

Carcinosarcoma de pulmón

Dres. Néstor Campos Pierri, Ricardo Revetria,
Antonio Veroli, José L. Mascari, Eduardo Andrade,
Carlos Pizarrosa y Concepción Chiribao

Se presenta el primer caso de Carcinosarcoma de pulmón descrito en el Uruguay.

Se describe el caso, el cual correspondió a un tumor abscedado que se le realizó una lobectomía con una sobrevida de meses.

Se comenta el caso con consulta bibliográfica al respecto.

Hospital Regional Norte Salto. M.S.P. Uruguay.

*PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
Lung Neoplasms.*

SUMMARY: Lung carcinosarcoma.

Presenting the first case of lung carcinosarcoma described in Uruguay.

Description of the case corresponding to an abscessed tumor treated by lobectomy. Patient surviving some months.

Author discusses the case and provides bibliographic reference.

RÉSUMÉ: Carcinosarcome du poumon.

On présente le premier cas de carcinosarcome de poumon décrit en Uruguay. On décrit le cas: il s'agit d'une tumeur abscedée à laquelle on a pratiqué une lobectomie, avec une survie de quelques mois. On fait les commentaires du cas avec une consultation bibliographique à ce sujet.

INTRODUCCION

Presentamos según el informe de la Biblioteca de la Facultad de Medicina el primer caso de carcinosarcoma primitivo de pulmón en nuestro país. Esta patología es tan poco frecuente que los textos habituales no la señalan dentro de los cánceres de pulmón.

Esta rara afección^(8, 9, 13) pero bien individualizada, probablemente no lleguen al centenar los casos publicados en la literatura mundial, teniendo más interés desde el punto de vista de la patología que de la clínica. En un grupo de 3.000 cánceres de pulmón en Rumania⁽⁹⁾ en 1975 el 0,27% eran carcinosarcomas.

Kakos⁽³⁾ en 1971 juntó 44 casos en la bibliografía mundial, Sánchez⁽¹⁰⁾ en 1979 señala 40, Wright en 1983⁽¹³⁾ 35 casos en la literatura mundial, como vemos son pocos pero no se sabe con exactitud cuántos hay descritos.

El carcinosarcoma es un tumor maligno compuesto por una neoplasia simultánea formada por tejido epitelial y estroma no epitelial o por cambio sarcomatoso del estroma de un carcinoma (Willis 1967, citado en 1)⁽²⁾. Se los divide en dos grupos el carcinosarcoma verdadero y el de colisión⁽²⁾.

Las metástasis pueden ser de carcinoma, de sarcoma o de tipo mixta carcinosarcomatosa^(2, 8). Según algunos autores para confirmar el origen dual deben dar metástasis de los 2 tipos⁽¹¹⁾.

De acuerdo a la clasificación de tumores de pulmón de la Organización Mundial de la Salud⁽¹²⁾

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 9 de octubre de 1985.

Médicos cirujanos del M.S.P., Médicos anatomopatólogos del M.S.P.

Dirección: Artigas 1031. Salto, R.O.U. (Dr. N. Campos Pierri)

el carcinosarcoma se lo incluye dentro de los tumores mixtos^(1, 11) junto con el blastoma o tumor embrionario y el tumor transicional⁽⁴⁾. Este último está entre el carcinosarcoma y el blastoma o embrionario. El carcinosarcoma sería el menos raro⁽⁴⁾.

Experimentalmente el tejido pulmonar fetal tiene bipotencialidad⁽⁷⁾, las estructuras alveolares y bronquiolares se derivan del mesénquima indiferenciado.

Sin embargo hay autores que los ubican dentro de los sarcomas⁽⁵⁾ y sería una transformación maligna de los dos estromas.

CASUISTICA

H.R.S., M.S.P., H.C. N° 0429. O.R.S. Hombre de 55 años, fumador, procedente de campaña, sin antecedentes patológicos a destacar que consulta por tos, fiebre, expectoración purulenta y dolor en el hemitórax derecho.

