

## Tumor carcinoide de pulmón

Dr. Enrique S. Caruso

### Introducción

Laennec<sup>(36)</sup> en 1831 fue el primero en reconocer un tumor bronquial de aspecto benigno; pero fue Müller<sup>(37)</sup> quien en 1882 realizó la primera descripción anatomopatológica y lo denominó "adenoma bronquial".

Debieron pasar 50 años hasta que Kramer<sup>(38)</sup> en 1930 efectuara la primera descripción clínica. Durante décadas se incluyó dentro de esta denominación a un grupo de tumores de crecimiento endobronquial considerados por entonces como "benignos": carcinoides, cilindromas (adenoquístico) y mucoepidermoides.

En 1907 Oberndorfer<sup>(39)</sup> describió un tumor gastrointestinal que denominó "carcinoide". Hamperl en 1937<sup>(40)</sup> identificó los carcinoides bronquiales y los separó del grupo de los "adenomas".

En 1968 Bensch<sup>(41)</sup> demostró que sus células poseían gránulos neurosecretorios y podían segregar diversas hormonas polipéptidas, por ello estos tumores pertenecen al sistema de tumores neuroendócrinos APUD descrito por Pearse<sup>(42)</sup>.

En 1944 Engelbreth-Holm<sup>(43)</sup> sugirió el aspecto típico de algunos de ellos. En 1972 Arrigoni<sup>(44)</sup> describe las características histopatológicas y la evolución más desfavorable de los carcinoides atípicos.

Los carcinoides pulmonares a pesar de su bajo grado de malignidad son capaces de producir metástasis y causar la muerte. Están incluidos en la clasificación de los tumores malignos del pulmón de la Organización Mundial de la Salud<sup>(45,46)</sup>

Muchos autores se han ocupado del tema, se destacan las publicaciones de Okike<sup>(47)</sup> con 232 casos, Harpole<sup>(48)</sup> con 126 y Wilkins<sup>(49)</sup> con 111. En nuestro medio Gaitan<sup>(50)</sup> y Strelzik<sup>(51)</sup> con más de 30 casos cada uno.

### Material y método

Se estudiaron las historias clínicas de 38 pacientes operados de tumor carcinoide de pulmón,

desde el 1 de enero de 1970 al 30 de junio de 1992, en el Servicio de Cirugía Torácica del Hospital Saint Bois (Montevideo) y del Hospital Italiano (Buenos Aires). Uno de ellos presentó un carcinoide bilateral, por lo que se efectuaron 39 resecciones tumorales.

Se trató de 22 mujeres y 16 hombres (relación 1,4 a 1), con una edad promedio de 46 años, y un rango entre 18 y 70 años. Se encontraron tumores en todas las décadas de la vida a partir de la segunda, predominando en la cuarta y séptima con nueve y 12 casos respectivamente.

Veintisiete pacientes presentaban síntomas secundarios a obstrucción o irritación bronquial: neumopatía a repetición 15, tos 12 y hemoptisis o esputos hemáticos nueve. Los 11 restantes (29%) fueron hallazgos radiológicos en pacientes asintomáticos. Ninguno presentó síndrome carcinoide o de Cushing. La duración de los síntomas varió entre cuatro meses y 13 años; en 10 casos persistió más de cinco años y en cinco más de 10 años.

Los estudios radiológicos de los 39 tumores resecados fueron patológicos en 37 casos, en 19 con imagen de nódulo pulmonar, en nueve de atelectasia segmentaria o lobar, en siete como tumoración mayor de tres centímetros y en dos pulmón destruido. Las lesiones tumorales o nodulares se ubicaron en el hilio pulmonar en 11 oportunidades. Dos pacientes presentaban anomalías radiológicas, correspondían a pequeños tumores centrales de los bronquios intermedio y fuente izquierdo respectivamente.

Una paciente presentó una lesión nodular bilateral y periférica.

27 tumores fueron centrales y 12 periféricos. No hubo diferencia significativa entre su ubicación en el pulmón derecho (20 casos) y el izquierdo (17 casos). Hubo una predominancia por la localización de los lóbulos inferiores, 16 casos (41%). Uno fue bilateral.

Todos los pacientes fueron sometidos a estudio endoscópico, a partir de 1974 con fibrobroncoscopio. El tumor fue visible en 26 casos (66%), considerados centrales. De ellos, en 17 se hizo diagnóstico de carcinoide: en 11 por biopsia en-

doscópica, en los seis restantes sólo por macroscopía. En nueve oportunidades hubo error diagnóstico (35% de los visualizados), ya sea por la histopatología de la biopsia (siete casos) o por la citología del cepillado (dos casos). Los informes fueron: carcinoma epidermoide cuatro, indiferenciado de células pequeñas dos, adenocarcinoma y carcinoma indeterminado uno cada uno. Estos resultados erróneos fueron proporcionalmente similares en las dos instituciones.

