasia poco frecuente que constituye menos del 0,5% de las neoplasias pulmonares malignas. Son tumores mesenquimatosos que tienen su origen en los componentes de estroma de la pared bronquial o en el intersticio del parénquima pulmonar. Si bien su diagnóstico es infrecuente en la práctica clínica habitual, su presencia en un paciente con combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CPFE) puede considerarse excepcional.

Presentamos el caso de un varón de 75 años de edad, exfumador con un índice paquetes-año de 40, que es remitido a consultas de neumología por cuadro de disnea progresiva de 6 meses de evolución asociado a tos no productiva y pérdida de peso no cuantificada; si bien la disnea era a mínimos esfuerzos (grado 3 en la escala mMRC), el paciente se mantenía autónomo para las actividades básicas de la vida diaria (índice de Barthel 90) y no presentaba deterioro cognitivo (test de Pfeiffer <2/10 errores). Las pruebas funcionales respiratorias fueron las siguientes, mostrando una obstrucción leve con una importante afectación de la integridad de la membrana alveolocapilar: FEV1/FVC 66%, FEV1 3,21 (101%), FVC 4,21 (99%), VR 1,81 (64%), TLC 6,11 (82%), DLCO 32%, KCO 46%. En la TC de tórax se describe la presencia de enfisema buloso de predominio en lóbulos superiores asociado a engrosamiento interlobulillar de localización subpleural en bases pulmonares. Además, se objetivó una masa de 55 × 43 mm con contacto pleural en el segmento superior del lóbulo superior derecho (fig. 1). En la broncofibroscopia no se detectaron lesiones endobronquiales, y las muestras microbiológicas y citológicas obtenidas fueron negativas. Ante la sospecha de proceso neoplásico en paciente con CPFE se decide la realización de biopsia con aguja gruesa (BAG) guiada por TC, obteniéndose un fragmento con evidencia de proliferación tumoral fusocelular y áreas de necrosis, en cuya inmunohistoquímica se obtiene positividad intermedia



**Figura 1.** Masa pulmonar con contacto pleural en el lóbulo superior derecho.

para vimentina con negatividad para citoqueratina, calretinina, LCA y S-100, siendo los hallazgos sugestivos de sarcoma pulmonar. Ante dicho diagnóstico el paciente inicia tratamiento con quimioterapia con adriamicina e ifosfamida, evolucionando de forma desfavorable, falleciendo finalmente a los 8 meses.

Tanto el enfisema como la fibrosis pulmonar son factores de riesgo independientes para el desarrollo de cáncer de pulmón, y cuya combinación incrementa la incidencia del mismo. A pesar de que el sustrato fisiopatológico de la CPFE es poco conocido, es de suponer que entraña un complejo proceso inflamatorio y/o fibrogénico que conlleva la destrucción del parénquima pulmonar y el remodelado aberrante<sup>1,2</sup>.

El SPP es una enfermedad maligna poco frecuente que afecta a personas jóvenes, mostrando un cuadro clínico inespecífico consistente en dolor torácico y disnea<sup>3</sup>, con un excepcional desarrollo en sujetos de edad avanzada. Dicha tumoración comprende un conjunto de entidades como son el leiomiomasarcoma pulmonar, el tumor fibroso maligno solitario, el angiomiosarcoma pulmonar y el sarcoma sinovial pulmonar, siendo este último el más habitual<sup>4</sup>. Para su diagnóstico es necesario una confirmación histológica detallada, precisándose la visualización microscópica de células epitelioides y fusiformes con positividad inmunohistoquímica de antígenos epiteliales de membrana, citoqueratina y vimentina.

Si bien el tratamiento del SPP se basa en la combinación de cirugía y quimioterapia, la superposición de fibrosis pulmonar y enfisema tuvo efectos sinérgicos deletéreos sobre el intercambio gaseoso, con un marcado descenso de la DLCO, lo cual junto a la situación respiratoria de nuestro paciente imposibilitó la intervención quirúrgica, ensombreciendo el pronóstico de nuestro caso.

### Bibliografía

1. Kwak N, Park CM, Lee J, Park YS, Lee SM, Yim JJ, et al. Lung cancer risk among patients with combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Respir Med.* 2014;108:524–30.
2. Papaioannou AI, Kostikas K, Manali ED, Papadaki G, Roussou A, Kolilekas L, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema: The many aspects of a cohabitation contract. *Respir Med.* 2016;117:14–26.
3. Hartel PH, Fanburg-Smith JC, Frazier AA, Galvin JR, Lichy JH, Shilo K, et al. Primary pulmonary and mediastinal sinovial sarcoma: a clinicopathologic study of 60 cases and comparison with five prior series. *Mod Pathol.* 2007;20:760–9.
4. Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, Galvin JR. Pleuropulmonary synovial sarcoma. *Radiographics.* 2006;26:923–40.

Juan Marco Figueira Gonçalves y Nikita Gurbani\*

Servicio de Neumología y Cirugía Torácica, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria (HUNSC), Santa Cruz de Tenerife, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [nikitagurbani@gmail.com](mailto:nikitagurbani@gmail.com) (N. Gurbani).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2017.04.005>  
0211-139X/

© 2017 SEGG. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.