Se le realiza par radiológico de tórax que evidencia a nivel del lóbulo inferior derecho, basal posterior, una imagen hidroaérea e inmediatamente por fuera y adelante otra imagen redondeada. Los exámenes de laboratorio muestra una V.E.S. de 75 y 100 mm en la primera y segunda hora respectivamente, una leucocitosis de 13.900 y 4.000.000 de eritrocitos.

En base a los elementos clínicos y radiológicos se pensó que el paciente presentaba una hidatidosis pulmonar complicada, vomificada con un absceso pulmonar secundario, ya que en el perfil de la placa veíamos otra imagen redondeada que pensamos que era otro quiste hidático cercano al complicado. El paciente además presentaba buen estado general y sin ningún síntoma o signo paraneoplásico.

Se realiza tratamiento médico con objeto de "secar" la cavidad fundamentalmente con drenaje postural y antibióticos dirigidos a flora mixta. Con dicho tratamiento observamos que desaparece la imagen hidroaérea transformándose en una opacidad basal que interpretamos como una mejoría radiológica.

La V.E.S. descendió a 40 mm y la leucocitosis persistió en los valores señalados, los otros exámenes de laboratorio permanecían normales.

Posteriormente como el paciente seguía con fiebre y leucocitosis elevada a pesar del tratamiento antimicrobiano bien dirigido, decidimos la intervención quirúrgica con el diagnóstico de absceso de pulmón crónico secundario a una hidatidosis pulmonar.

OPERACION: 4-6-64. Toracotomía póstero-lateral por 5° espacio derecho.

Abierta la pleura se evidencia adherencias que se liberan y a la palpación se comprueba un parénquima pulmonar engrosado en el sector basal posterior, que por el diagnóstico preoperatorio incidimos en busca de los restos hidáticos. Nos encontramos con un absceso de pulmón de paredes gruesas sin restos hidáticos, por lo cual se realizó una lobectomía inferior derecha. Cerramos el bronquio a puntos separados de material irreabsorbible sintético y lo pleuralizamos.

Dejamos dos drenajes. La evolución sin incidentes hasta el décimo día en el cual instala una fístula bronquial que se evidenció por el drenaje postero inferior que todavía estaba colocado.

Realizamos tratamiento conservador cerrando la fístula espontáneamente, siendo dado de alta del hospital en buenas condiciones.

El control radiológico muestra una reexpansión total.

El paciente fallece alrededor de los 4 meses de alta hospitalaria,

habiendo comenzado con dolores intercostales y los días previos a su muerte presentó confusión mental y una muerte brusca, pensando en la posibilidad de un enclavamiento por hipertensión endocraneana. No hicimos autopsia ya que el paciente falleció en campaña y nos enteramos al tiempo.

Anat. Patol. Macroscopía: Se recibe pieza de lobectomía pulmonar derecha inferior que mide 18 x 15 cm presentando una gran cavidad por su cara pleural externa. Presentando a la sección francas áreas abscedadas blanco grisáceas con cavidades de contenido purulento como los que se observan en los abscesos pulmonares. Se toman múltiples fragmentos para su estudio. Microscopía: Se observa parénquima pulmonar totalmente distorsionado por un proceso neoplásico atípico constituido por un tejido sarcomatoso maligno que infiltra y disocia el tejido pulmonar vecino. En sectores el tumor presenta células queratinizadas y en otros de aspecto más sarcomatoso. El resto del parénquima pulmonar presenta un proceso inflamatorio agudo de fibrina, picocitos y abundantes macrófagos.

La técnica de Wilder para reticulina muestra a nivel del estroma sarcomatoso abundante cantidad de los mismos que rodean en forma individual y grupal a las células. Ausencia de fibras de reticulina a nivel de las células carcinomatosas.

Muestra escasa cantidad de material PAS positivo a nivel de las células del carcinoma y ausencia en todo el resto del estroma (ver figuras 1 y 2).

COMENTARIOS

El primer caso de carcinosarcoma de pulmón fue descrito por Kika en 1908^(2, 4, 10) y desde esa fecha se han publicado pocos casos en la bibliografía mundial.

El principal diagnóstico diferencial es con el embrioma o blastoma pulmonar descrito por Barnard en 1952^(4, 10) está formado por células semejantes al pulmón fetal, es más del niño y del joven y es de mejor pronóstico⁽⁷⁾.

La naturaleza del blastoma así como la del carcinosarcoma es controvertido⁽¹⁾, no debiéndose usar el término último si muestra elementos embrionarios.

Se puede combinar el carcinosarcoma con el osteosarcoma y el condrosarcoma⁽⁸⁾.

El tipo carcinosarcoma se puede ver en otros órganos, nasofaringe, laringe, esófago, etc., teniendo siempre la misma característica, pero donde es más frecuente es en el útero^(2, 11, 13).

El carcinosarcoma de pulmón se presenta entre la 3° y 8° década de la vida siendo más frecuente en hombres en la relación de 4,5 a 1^(2, 3, 4, 6, 10).

Las manifestaciones clínicas son las de los cánceres de pulmón: tos, fiebre, expectoración, malestar, pérdida de peso, dolor torácico, neumonitis obstructiva^(2, 3, 4, 10).

Ha sido señalado también en personas no fumadoras⁽⁴⁾.

Para la interpretación radiológica, debemos saber que estos tumores macroscópicamente pueden ser⁽¹³⁾ centrales o periféricos.

Los centrales (endobronquiales) que crecen en el bronquio llevando a la obstrucción, algunos autores⁽¹²⁾ dicen que son más frecuentes y que la excavación es relativamente común^(3, 4). Son tumores grandes de 10 o más centímetros⁽⁴⁾ y no tienen predilección por ninguna topografía⁽⁴⁾.

Los periféricos son considerados más agresivos^(13, 11) con rápida extensión a la pared, al mediastino y a estructuras vasculares. Otros autores dicen que los periféricos son más frecuentes y con poca tendencia a la cavitación⁽⁶⁾, así como más frecuentes en el pulmón izquierdo y sobre todo en los sectores superiores⁽¹⁰⁾.

Ha sido señalada la existencia de calcificaciones en las radiografías, las enfermedades neoplásicas que incorporan calcio son poco frecuentes, donde se observa más habitualmente es en el Hammartoma^(4, 10).

La broncoscopia puede a veces ayudar al diagnóstico⁽²⁾, evidenciándose muchas veces la existencia del tumor⁽³⁾, presentándose como una masa polipoidea endobronquial⁽⁹⁾ con tendencia a la infiltración de la pared bronquial⁽¹¹⁾, pero la anatomía patológica no siempre es positiva^(3, 10) y la citología casi nunca muestra esta patología^(3, 10).

Este tumor, el carcinosarcoma, no puede diferenciarse de otros neoplasmas y el diagnóstico se establece sólo por exámenes histológicos y esto porque las áreas no están uniformemente distribuidas⁽³⁾.

Con respecto a la *Histogénesis*, desde la época de Virchow existen controversias al respecto^(2, 3, 4) y hasta la fecha los diversos autores consultados no se han puesto de acuerdo. Se plantea como posible diversas proposiciones: que se produzca un cambio del estroma por acción del carcinoma; otro que se origine a partir de un proceso de granulación que "incite" a las células totipotenciales del parénquima pulmonar a su diferenciación tumoral⁽³⁾. Para otros la diferenciación se realiza en forma diferente y se debe a la coincidencia.

Macroscópicamente es un tumor que si bien más frecuentemente es de localización central, otras veces es periférico. Presenta un aspecto de comienzo polipoideo con crecimiento endobronquial, con infiltración grosera del estroma, de bordes irregulares, de color blanco grisáceo llegando a ocupar todo un lóbulo⁽²⁾. Cuando la localización es periférica adopta un patrón nodular más delimitado^(2, 3, 6). Existen áreas de necrosis, hemorragia y menos frecuentemente abscedación con cavitación del tumor^(2, 4). Puede invadir localmente el pericondrio parietal, diafragma, envolver nódulos hiliares y mediastino.

Microscópicamente, lo que primero llama la atención es el bimorfismo celular⁽⁸⁾. Pueden predominar uno de los dos tipos o estar en equilibrio, puede ser de distribución homogénea o ser irregular. El patrón carcinomatoso puede estar constituido, por un tipo celular o más de uno. Predominan los de tipo espinocelular, epitelio escamoso^(8, 11), diferenciación queratínica franca o indiferenciados, glandular menos frecuentemente.

En el componente estromático sarcomatoso están descritos variedades de tejidos mesenquimáticos malignos, donde se pueden ver solos o entremezclados: fibrosarcoma bien diferenciado o pleomórfico, osteosarcoma, condrosarcoma^(2, 8) que son los más frecuentes.

El tejido vecino puede estar comprimido por el crecimiento tumoral, formando una especie de pseudocápsula⁽²⁾.

Las técnicas histológicas que se practican para su diferenciación son las de fibras de reticulina, donde el estroma sarcomatoso, presenta una abundancia de las mismas entremezclándose con los elementos celulares, a los que rodea en forma individual o en pequeños grupos. En las áreas carcinomatosas las fibras no existen o están en muy escasa cantidad sin patrón definido.

PAS y tricrómico, para la identificación de escaso glucógeno que a veces suele verse en las áreas carcinomatosas.

Desde el punto de vista del diagnóstico diferencial, si bien al carcinosarcoma muchos autores lo encasillaban dentro de los tumores de tipo embrionario, o blastoma pulmonar, hoy ya son dos entidades bien diferentes. El Carcinosarcoma presenta tejido atípico, mientras que el blastoma presenta caracteres fetales en su composición tumoral, pudiendo coexistir dos capas embriológicas.

Otro tumor de encasillamiento difícil, que hasta hoy existen controversias es el tumor de colisión, que para la mayoría de los autores que se ocupan del tema^(2, 4, 8) es una coincidencia fortuita de los dos tumores y no una proliferación sinérgica sincrónica como ocurre con el carcinosarcoma. La proliferación está muchas veces perfectamente delimitada de un tumor a otro en el tumor de colisión, no así en el Carcinosarcoma donde la proliferación se hace al azar mezclándose íntimamente un patrón con otro.

Otros diagnósticos diferenciales que se pueden realizar, es con carcinoma indiferenciado, sarcoma indiferenciado, carcinoma con actividad benigna del estroma. A veces es difícil de diferenciarlos de los hammartomas con degeneración maligna⁽¹¹⁾.

Desde el punto de vista del comportamiento, es un tumor maligno con grado de agresividad discutido^(2,9), para algunos autores el secundarismo va por vía linfática y sanguínea, siendo temprano para algunos⁽⁹⁾.

Las metástasis pueden presentar un patrón histológico variado pudiendo ser carcinomatoso, sarcomatoso o ambos, no haciendo cambiar el pronóstico para los autores que sostienen la alta agresividad del tumor⁽⁶⁾.

Los sitios más frecuentes de asiento de las metástasis son: cerebro, tejido óseo, hígado y suprarrenales.

En cuanto al *tratamiento*, la lobectomía o la neumonectomía ha sido la técnica de elección⁽⁴⁾.

En cuanto al *pronóstico*, como ya se señaló es discutido, desde autores que dicen que son muy malignos⁽⁶⁾ a otros que dicen que son de mejor pronóstico⁽⁹⁾. El promedio de sobrevivida 6-8 meses⁽³⁾, pero hay casos de sobrevivida de 17 días con metástasis generalizadas⁽⁴⁾ y otros de años^(2, 11).

Los centrales serían de mejor pronóstico probablemente por el diagnóstico más precoz⁽¹³⁾.

El carcinosarcoma y el sarcoma de transición tendrían pobre pronóstico, en los blastomas pulmonares han sido reportados casos de larga sobrevivida⁽⁴⁾.

Las metástasis están presente en la mitad de los casos en el acto operatorio⁽⁶⁾ y dan metástasis el 54,5% de los casos⁽¹⁰⁾.

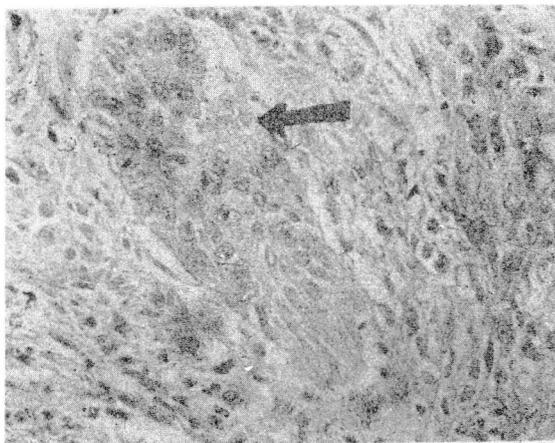


Fig. 1. Parte central transformación carcinomatosa, (flecha) rodeada de tejido sarcomatoso (H-E).

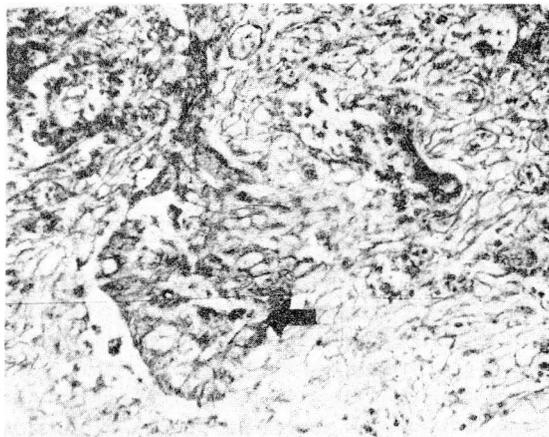


Fig. 2. Zona central (flecha) PAS positiva, en contraste con sarcoma PAS negativa periférica.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ASHWORTH T.G. — Pulmonary blastoma, a true congenital neoplasm. *Histopathology* 7: 585, 1983.
2. BERGMANN M., ACKERMAN L., KEMLBER R.L. — Carcinosarcoma of the lung. Review of the literature and report of two cases treated by peumonectomy. *Cancer* 919, set. 1951.
3. DIACONITA G. — Bronchopulmonary carcinosarcoma. *Thorax* 30: 682, 1975.
4. EDWARDS C.W., SAUNDERS A., COLLINS F. — Mixed malignant tumour of the lung. *Thorax*, 34: 629, 1979.
5. LAVAL P., KLEISBAUER J.P., BETTENDORF A., COLONNA J., POIRIER R. — Problemes posés par les sarcomes. *En cycl. Med. Chir. (Paris, France), Poumon, Pleure, Mediastine* 6022, A50, 6. t 3. 1980.
6. FRASER R.G., PARE J.A.P. — Diagnosis of diseases of the chest. Philadelphia, Saunders, 1978. v. 2, p. 1009.
7. LYWINERR G., LIARD M.E., HOANG V.C., ADOTTI F., WASEF M. — Tumeur pulmonaire composité: le pneumoblastoma. *Sem. Hop. Paris*, 56: 268, 1980.
8. MARK E. — Thoracic Oncology — 1983. New York, Rave, 1983.
9. ROSAI J. — Carcinosarcoma and Blastoma. In: *Ackerman Surgical Pathology*. St. Louis, Mosby, 1981. v. 1, p. 278.
10. SANCHEZ B., HASPER J., GRICHANIK L., HURTADO H. — Carcinosarcoma primitivo de pulmón. Congreso Panamericano de la Tuberculosis y Enfermedades del Aparato Respiratorio, 20° (U.L.A.S.T.) 1979, t. 2, p. 753.
11. SPENCER H. — Pathology of the lung. New York, Pergamon, 1977. v. 2, cap. 20, p. 834.
12. WORLD HEALTH ORGANIZATION — Histological Typing of lung tumours. *Am. J. Clin. Pathol.* 77: 123, 1982.
13. WRIGHT E.S., PIKE E., COUVES C.M. — Unusual tumours of the Lungs *J. Surg. Oncol.* 24: 23, 1983.