En 12 oportunidades no se visualizó tumor (33%), considerados tumores periféricos. En dos de estos nódulos se realizó una punción transparietal con aguja fina guiada por tomografía axial computarizada. En uno el diagnóstico fue de carcinoma, en el restante por citología se informó carcinoma indiferenciado a pequeñas células.

Los procedimientos quirúrgicos efectuados fueron: 21 lobectomías, ocho neumonectomías, tres bilobectomías inferior y media, tres segmentectomías, dos enucleaciones y dos broncotomías. En tres oportunidades (dos lobectomías y una segmentectomía) se efectuaron broncoplastias complementarias.

Las ocho neumonectomías se realizaron por error diagnóstico (carcinoma) en cinco casos, destrucción pulmonar en dos y razones técnicas (gran tumor hilar) el restante. Las dos enucleaciones se debieron a errores del informe histopatológico por congelación, en ambos casos fue adenocarcinoma. El caso de nódulos bilaterales correspondió a una paciente asintomática de 69 años, el izquierdo ubicado en la llingua, fue resecado por enucleación; el derecho requirió una lobectomía inferior, ambos fueron carcinoides típicos.

De los 39 tumores resecados, 32 correspondían a carcinoides típicos y siete a carcinoides atípicos (18%). Ningún paciente mostró invasión de estructuras extrapulmonares, en tres existieron metástasis de ganglios regionales, dos en carcinoides típicos y uno en un atípico.

Existieron tres complicaciones mayores (7,8%). Un empiema pleural luego de una lobectomía que necesitó una retoracotomía. Una fístula bronquial posneumonectomía que fue reoperado efectuando un nuevo cierre bronquial más toracoplastia. Ambos pacientes evolucionaron bien. El tercer paciente luego de una lobectomía tuvo una broncoaspiración seguida de una neumopatía, sepsis y muerte. La mortalidad fue de 2,6%.

En un caso el estudio de la pieza operatoria mostró tumor en la sección bronquial, por lo que

se consideró resección no curativa. El paciente vive 15 años después.

El seguimiento osciló de uno a 17 años. Un paciente portador de un carcinóide atípico, con ganglios mediastinales positivos, falleció a los ocho meses de una metástasis cerebral. En una paciente de 58 años se efectuó una lobectomía media por un carcinóide atípico de cinco años de evolución; por presentar adenopatías mediastinales se irradió. Falleció con recidiva local a los 78 meses. En 22 pacientes se pudo efectuar el seguimiento alejado a cinco o más años. La supervivencia global actuarial fue de 94% a cinco años y de 87% a diez años. Para el grupo de carcinóide atípico fue de 84% a cinco años.

## Discusión

Los carcinoides broncopulmonares son tumores poco frecuentes, corresponden de 1 a 2% de todas las neoplasias de pulmón<sup>(52-54)</sup>.

Tienen su origen en las células de Kulchitsky de la mucosa y glándulas bronquiales. Son tumores de lento crecimiento, preferentemente local, y baja malignidad. Las metástasis ganglionares y a distancia son poco frecuentes. El tumor puede ser múltiple; según su ubicación se distinguen dos variedades clinicopatológicas: central y periférica.

Los centrales constituyen cerca de 80% de los carcinoides pulmonares, se localizan desde los bronquios fuentes hasta los segmentarios, raramente lo hacen en la tráquea o la carina. Pueden ser sésiles o pediculados y crecen penetrando la pared bronquial y el pulmón vecino.

En su crecimiento infiltran el cartilago bronquial, pudiendo tener su mayor volumen en el espacio extrabronquial (tumor en "iceberg"). Por estar situados debajo del epitelio bronquial están cubiertos por mucosa sana. Raramente son voluminosos, midiendo habitualmente entre 2 a 4 cm. Al corte son de color grisáceo-amarillento con septos fibrosos. Histológicamente están formados por células cuboidales o fusiformes, de citoplasma amplio y granulosos, ligeramente eosinófilo, con núcleos pequeños y regulares, dispuestos en cordones, bandas o nidos celulares separados por un estroma ricamente vascular<sup>(52)</sup>. La abundante vascularización es la causante de las hemoptisis o el sangrado durante las endoscopías. El aspecto es monomorfo sin pleomorfismo, escasas mitosis y ausencia de necrosis tumoral o celular.

Los carcinoides periféricos se originan en el epitelio de los bronquiolos. Histológicamente pueden tener una apariencia similar a la forma central, pero más a menudo está compuesto por células pequeñas fusiformes u ovals "spindle cell" <sup>(55)</sup>, de aspecto menos uniforme, núcleo oval y citoplasma visible, no bien limitado, con mitosis raras y sin neta atipia.

Independientemente de su topografía algunos carcinoides pueden mostrar elementos de mayor malignidad. Arrigoni <sup>(44)</sup> definió sus características histopatológicas y los denominó "carcinoides atípicos", que son:

1. aumento de la actividad mitótica;
2. pleomorfismo e irregularidad nuclear con nucleolo prominente. Relación núcleo-citoplasma anormal con hiper cromatismo;
3. áreas de necrosis tumoral y
4. aumento de la celularidad con desorganización de la arquitectura. Es suficiente una sola de estas características para ser considerado carcinoide atípico.

Gould <sup>(56)</sup> con criterio unicista agrupa los tumores broncopulmonares que presentan diferenciación neuroendócrina denominándolos neoplasias neuroendócrinas, y los clasifica en cuatro tipos básicos: a) carcinoide típico; b) carcinoma neuroendócrino bien diferenciado o carcinoide atípico; c) carcinoma neuroendócrino a células intermedias y d) carcinoma neuroendócrino a células pequeñas u "oat cell".

Los tumores carcinoides por su lento crecimiento pueden ser sintomáticos durante largo tiempo <sup>(53,57,58)</sup>. En esta serie vemos que de los 26 tumores centrales este hecho se ha presentado en 24 de ellos: esputos hemáticos o hemoptisis y neumonía a repetición, con duración entre cuatro meses y 13 años. Si bien esta sintomatología no es diagnóstica debe alertar para la búsqueda de una lesión endobronquial oculta, insistiéndose en la necesidad de una endoscopia temprana <sup>(58,59)</sup>.

Los carcinoides periféricos fueron asintomáticos constituyendo hallazgos de exámenes radiológicos de rutina, como también lo describen otros autores <sup>(54,60)</sup>. Dos de nuestros pacientes fueron sometidos a punción biopsica con aguja fina. El diagnóstico citológico de carcinoide es de difícil realización por su similitud con carcinoma indiferenciado a células pequeñas, linfomas, etcétera, como ocurrió con uno de nuestros casos.

Los carcinoides centrales son broncoscópica-mente visibles entre 63% y 87% de los casos

<sup>(58,61,62)</sup>. El aspecto macroscópico suele ser característico: color rojo oscuro ("tumor en cereza"), de superficie lisa y fácilmente sangrante. En nuestra serie en 15,4% (6/39) de las endoscopias, el tumor visualizado fue lo suficientemente típico como para no realizar toma biopsica.

Distintos autores destacan el potencial peligro de hemorragia grave luego de la biopsia por endoscopia <sup>(50,63)</sup>, este concepto era válido cuando la endoscopia se realizaba con broncoscopio rígido, donde las tomas biopsicas eran de tamaño considerablemente mayor. Desde la utilización del fibrobroncoscopio, con biopsias más pequeñas, no ha habido ninguna hemorragia grave en ninguna de las dos instituciones. Harpole <sup>(48)</sup>, Saad <sup>(64)</sup> y otros, de ser el aspecto macroscópico típico prefieren no realizar biopsia. Hurt <sup>(65)</sup> por su parte, preconiza la broncoscopia rígida que logra una muestra biológica mayor y favorece el diagnóstico histopatológico, y permite un mejor manejo en caso de sangrado. Nosotros utilizamos el fibrobroncoscopio y creemos como otros autores que siempre se debería realizar la biopsia de estas lesiones ya que aumenta la posibilidad diagnóstica sin agregar morbilidad <sup>(45,57,60,62,66)</sup>.

El porcentaje de carcinoides atípicos varía entre 10% y 29% según los distintos autores <sup>(66,67)</sup>. En nuestra serie fue de 15,4% (6/39). Para Spector es de 50%, si bien incluye algunos carcinoides mediastinales.

Un paciente operado de un carcinoide típico presentó un tumor residual en la sección bronquial, no fue reoperado y vive libre de enfermedad 15 años después. Todd presentó dos casos similares con más de 10 años de sobrevida <sup>(59)</sup>. No parece estar indicada la reoperación, con el fin de ampliar la resección, a menos que se documente recidiva tumoral.

Tuvimos tres casos (7,7%) con metástasis en ganglios regionales, uno en un carcinoide atípico con una sobrevida de ocho meses. Los otros dos fueron en carcinoides típicos con evolución alejada similar al resto.

Ningún paciente presentó síndrome carcinoide (SC). Este síndrome sería secundario a la secreción de serotonina y bradiquinina por el tumor. El SC es poco frecuente en el carcinoide de pulmón (2 a 3%), y casi siempre asociado a la existencia de metástasis hepática <sup>(63)</sup>.

No siempre es factible realizar un preciso diagnóstico preoperatorio.

Si bien la biopsia fibrobroncoscópica por su pequeño tamaño ofrece mayor seguridad, cons-

pira para el adecuado diagnóstico histopatológico.

En muchas oportunidades el diagnóstico diferencial entre un carcinóide típico o atípico, y carcinoma broncopulmonar es difícil, sobre todo con la variedad de carcinoma indiferenciado a pequeñas células. En estos casos es necesario contar con suficiente material biopsico que permita la realización de técnicas inmunohistoquímicas y microscopía electrónica<sup>(68)</sup>. La biopsia quirúrgica por congelación presenta las mismas dificultades. Ello explica el alto índice de diagnósticos erróneos que mencionan muchos autores (44,54,60)

La resección quirúrgica constituye el único método efectivo de tratamiento. La resección endoscópica es un método alternativo para los pacientes con contraindicaciones formales a la cirugía, teniendo como única finalidad la de permeabilizar la luz bronquial<sup>(63)</sup>. La resección endoscópica con laser produce una paliación importante, pero raramente es curativa<sup>(45,48)</sup>.

La táctica quirúrgica en el carcinóide bronquial difiere al del cáncer broncopulmonar. La presencia de adenopatías metastásicas no contraindica la resección. El tipo y extensión de la resección pulmonar varían de acuerdo a: histología (típico o atípico), topografía del tumor, condición anatómica del parénquima pulmonar distal a la obstrucción y a la factibilidad de efectuar procedimientos broncoplásticos<sup>(58)</sup>.

En los carcinoides típicos, por su buen pronóstico alejado, la resección debe ser lo más económica posible<sup>(45,48,53,54,57,58)</sup>. En los tumores periféricos, de ser factible, la resección atípica "en cuña" es suficiente<sup>(58)</sup>. En los centrales los fundamentos del tratamiento son: realizar una resección curativa preservando tanto parénquima pulmonar como sea posible<sup>(69)</sup>, habitualmente lobectomía o segmentectomía típica. En esta serie dos lobectomías y una segmentectomía se asociaron a procedimientos broncoplásticos.

La primera broncotomía para resecar un tumor carcinóide fue realizada por Pavlosky y Bracco en 1949<sup>(70)</sup>. En casos especiales donde el tumor

tiene un pedículo delgado sin gran compromiso de la pared bronquial, ni invasión del parénquima pulmonar, es factible la resección localizada por broncotomía, sobre todo asociado a una broncoplastia, en estos casos un margen de seguridad de 5 mm ofrece una garantía suficiente<sup>(45)</sup>. Realizamos dos resecciones por broncotomía, una en cada institución, con excelentes resultados alejados.

De las seis neumonectomías efectuadas, cinco se debieron a error biopsico preoperatorio (carcinoma) y solo uno por la ubicación del tumor en el bronquio fuente. Esta resección debe considerarse de excepción como también lo demuestra la experiencia de otros autores<sup>(45,58)</sup>. En todos los casos la resección debe ser completada con la estadificación ganglionar del mediastino, recordando que frecuentemente hay adenopatías secundarias a la infección pulmonar.

Los carcinoides atípicos deben ser tratados con un enfoque similar al carcinoma. La lobectomía con vaciamiento ganglionar mediastinal es de elección<sup>(49,71)</sup>. Este vaciamiento se realiza con el doble propósito de estadificación y tratamiento. Existe consenso en que estos tumores presentan un carácter más agresivo, mayor incidencia de metástasis ganglionar y general y un pronóstico alejado menos favorable. De los siete pacientes que hemos operado, dos fallecieron (28,5%) uno a los ocho meses con metástasis cerebral y el otro a los 78 meses con recidiva locoregional. En la serie de Arrigoni 70% de los 23 pacientes presentó metástasis y 30% de estos falleció dentro de los 27 meses<sup>(44)</sup>.

Wilkins reportó una mortalidad de 45% a los 33 meses<sup>(71)</sup>.

La radioterapia y la quimioterapia tienen escasa o nula acción en estos tumores.

La supervivencia global de los tumores carcinoides de pulmón es muy buena, oscilando entre 89% y 97% a los cinco años y 77% y 95% a los diez años<sup>(47,48,60,67)</sup>, en nuestra serie fue de 94% y 87% respectivamente. Los carcinoides atípicos tienen supervivencias inferiores, nuestros casos mostraron 84% a los cinco años.

## Sarcomas primitivos de pulmón

Dres. José Luis Martínez, Daniel Bordes

### Resumen

*Se reunieron 11 casos de sarcomas primitivos de pulmón en un período de 30 años. No se encontró predominancia por sexo ni por edad. La gran mayoría fueron periféricos (10/11), invadiendo estructuras vecinas en su crecimiento, siendo el leiomiোসарcoma el que con mayor frecuencia se encuentra centralmente. 25% fueron asintomáticos, siendo el sarcoma de arteria pulmonar quien tiene clínica más particular, debido a su crecimiento intraluminal por lo que la angiocardiógrafa es de invaluable ayuda diagnóstica. Las variedades histológicas encontradas fueron: tres histiocitomas fibrosos malignos, dos rhabdomyosarcomas, dos hemangiopericitomas y un caso de las siguientes variedades: liposarcoma, fibrosarcoma, leiomiосарcoma, hemangioendotelioma. Se destaca el aumento de la incidencia del histiocitoma fibroso maligno atribuyéndose esto a una mejor tipificación anatomopatológica de los sarcomas. Las metástasis linfáticas son raras excepto en los condro y osteosarcomas. Se enfatiza la importancia del tratamiento quirúrgico que constituye hasta el presente, cuando está indicado, la mejor opción terapéutica. Todos nuestros pacientes fueron operados realizándose dos toracotomías exploradoras, una resección atípica, cinco lobectomías y tres neumonectomías. En todos los casos se utilizó la toracotomía posterolateral excepto en uno tratado por doble abordaje. En cada caso debe discutirse la conveniencia de los tratamientos adyuvantes. El pronóstico es pobre y está relacionado fundamentalmente al grado de diferenciación tumoral. Se controlaron nueve pacientes, ocho vivieron un promedio de 9 meses y solo uno sobrevivió más de cinco años.*

### Introducción

En todas las publicaciones<sup>(72-75)</sup> los sarcomas integran el capítulo de los tumores primitivos malignos raros de pulmón, que con pequeñas diferencias se integra con los subgrupos que se ven en la tabla 3.

Las diferentes variedades de sarcomas que se observan en el organismo pueden tener un asiento primitivo pulmonar. Se originan en el tejido conjuntivo de bronquios, vasos e intersticio; de allí que podemos dividirlos en tres variedades (tabla 4).

### Análisis de casuística

En un período de 30 años (1966 a 1995) hemos podido reunir 11 observaciones de sarcomas primitivos de pulmón. Seis pertenecían al sexo femenino y cinco al masculino. Las edades oscilaron entre 22 y 76 años, con un promedio de 50 años. Las variedades histológicas encontradas fueron: tres histiocitomas fibrosos malignos, dos rhabdomyosarcomas, dos hemangiopericitomas malignos y uno de cada caso de las siguientes variedades: liposarcoma, fibrosarcoma, leiomiосарcoma y hemangioendotelioma. Diez pacientes tenían masas periféricas y un solo caso de leiomiосарcoma tuvo origen en un grueso bronquio. De los periféricos, tres presentaron repercusión en vía aérea: uno compresión extrínseca de un bronquio mayor, y en dos la masa periférica tenía un prolongamiento intraluminal en un grueso bronquio. Todos los pacientes fueron operados: se efectuaron dos toracotomías exploradoras, debiéndose la irreseccabilidad a la presencia de gruesas adenopatías mediastinales metastásicas en el fibrosarcoma e invasión mediastinal directa en un caso de rhabdomyosarcoma. Se efectuó resección atípica en el liposarcoma que presentaba una ubicación muy periférica y 80% de la masa tumoral crecía en la cavidad pleural. Se realizaron cinco lobectomías, dos de ellas con ampliación a la pared y tres neumonectomías. En

**Tabla 3.** Sarcomas

- Blastomas o embriomas
- Carcinosarcomas
- Linfomas
- Melanomas
- Tumores germinales
- Misceláneos
  - Ependimoma
  - Sarcoma de Ewing
  - Linfoepitelioma

todos los casos se utilizó una toracotomía postero-lateral estándar, excepto en una paciente, portadora de un histiocitoma fibroso maligno de gran volumen del lóbulo superior izquierdo con invasión mediastinal directa. En este caso se utilizó un doble abordaje comenzando con esternotomía media para movilizar el tumor del mediastino y controlar, por vía intrapericárdica, los vasos del pedículo pulmonar. A continuación se procedió a realizar la neumonectomía izquierda por toracotomía estándar. No hubo ninguna muerte en el posoperatorio inmediato. Dos pacientes con sarcomas vasculares (un hemangioendotelio y un hemangiopericitoma) no fueron controlados. Ocho tuvieron una sobrevida entre 3 y 14 meses (promedio 9,5 meses). Un solo paciente sobrevivió más de cinco años, tratándose de un hemangiopericitoma.

## Discusión

### Generalidades

Con la excepción del sarcoma primario de la arteria pulmonar<sup>(76)</sup>, que posee rasgos clínico-patológicos especiales, las demás variedades se presentan con características similares que dependen de su topografía. La gran mayoría (70–80%) lo hacen como masas pulmonares periféricas, solitarias, de forma groseramente redondeadas, a menudo de rápido crecimiento, generalmente de tamaño apreciable (más de 5 cm). En su desarrollo invaden estructuras vecinas, dando origen a un derrame pleural o dolor de tipo parietal por invasión de la pared torácica. Más raramente invaden estructuras mediastinales<sup>(77)</sup>. 25% de estas masas son asintomáticas, constituyendo hallazgos radiológicos en estudios de masa. Los restantes se revelan por dolor, disnea, tos, expectoración hemoptoica o síntomas de repercusión general en la que incluimos la fiebre. En un porcentaje de alrededor de 15%, estos sarcomas tienen origen en un grueso bronquio, generalmente son sintomáticos

**Tabla 4.** Variedad de sarcomas

- Condro y osteosarcomas
- Sarcomas vasculares (grandes y pequeños vasos)

destacándose la tos, hemoptisis y síntomas que dependen de la neumonitis obstructiva. Por este motivo suele ser descubierto más tempranamente, por lo que tienen mejor pronóstico que las formas periféricas. Las metástasis linfáticas son raras, excepto en los tumores originados en cartílago o hueso. Las metástasis a distancia suelen aparecer en etapas tardías de la enfermedad, predominando las pulmonares y hepáticas. Estos sarcomas se observan en todas las edades<sup>(78,79)</sup> con un pico de incidencia a los 50 años, y no existe predominancia por un sexo. Cuando el tumor se encuentra localizado al pulmón y las condiciones generales del paciente lo permiten, el mejor tratamiento es la resección pulmonar. Deben entrar en consideración, según la variedad histológica, la radio o quimioterapia adyuvante, o ambas. En general el pronóstico es pobre: parece tener influencia el tamaño del tumor<sup>(80)</sup>, la extensión a la pared torácica o al mediastino así como la variedad histológica y sobre todo su grado de diferenciación.

### Sarcoma de partes blandas

A pesar de su rareza es la variedad de sarcoma que se observa con mayor frecuencia. En una revisión efectuada por Martini y colaboradores<sup>(81)</sup> encontraron 22 casos en un período de 42 años. En ese mismo lapso fueron vistos 5.700 cánceres de pulmón, lo que hace una incidencia comparativa de 0,4%. Toda la amplia variedad de subtipos histológicos que han sido descritos también se observan en el pulmón. El histiocitoma fibroso maligno era considerado una rareza<sup>(82)</sup>. Actualmente se está viendo que es uno de los tipos histológicos más frecuentes. La clasificación histológica de este sarcoma es bastante reciente, y es posible que muchos sarcomas etiquetados previamente como fibrosarcomas, leiomiomas, mixosarcomas o sarcomas indiferenciados podrían haber correspondido a esta variedad tumoral<sup>(83)</sup>. La mayoría de los rabdomiosarcomas publicados crecen reemplazando uno o más lóbulos, poseyendo una apreciable tendencia a infiltrar estructuras locales, como en uno de nuestros casos. En el otro el tumor se presentó como una masa periférica en todo similar a otro tipo de sarcoma. Los fibro y leiomiomas, como todos los sarcomas, pueden pre-

sentarse como masas periféricas u originarse en la pared de un grueso bronquio, siendo estas variedades histológicas las que más frecuentemente se observan desarrollándose en el árbol bronquial. Nuestro único caso de sarcoma central era un leiomioma.

### Condrosarcoma

Excepcionalmente estos tumores pueden tener un asiento primitivo pulmonar, habiéndose descrito una veintena de casos<sup>(84,85)</sup>. Más frecuentemente se presentan como masas periféricas, en donde la presencia de calcificación u osificación en el seno del tumor puede ser una pista para el diagnóstico. El condrosarcoma se origina en los cartílagos del árbol traqueobronquial, pero también puede hacerlo en lesiones benignas preexistentes como condroma bronquial o hamartoma. En su crecimiento pueden invadir la pared torácica, siendo relativamente frecuentes las metástasis ganglionares. En etapas avanzadas, las metástasis a distancia suelen hacerse presentes y afectan particularmente al pulmón. Hasta el presente el mejor tratamiento es la resección pulmonar con vaciamiento ganglionar, con lo cual se han obtenido sobrevividas bastante alentadoras, sobre todo en el condrosarcoma.

### Sarcomas vasculares

El sarcoma primario de la arteria pulmonar es una lesión muy rara, histológicamente se trata de un sarcoma indiferenciado, leiomioma o fibrosarcoma<sup>(86)</sup>. El tumor crece en el interior de la arteria pulmonar, muchos permanecen intraluminales y el vaso puede ser ocluido totalmente. Otras veces, el tumor se extiende proximalmente afectando el tronco de la arteria, valvas de la sigmoidea e incluso infundíbulo pulmonar. En otras ocasiones el tumor crece distalmente en el interior del árbol vascular y a través de las pequeñas ramas invade el tejido pulmonar creciendo en el intersticio o en el interior de los alvéolos. En otros casos se detecta extensión transmural directa a las estructuras mediastinales. Es posible que en un mismo paciente se puedan detectar dos o más formas de crecimiento. Casi sin excepción, sobre todo en etapas evolucionadas, los pacientes se presentan con una insuficiencia cardíaca derecha intratable e inexplicable. En el examen se puede encontrar un soplo sistólico en el foco pulmonar. La radiografía de tórax suele mostrar una masa parahiliar polilobulada proyectada sobre la arteria pulmonar o una de sus ramas. La tomografía computada y la extensión de la enfer-

medad, aunque el examen fundamental en estos casos es la angiocardografía mostrando defecto de relleno en la arteria pulmonar o sus ramas.

Dentro del grupo de los sarcomas de los pequeños vasos se incluyen una serie de variedades como angiosarcomas, hemangiopericitomas, hemangiendotelomas que son muy raros a pesar que en nuestra serie constituyeron 27%.

### Bibliografía

1. **Carter D, Eggleston JC.** Tumors of the lower respiratory tract. AFIP. Atlas of tumor pathology, second series, 17. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1980.
2. **Spencer H.** Pathology of the lung, 4th. ed. New York: Pergamon, 1985.
3. **Thurlbeck W (ed).** The pathology of the lung. New York: Thieme international, 1988.
4. **World Health Organization.** Monograph. Histologic typing of lung tumors. 2nd. ed. Geneva: WHO, 1981.
5. **Colby TV, Lombard C, Yousem SA et al.** Atlas of pulmonary surgical pathology. Philadelphia: WB Saunders, 1991.
6. **Dunnill MS.** Pulmonary pathology. New York: Churchill Livingstone, 1982.
7. **Mackay B, Lukermany, Ordanez N.** Tumors of the lung. Philadelphia: WB Saunders, 1991.
8. **Kato H, Konaka C, Ono J, et al.** Cytology of lung. Techniques an interpretation. Tokyo: Igaku-Shoin, 1983.
9. **Thurlbeck W, Miller RR.** El aparato respiratorio. In: Ruben B, Farber JL. Patología. Montevideo: Médica Panamericana, 1990: 491-585 (cap 12).
10. **Martini N, Beatti EJ Jr.** Less common tumors of the lung. In: Shields TW (ed). General Thoracic Surgery. 2nd. ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1983: 780.
11. **Delgado B, Brandolino M, Díaz B.** Nódulo pulmonar solitario. Análisis de 100 casos sometidos a toracotomía exploradora y control anatomopatológico. Cir Uruguay 1972; 42:232.
12. **Fernández Corvo G, Sigona M, González A, et al.** Nódulo pulmonar solitario. Congreso Nacional de Fisiología y Neumología, 9. Montevideo, 1984: 395.
13. **Lillington GA.** Pulmonary nodules: solitary and multiple. Clin Chest Med 1982; 3: 361.
14. **Meyer G, Kayser K, Probst G, Vogt-Moykopf I.** Benign Tumors of the lung: Classification and surgical treatment. In: Martini N, Vogt-Moykopf I (eds). Thoracic surgery. Frontiers and uncommon neoplasms. International trends in general thoracic surgery. St. Louis: CV Mosby, 1990: 296-312.
15. **Perelman MI, Biriukov JV.** Benign tumors of the lung. The russian experience. In: Martini N, Vogt-Moykopf I (ed). Thoracic Surgery. Frontiers and uncommon neoplasms. International trends in general thoracic surgery. St. Louis: CV Mosby, 1990: 313-25.
16. **Fossemale JR, Tarallo NH, Piovano de Lista S.** Hamartoma de pulmón. A propósito de 15 observaciones. Tórax (Montevideo) 1966; 15: 137-57.
17. **Arrigoni MG, Woolner LB, Bernatz PE, et al.** Benign tumors of the lung. A ten years surgical experience. J Thorac Cardiovasc Surg 1970; 60:589-98.

18. **Malauzat C, Malauzat F, Petit MA, et al.** Les hamartochondromes broncho-pulmonaires (à propos de 136 cas, dont une série homogène de 124 cas). *Revue de la littérature. Rev Pneumol Clin* 1985; 41:163-75.
19. **Bateson EM.** An analysis of 155 solitary lung lesions illustrating the differential diagnosis of mixed tumors of the lung. *Clin Radiol* 1965; 16:51.
20. **Stein J, Poppel MH.** Hamartoma of the lungs. *Am J Surg* 1955; 89: 439-46.
21. **Roujeau J.** Hamartochondromes broncho-pulmonaires. *Rev Tuberc* 1961; 25:991-1018.
22. **Tomashefski Jr JF.** Benign endobronchial mesenchymal tumors: Their relationship to parenchymal pulmonary hamartomas. *Am J Surg Pathol* 1982; 6:531.
23. **Bateson EM.** Relationship between intrapulmonary and cartilage containing tumors (so-called hamartomata). *Thorax* 1965; 20:447.
24. **Gabraill NY, Zara B.** Pulmonary hamartoma syndrome. *Chest* 1992; 97:962.
25. **Cuilleret J, Baril A, Boucheron S, et al.** La triade de Carney. *Presse Med* 1984; 13:79-82.
26. **Le Roux BT.** Pulmonary hamartoma. *Thorax* 1964; 19:236.
27. **Miura K et al.** Cystic pulmonary hamartoma. *Ann Thorac Surg* 1990; 49:828.
28. **Fraser RS, Paré JAP, Frase RG, Paré PD.** Synopsis of Diseases of the Chest. 2nd.ed. Philadelphia: WB Saunders, 1994: 445.
29. **Ledor K, et al.** CT diagnosis of pulmonary hamartomas. *CT* 1981; 5:343.
30. **Michaud JL, Noel S, Carriquiry G, et al.** Hamartochondromes endobronchiques: à propos d'une série de six observations chirurgicales. *Rev Maladies Resp* 1990; 7: R243.
31. **Siegelman SS, Khouri Nf, Scott WW, et al.** Pulmonary hamartoma. CT findings. *Radiology* 1986; 160: 313.
32. **Minasian H.** Uncommon pulmonary hamartomas. *Thorax* 1997; 32: 360-4.
33. **Hamper UM, Khouri NF, Stitik FP, et al.** Pulmonary hamartoma. Diagnosis by transthoracic needle aspiration biopsy. *Radiology* 1985; 155:15.
34. **Shiels TW, Robinson PG.** Benign tumors of the lung. In: Shields TW (ed). *General thoracic surgery*. 4th ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1994: 1307.
35. **Gamondes JP, Joasson JM, Maret H, et al.** Les tumeurs tracheobronchopulmonaires dites bénignes. A propos de 48 observations. *Lyon Méd* 1979; 242: 7-13.
36. **Laennec R.** Traite de l'auscultation mediate et des maladies des pumons et du coer. 43eme ed Paris: Chaude, 1831 (vol 1).
37. **Müller H.** Zur Entschungsgeschichte des bronchialer. Weiterungen Inaug Diss Halle 1882.
38. **Kramer R.** Adenoma of the bronchus. *Ann Otol* 1930; 39:689.
39. **Obendorfer S.** Karcinoiden tumoren des dunndarmas. *Frankfurt Zeitscher Pathol* 1907; 1: 426.
40. **Hamperl H.** Ueber gutartige bronchialtumoren (cylindrome und carcinoid). *Wirchows Arch Pathol Anat* 1937; 300: 46-88.
41. **Bensch K, Corrin B, Pariente R, Spencer H.** Oat-cell carcinoma of the lung. Its origin and relationship to bronchial carcinoid. *Cancer* 1968; 22: 1163-72.
42. **Pearse A.** The cytochemistry and ultrastructure of polypeptide hormone-producing cells of the APUD seires and the embriologic, physiologic and pathologic implications of the concept. *Histochem Cytochem* 1969; 17:303-13.
43. **Engelbreth-Holm J.** Bening bronchial adenomas. *Acta Chir Scand* 1944-1945; 90:383-409.
44. **Arrigoni M, Woolner L, Bernatz P.** Atypical carcinoid tumors of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64:413-21.
45. **Paolero P, Trastek V, Spencer Payne W, Bernatz.** Carcinoid tumors of the lung. In: Martini N, Vogt-Moykopt I. *International Trends in General Thoracic Surgery: Frontiers and uncommon neoplasms*. St. Louis: Mosby, 1989: 258-62 (vol 5).
46. **World Health Organization.** Histological typing of lung tumors. 2nd ed. Geneve: WHO, 1981: 27.
47. **Okike N, Bernatz Ph y Wollner L.** Carcinoid tumors of the lung. *Ann Thorac Surg* 1976; 22: 260-7.
48. **Harpole D, Feldman J, Buchanan S, Young W, Wolfe W.** Bronchial carcinoid tumors: a retrospective analysis of 126 patients. *Ann Thorac Sug* 1992; 54: 50-5.
49. **Wilkins E, Grillo H, Moncure A, Scannel J.** Changing times in surgical management of bronchopulmonary carcinoid tumor. *Ann Thorac Surg* 1984; 38: 339-41.
50. **Gaitán J, Della Torre H, Chiocca C.** