

CARCINOSARCOMA PULMONAR: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO DE UNA NEOPLASIA INFRECUENTE EN LA LITERATURA

Alba Font Pérez, Santiago Isarría Vidal, Carmen Barber Hueso, Maria Luisa Domingo Montañana, Javier Nieves Cabanes, Alba Vivanco Gómez, Isabel Quijada Pereira, Paloma Martínez Sebastiá ¹

¹Servicio Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Doctor Peset de Valencia

OBJETIVO DOCENTE

El carcinosarcoma pulmonar es una estirpe insólita de neoplasia pulmonar compuesta por una mezcla de elementos malignos epiteliales y mesenquimales. Mediante una revisión de los casos diagnosticados en nuestro centro, analizaremos distintos aspectos relacionados con esta infrecuente neoplasia: sus hallazgos por imagen, datos epidemiológicos de los pacientes, estadificación al diagnóstico, hallazgos anatomopatológicos, supervivencia y tratamientos implementados.

Adicionalmente, realizaremos una revisión de la literatura al respecto.

El carcinosarcoma pulmonar se trata de una neoplasia de pulmón extremadamente excepcional que implica la coexistencia de tejido neoplásico epitelial y conectivo en el mismo tumor, debido a cambios simultáneos en ambos tejidos. Es un tumor extremadamente raro (0,2-0,3% de todas las neoplasias pulmonares; 108 casos en la literatura). En nuestro hospital hemos registrado 7 casos desde el 2010, número elevado dada la rareza de este tumor.

El carcinosarcoma fue descrito por primera vez en 1908 y aunque su existencia fue muy debatida, es definida actualmente como una entidad propia según la nueva clasificación de tumores de la Organización Mundial de la Salud (OMS) que se incluye en un grupo de carcinomas de pulmón de células no pequeñas poco diferenciados que contienen un componente de diferenciación sarcomatoide, el llamado carcinoma sarcomatoide.

El componente carcinomatoso suele ser el carcinoma de células escamosas, seguido del adenocarcinoma y el carcinoma de células grandes; mientras que el componente mesenquimatoso más común es el sarcoma de células fusiformes pobremente diferenciado. Sin embargo, a menudo se encuentran focos de rhabdomiosarcoma, osteosarcoma y condrosarcoma.

Existen varias teorías respecto a su histogénesis de esta entidad patológica, aunque la más aceptada sería la de Virchow quien considera que la porción del estroma y epitelio del carcinosarcoma han sido estimuladas a la vez hacia la malignidad. En este contexto, habría que considerar la posibilidad de que dichos elementos pueden producir metástasis independientes.

Su principal localización suele ser cabeza, cuello y órganos reproductivos femeninos (principalmente útero), siendo infrecuentes en tracto digestivo y pulmón.

Los varones se afectan con más frecuencia que las mujeres y existe una estrecha relación con el hábito tabáquico. En casi todos los casos publicados la edad media se sitúa entre los 50 y los 80 años. Esto va acorde con los datos obtenidos en nuestra serie, donde la mayoría de los pacientes fueron hombres (n=5) salvo una mujer, todos ellos fumadores con una edad media de 62.4 años (42 - 82 años), y el síntoma más frecuente fue el síndrome constitucional.

Se han propuesto dos tipos clínico-patológicos distintos: como lesión **endobronquial central** que presenta crecimiento lento y muestra diferenciación epitelial escamosa en >90% de los casos o como una lesión tumoral invasiva **periférica** caracterizado por diseminación metastásica temprana, mal resultado clínico y diferenciación epitelial glandular en aproximadamente 50% de los casos.

En nuestra serie se trató de neoplasias de estadificación avanzada al diagnóstico (T4 N1-3), por tratarse de masas pulmonares de gran tamaño (9,3 cm de media) y predominantemente con invasión mediastínica. Usualmente tuvieron localización periférica (71%) y frecuentemente necrosis interna (43%) por rápido crecimiento. En el 57% hubo metástasis al diagnóstico.

La tinción inmunohistoquímica mejora la distinción entre los componentes carcinomatosos y sarcomatosos. Sin embargo, los carcinosarcomas son difíciles de diagnosticar preoperatoriamente. La biopsia del tumor, especialmente cuando está ubicado en el centro, a menudo muestra solo un componente, y los tumores periféricos son difíciles de alcanzar por vía endoscópica. En nuestra serie, las técnicas de inmunohistoquímica resultan fundamentales, siendo positivas para Vimentina en todas nuestras muestras.

El pronóstico de estos pacientes es desfavorable según un pequeño número de casos descritos en la literatura, siendo en todos ellos la supervivencia menor a 12 meses.

En nuestra serie, la supervivencia media fue de 2,4 meses.

De varios parámetros clínicos y patológicos, sólo el tamaño del tumor (6 cm o más) parecía estar relacionado con una supervivencia reducida.

Ningún paciente fue candidato a cirugía. Los pacientes recibieron régimen terapéutico con quimio y/o radioterapia.

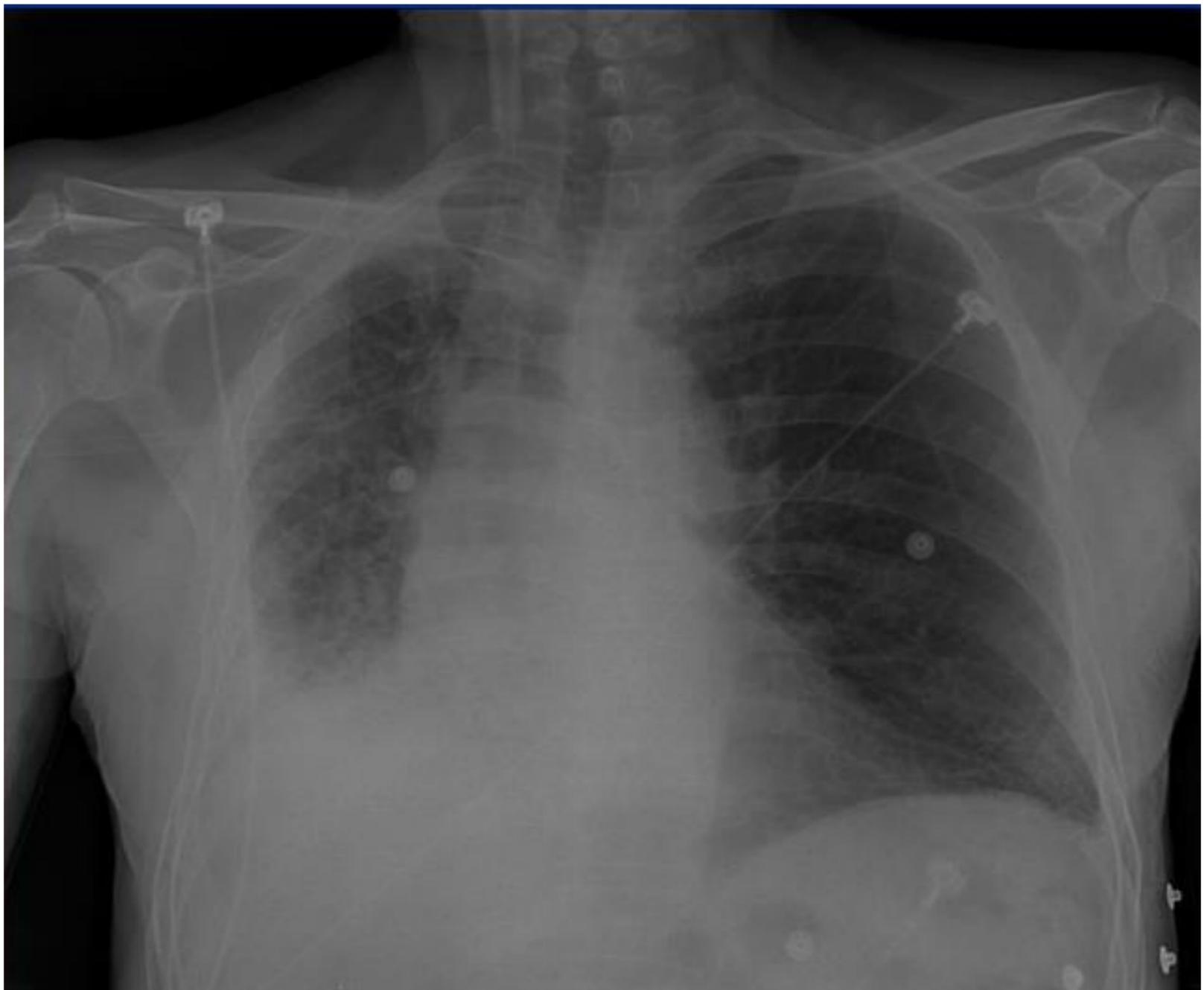


Figura 1. Caso 1. Hombre de 70 años con disnea progresiva, esputos hemoptoicos y cuadro constitucional. Fumador de 10 años/paquete. Estudio Rx Tórax: se visualiza pérdida de volumen del hemitórax derecho condicionado por consolidación-atelectasia del LID asociando escaso derrame pleural.

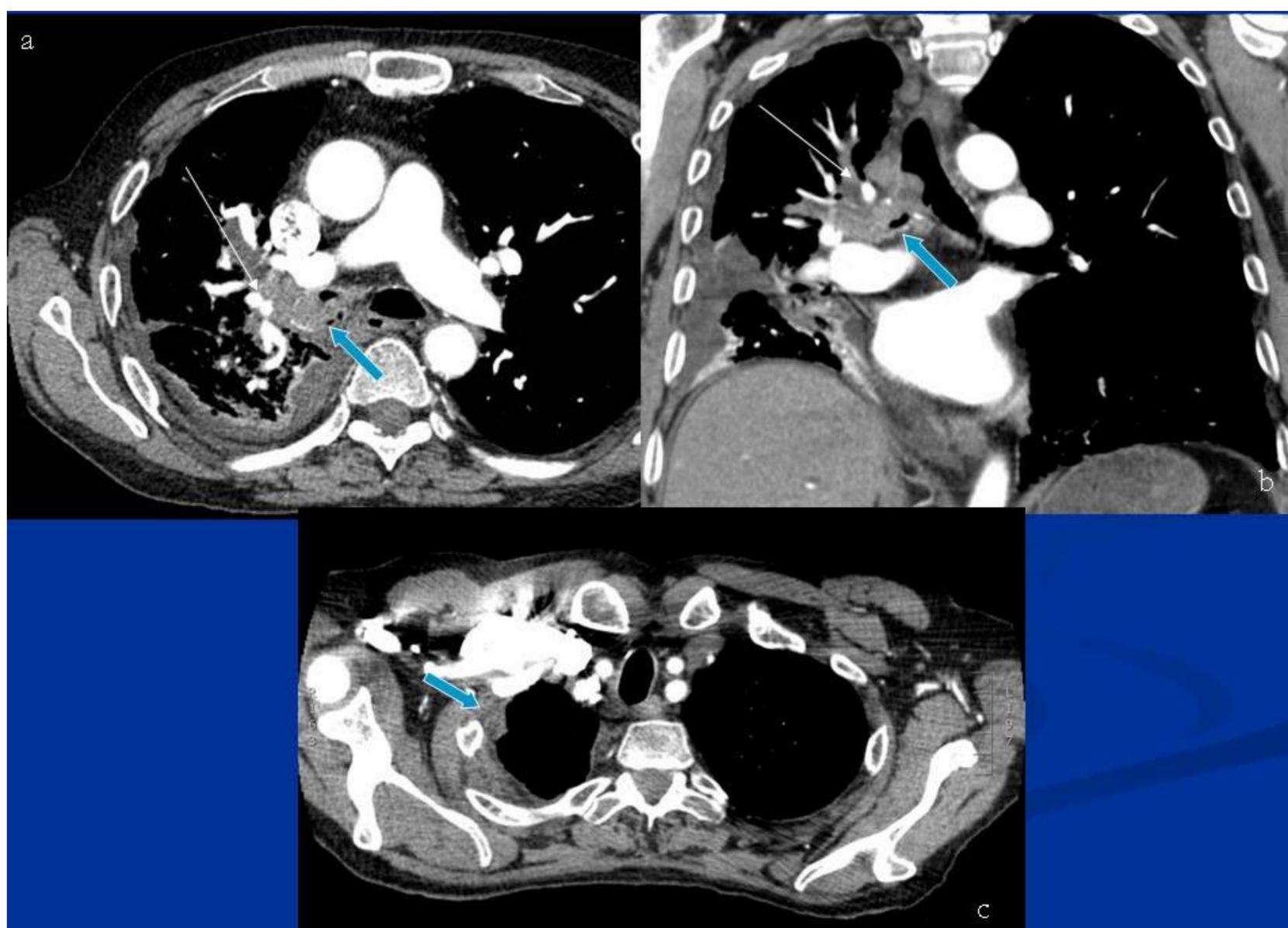


Figura 2. Caso 1. Estudio de TC con contraste: a y b) tumoración hiliar derecha que se extiende ocupando el bronquio principal derecho (flecha azul) con extensión a través de la pared llegando al mediastino. El tumor rodea la arteria lobar superior derecha (flecha blanca). c) engrosamiento pleural nodular.

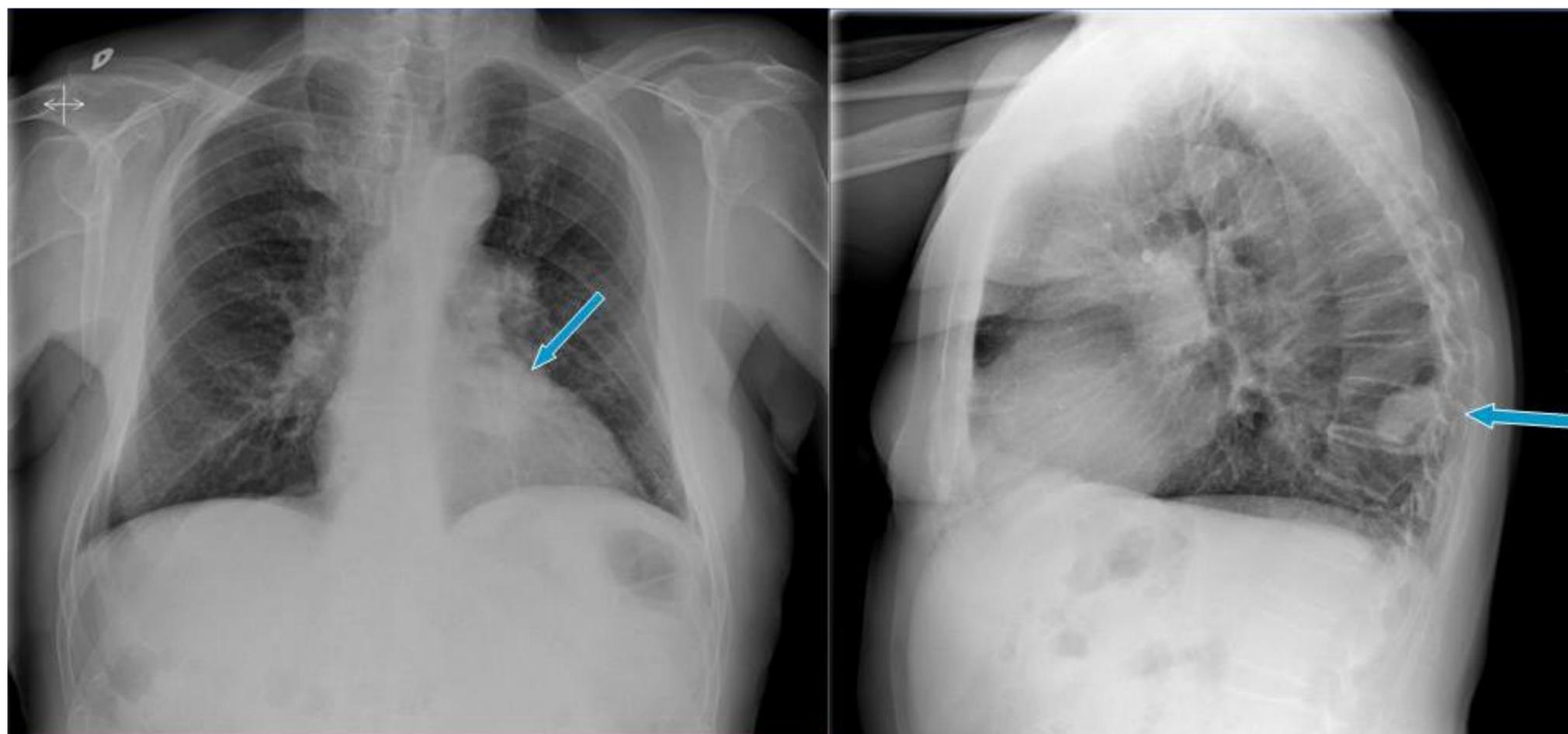


Figura 3. Caso 2. Hombre de 77 años, fumador de 10 años/paquete con disnea progresiva y cuadro constitucional. El estudio de Rx Tórax muestra una masa pulmonar en LII en contacto con pared torácica.

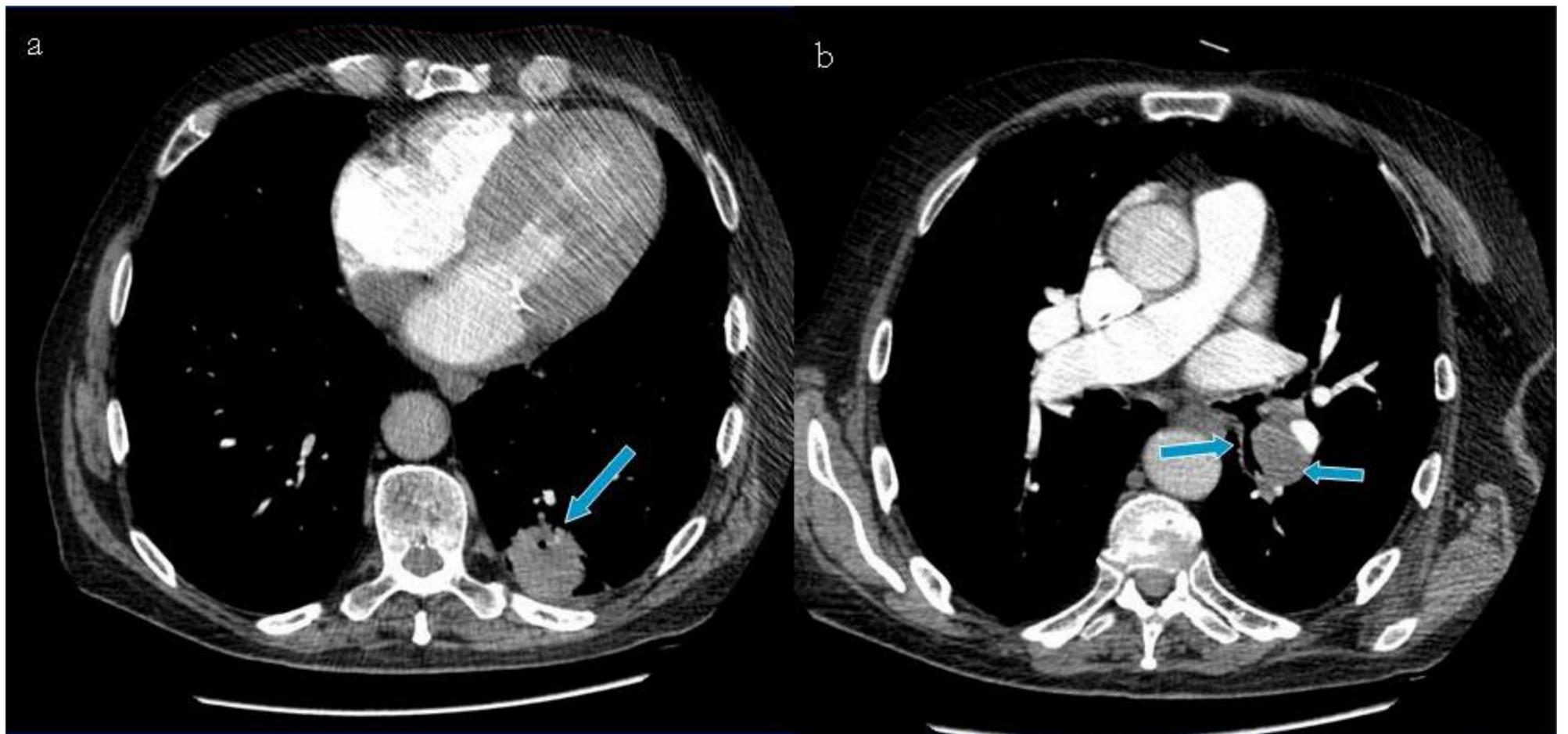


Figura 4. Caso 2. Estudio de TC con contraste: a) masa pulmonar en LII con pseudocavitación y contacto con pared torácica manteniendo plano graso de separación. b) adenopatía hiliar izquierda que infiltra y estenosa el bronquio lobar del segmento apical del LII e infiltra la arteria lobar inferior izquierda (flechas).

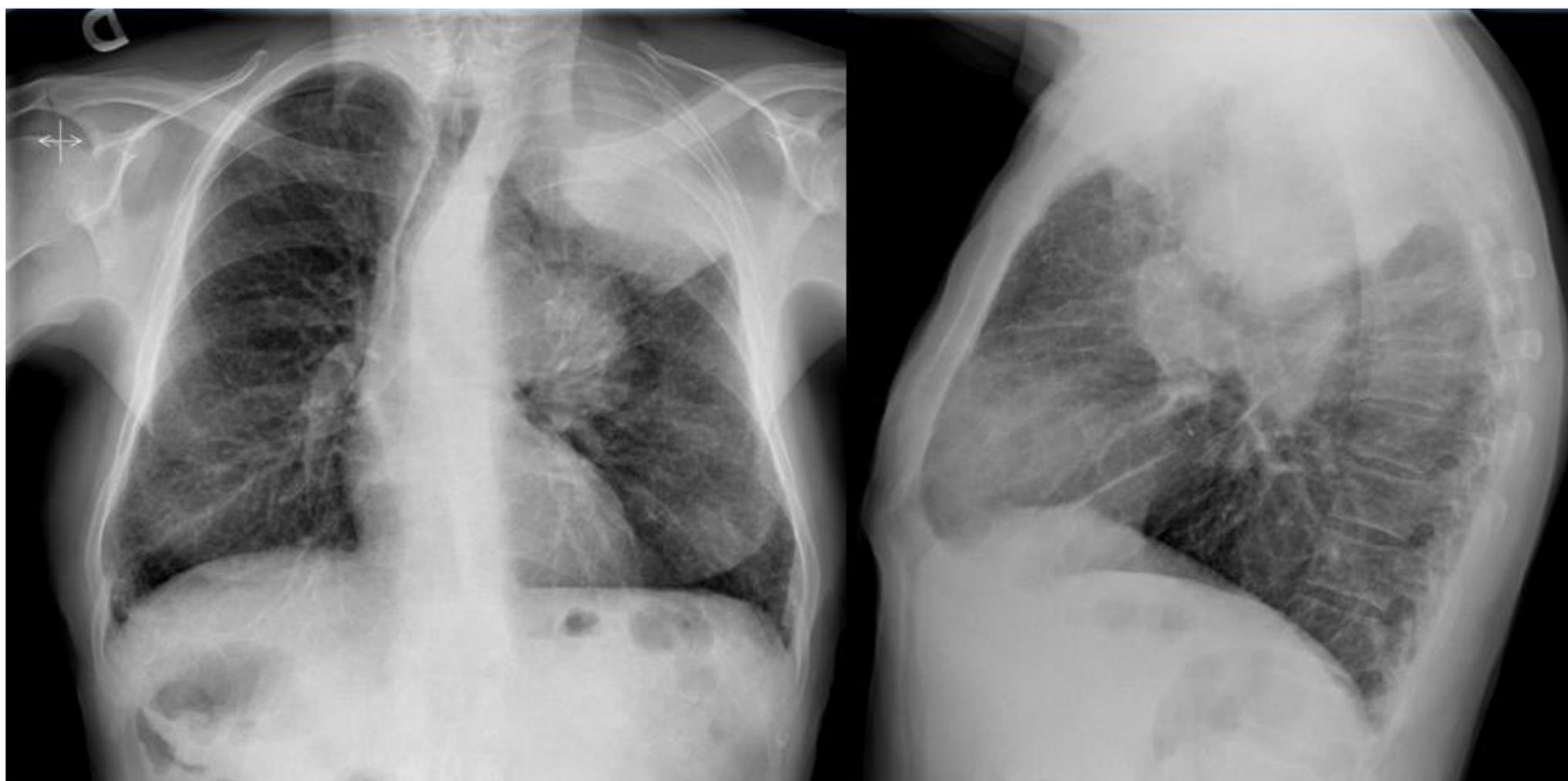


Figura 5. Caso 3. Hombre de 65 años, tos y síndrome constitucional. Fumador de 22 años/paquete. Rx Torax posteroanterior y lateral: masa en lóbulo superior izquierdo que asocia masa adenopática hilar izquierda.

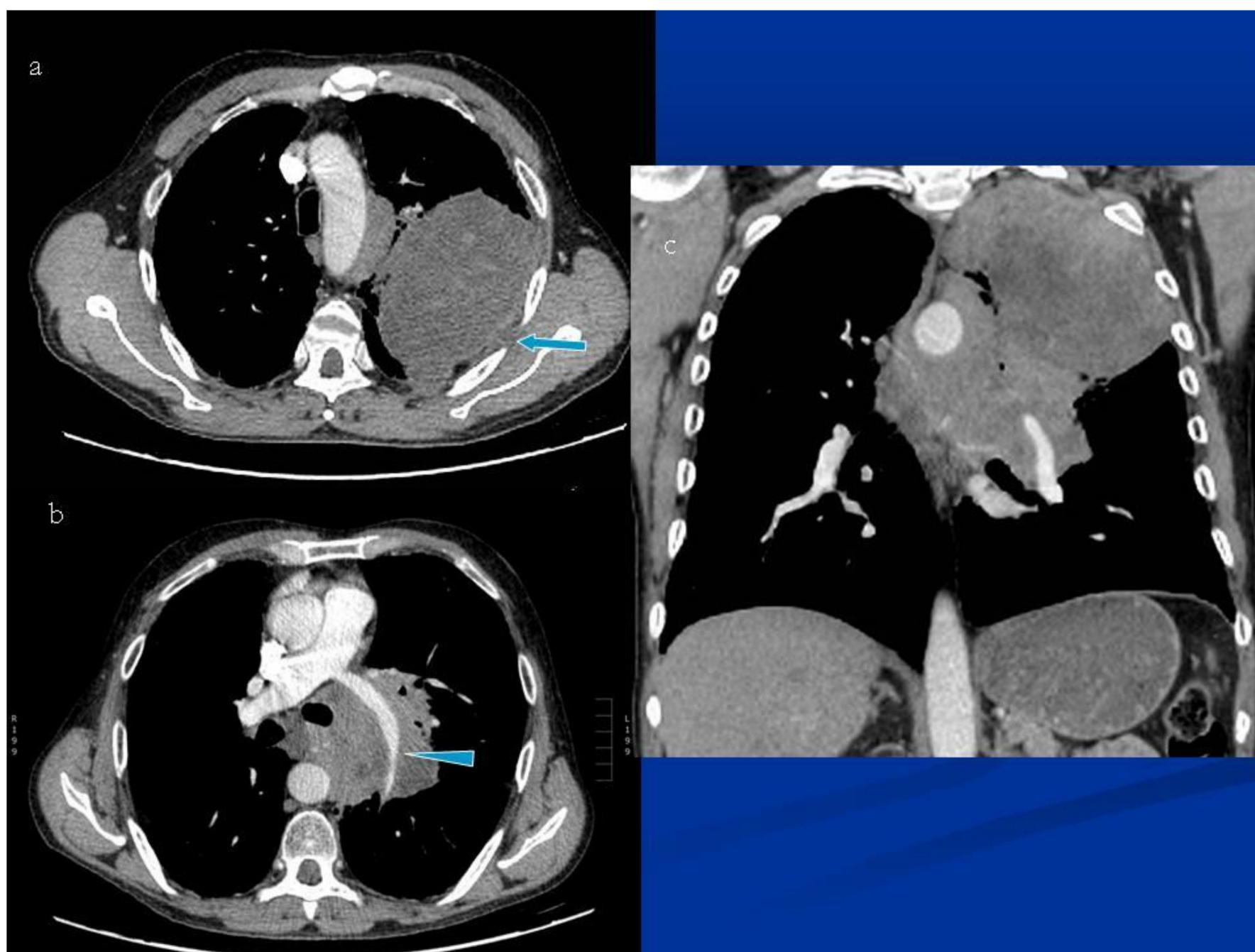


Figura 6. Caso 3. TC con contraste: a y c) la masa de LSI alcanza el vértice pulmonar, pared torácica con infiltración musculatura sin afectación ósea (flecha azul). b) adenopatía metastásica con rotura capsular que infiltra la arterial pulmonar principal izquierda, aorta torácica descendente, esófago y bronquio principal izquierdo.



Figura 7. Caso 4. Hombre de 50 años, fiebre y dorsalgia persistente en fumador de 10 años/paquete. Rx Tórax PA y Lat: aparente consolidación en LSD con aumento del tamaño del hilio pulmonar ipsilateral que persiste en controles sucesivos.

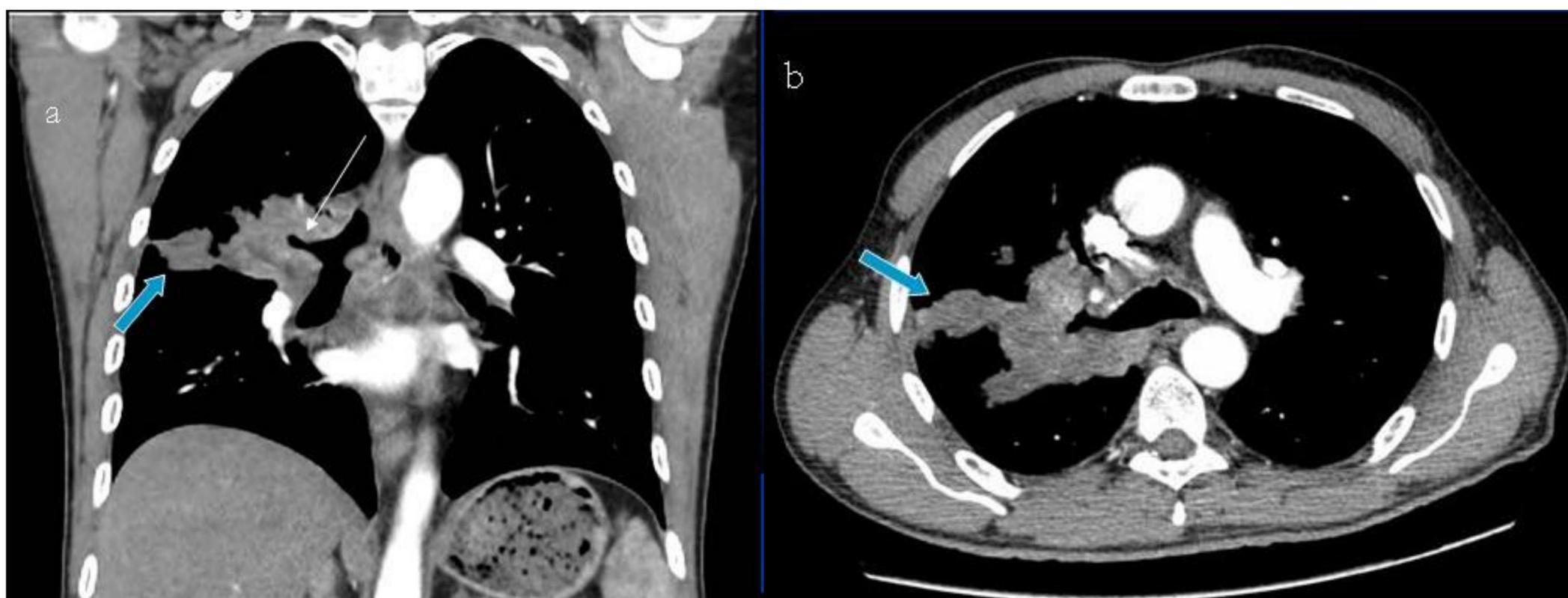


Figura 8. Caso 4. TC con contraste: a) plano coronal y b) plano axial; masa polilobulada hiliar derecha con extensión y cola pleural (flecha azul) que estenosa el bronquio LSD (flecha blanca).

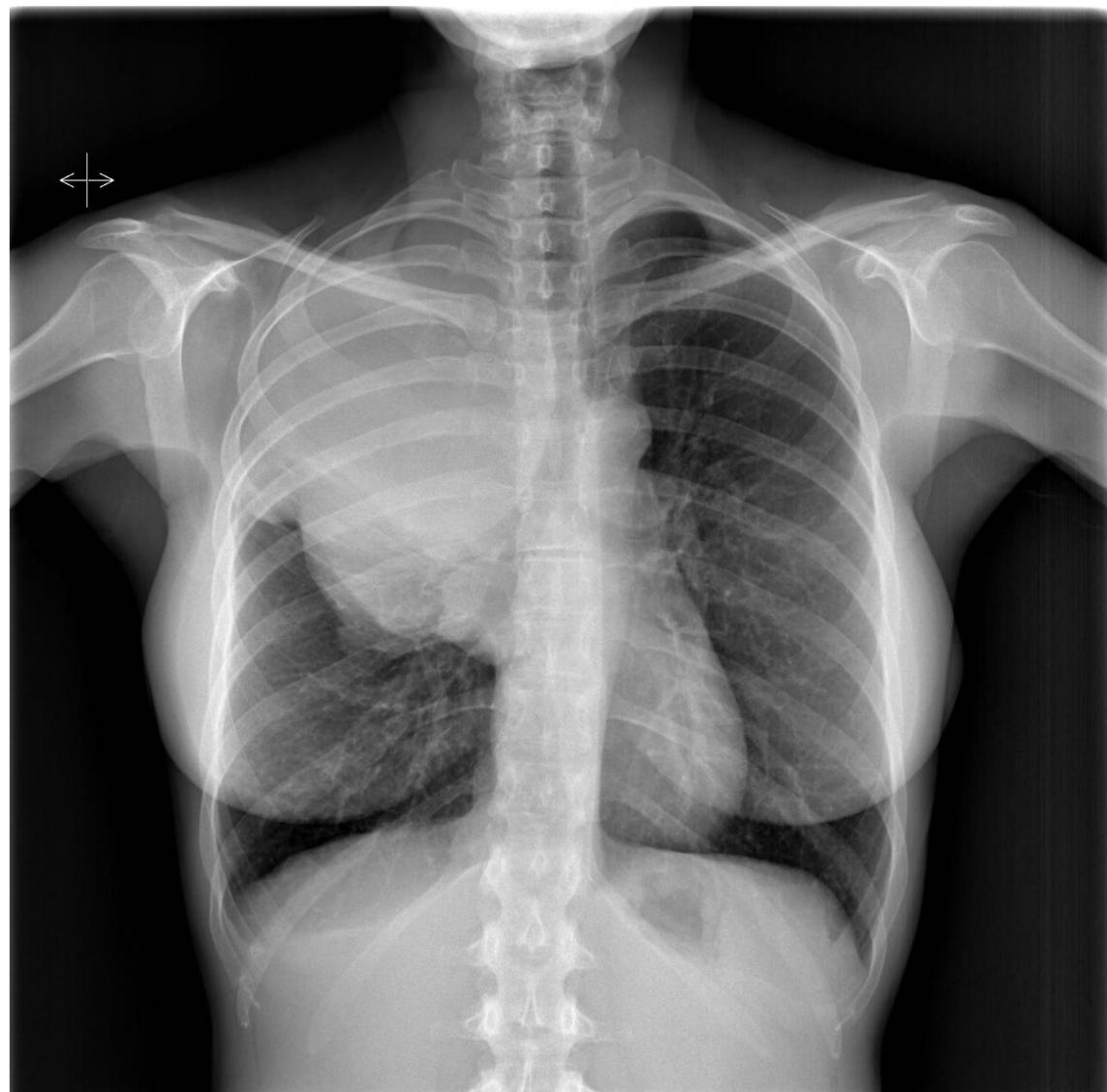


Figura 9. Caso 5. Mujer de 42 años con dorsalgia, fumadora de 30 años/paquete. Rx Tórax PA con gran masa en hemitórax superior derecho que desplaza la tráquea y el bronquio principal derecho, bordes bien definidos, planteándose el diagnóstico entre lesión extrapulmonar o intrapulmonar dado su gran tamaño.

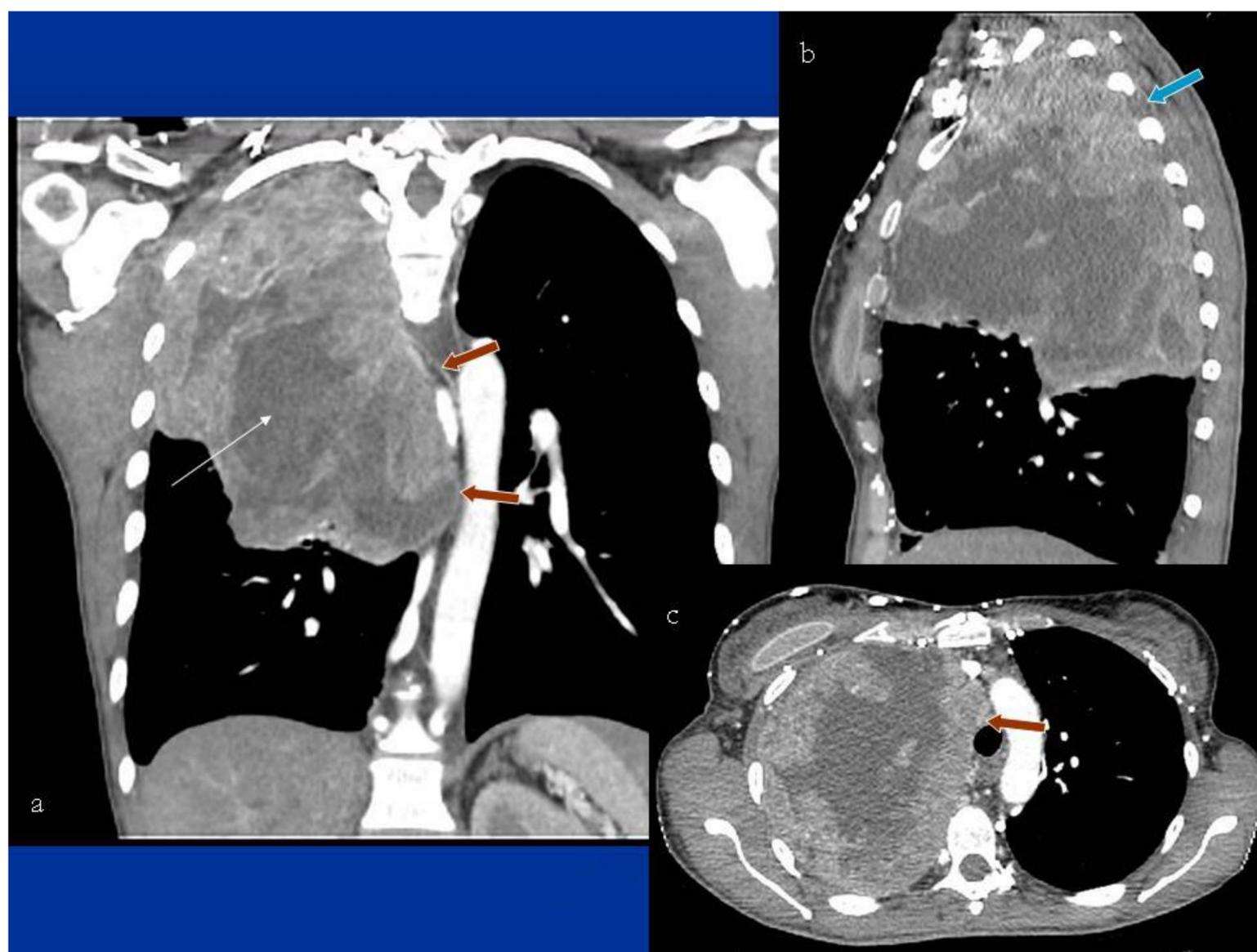


Figura 10. Caso 5. TC con contraste a) coronal. b) sagital. c) axial. Gran masa de localización superior derecha, con captación heterogénea y necrosis central (flecha blanca), contacta con pared torácica con pérdida de plano graso de separación sin afectación ósea (flecha azul) y con infiltración mediastínica (flechas rojas).

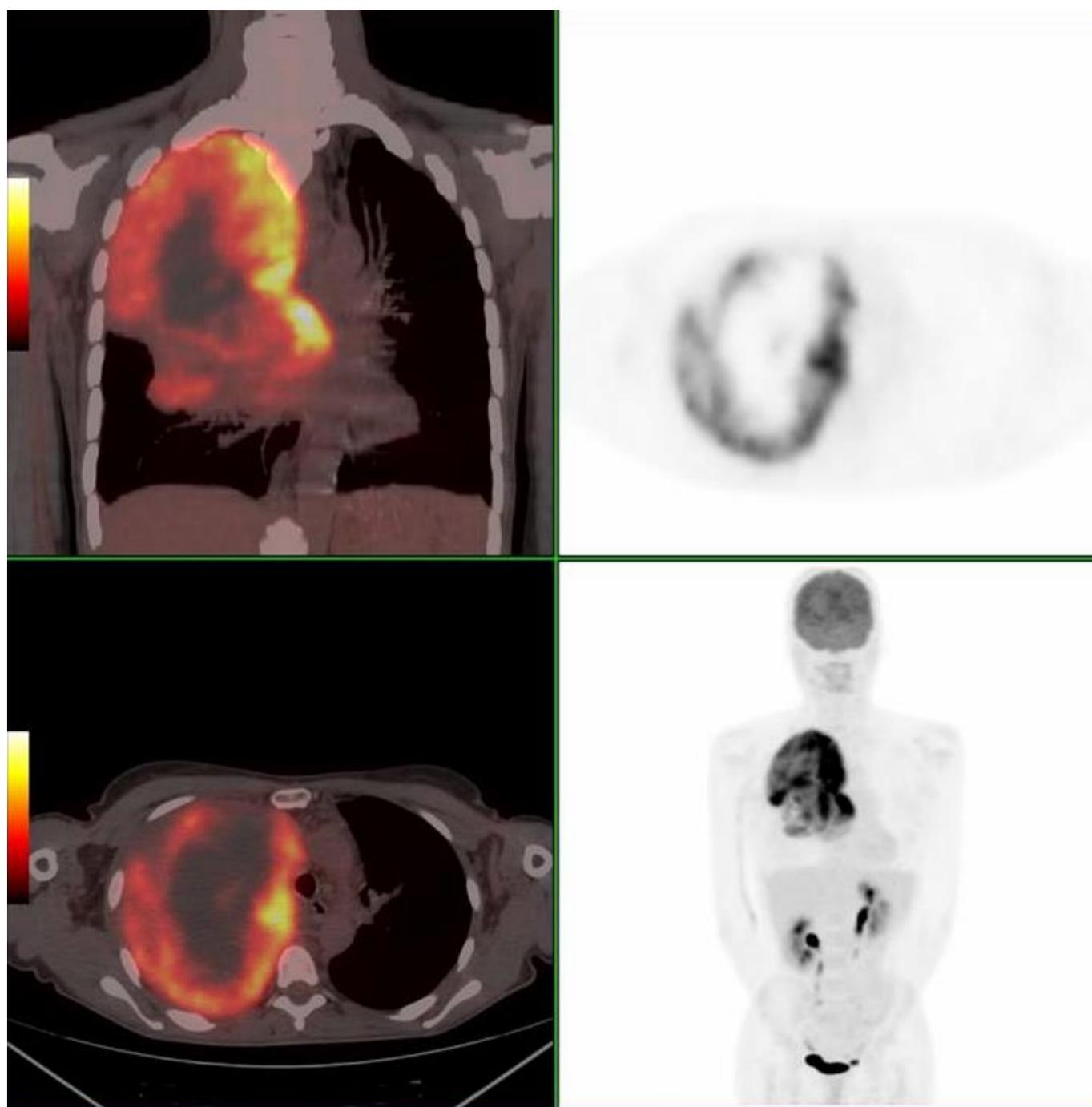


Figura 11. Caso 5. Estudio de PET TC donde se observa la gran masa heterogénea, con áreas de necrosis con SUV 16gr/ml.

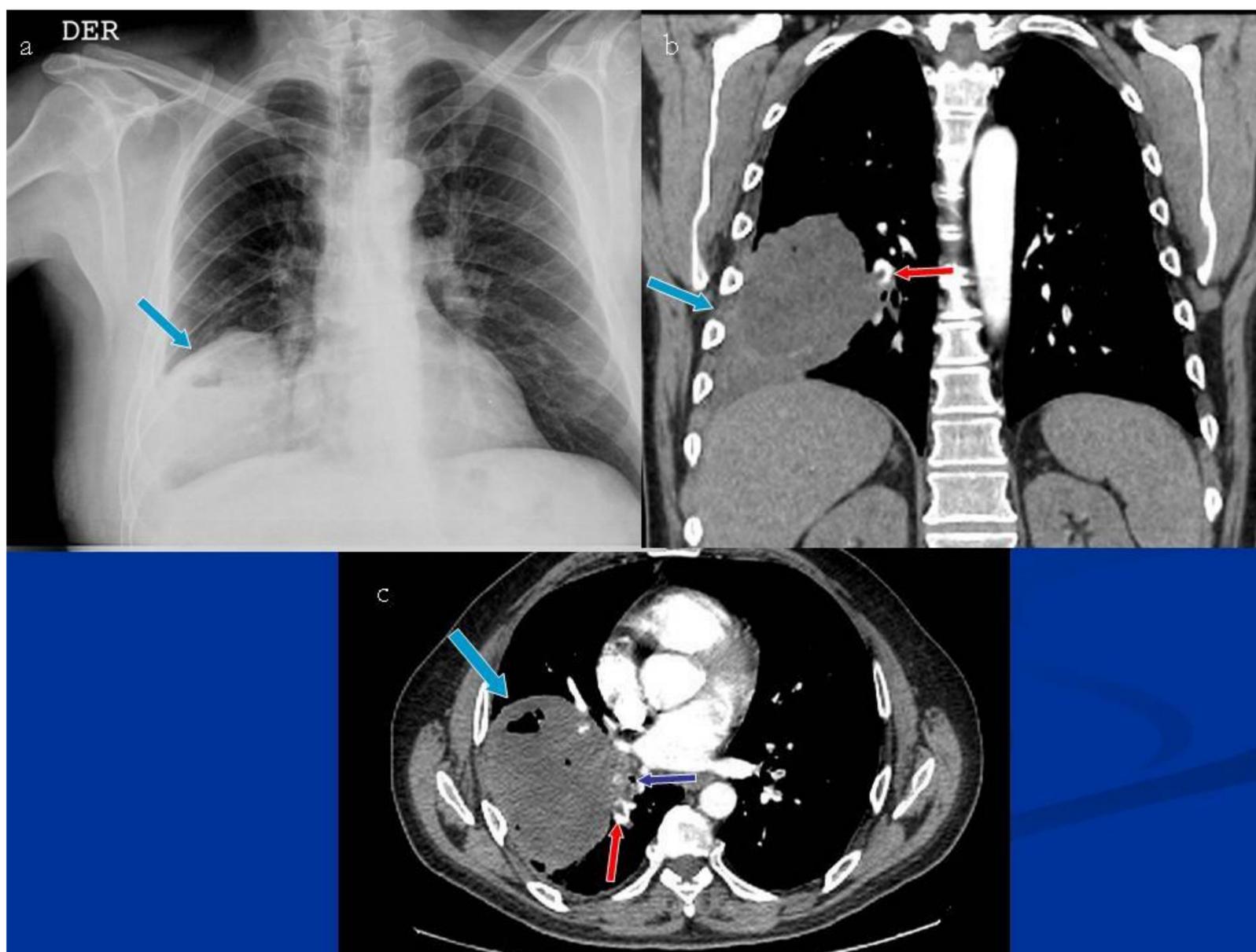


Figura 12. Caso 6 Hombre de 51 años con síndrome constitucional fumador de 40 años/paquete. a) Rx Torax: masa pulmonar en LID-LM con nivel hidroaéreo en su interior b y c) TC con contraste: masa predominantemente necrótica con áreas de cavitación. Infiltra y estenosa el bronquio LID (flecha morada). Contacta con pared torácica con pérdida de plano graso de separación con musculatura intercostal (flecha azul fig b). Incidentalmente se observa defecto de replección por TEP flecha roja.

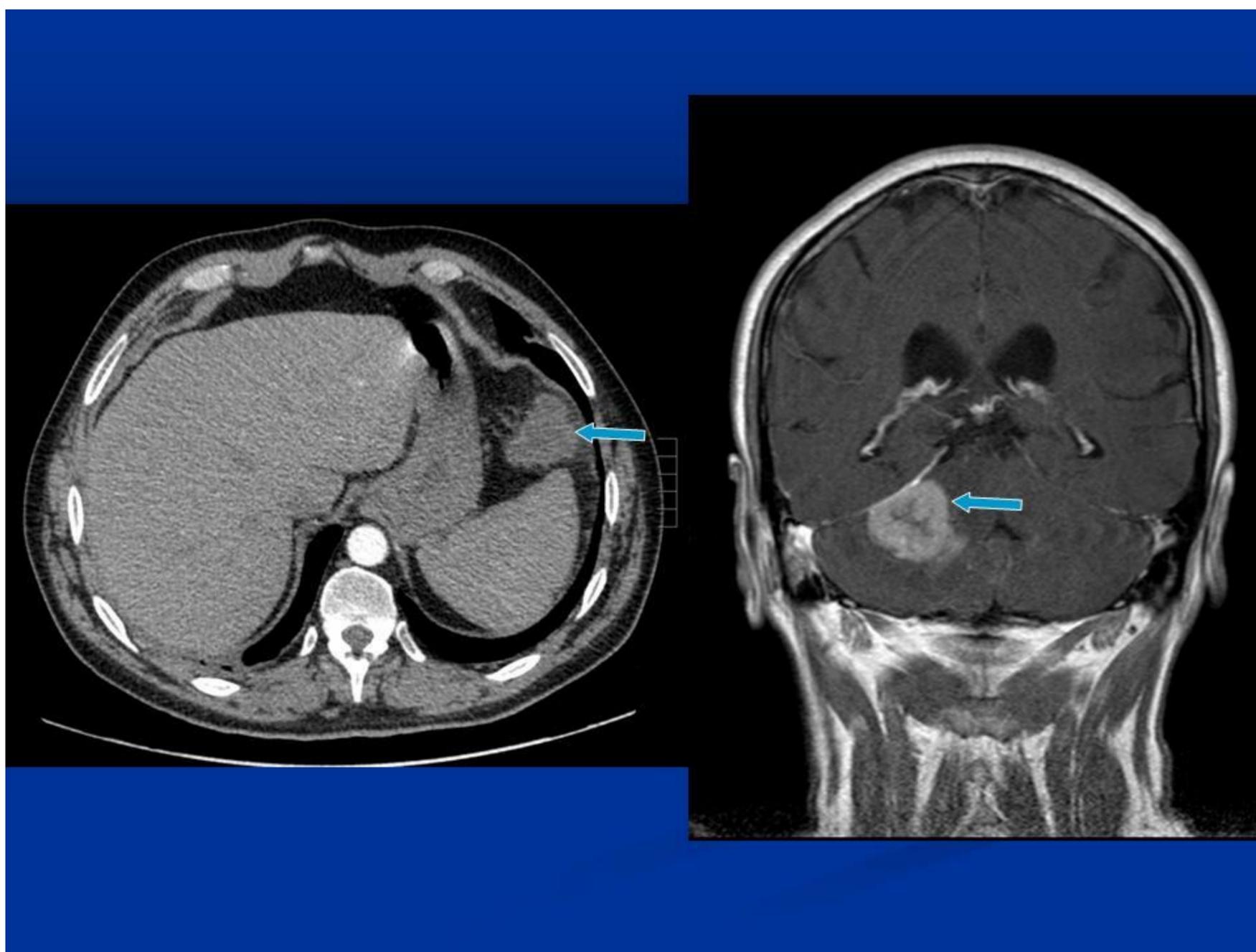


Figura 13. Caso 6. Implante metastásico en gotiera paracólica izquierda y en hemisferio cerebeloso derecho.

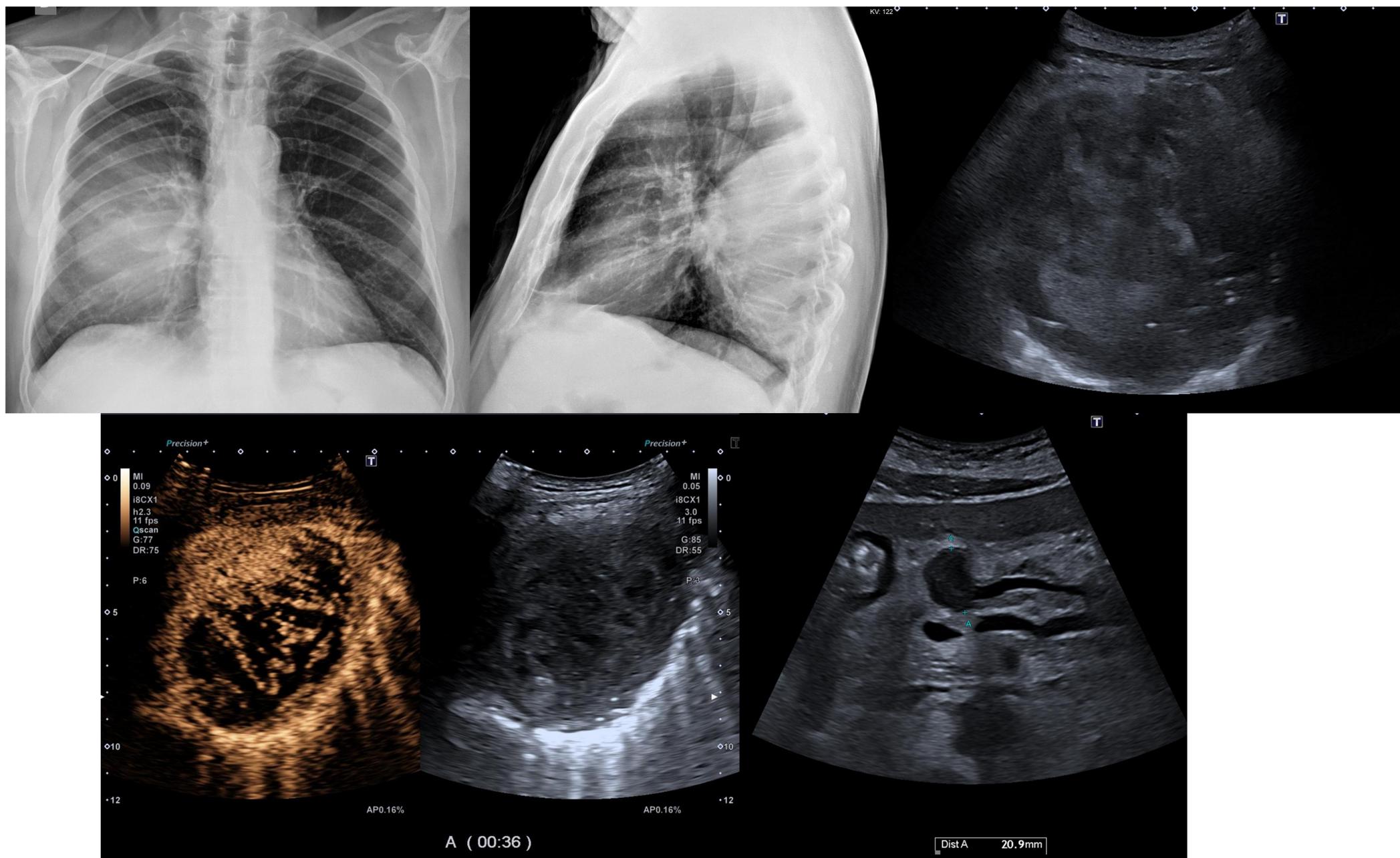


Figura 14. Caso 7. Varón de 77 años que ingresa por sospecha de pancreatitis aguda. Incidentalmente se visualiza en la radiografía de tórax PA y lateral una gran lesión de semiología extrapulmonar en pared posterior de hemitórax derecho. Se solicita ecografía para valorar pancreatitis y se decide valorar la masa pulmonar tras la administración de contraste, donde se confirma la naturaleza sólida dependiente de la pleura. En la ecografía de abdomen se observa masa sólida pancreática que condiciona dilatación del conducto pancreático, sospechosa de malignidad dados los hallazgos previos.

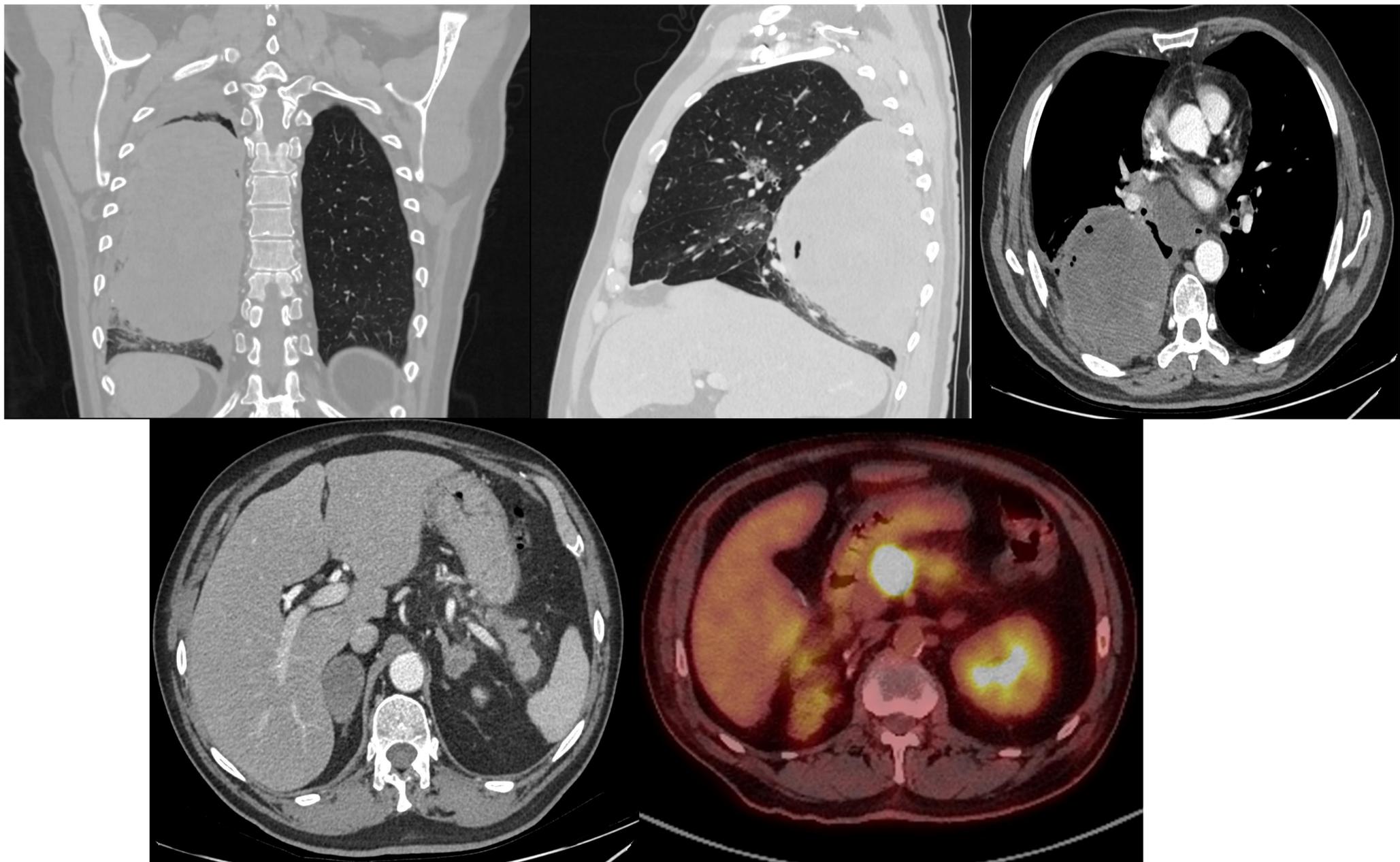


Figura 15. Caso 7. TC torácico donde se confirma masa pleural sólida en hemitórax derecho con necrosis interna y con adenopatías mediastínicas e hiliares metastásicas y metástasis suprarrenal derecha. PET-TC donde se confirma la captación patológica de la lesión pancreática.

CONCLUSIONES

El carcinosarcoma pulmonar es un tumor extremadamente infrecuente. Sus hallazgos por imagen y mal pronóstico son reflejo de su agresividad y rápido crecimiento.

Los hallazgos de imagen representan el rápido crecimiento y mal pronóstico y agresividad de este tumor: son tumores de gran tamaño al diagnóstico (generalmente mayores de 5 cm), con necrosis central y con gran tendencia a invasión de las estructuras vecinas (pleura torácica, mediastino...)

BIBLIOGRAFÍA

Olobatokeet al. :Carcinosarcoma pulmonar que se presenta inicialmente como aspergilosis invasiva: reporte de un caso de combinación no reportada previamente. Patología Diagnóstica 20105:11.

Langer F, Wintzer HO, Werner M, Weber C, Brümmendorf TH, Bokemeyer C. A case of pulmonary carcinosarcoma (squamous cell carcinoma and osteosarcoma) treated with cisplatin and doxorubicin. Anticancer Res. 2006;26(5B):3893-3897.

Arnedillo Muñoz, A., Pérez Requena, J., Fernández-Berni, J. J., & León Jiménez, A.. (2002). Carcinosarcoma pulmonar con metástasis cutánea. Anales de Medicina Interna, 19(11), 44-46. Recuperado en 13 de marzo de 2024, de http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992002001100009&lng=es&tlng=es.

Koss MN, Hochholzer L, Frommelt RA: Carcinosarcomas de pulmón: un estudio clínico-patológico de 66 pacientes. Am J Surg Pathol 1999, 23: 1514-1526

Davies MP, Eagan RT, Weiland LH, Pairolero PC. Carcinosarcoma of the lung: Mayo Clinic experience and response to chemotherapy. Mayo Clin Proc 1984; 59 (9): 598-603.

Colby TV, Koss MN, Travis WD. Carcinosarcomas of the lung. In: Rosán J, Sabin LH Eds. Atlas of tumor pathology. Tumors of the lower respiratory tract. Armed Forces Institute of Pathology Publisher. Washington DC. USA. 1995. p. 411-7

Huwer H, et al: carcinosarcoma pulmonar; Problemas diagnósticos y determinantes del pronóstico. Eur J Cirugía cardiotorácica 1996, 10: 403-407.

Grahmann PR, Swoboda L, Bonnet R, Riede UN, Hasse J. Carcinosarcomas of the lung. Three case reports and literature review. Thorac Cardiovasc Surgeon 1993; 41: 312-7.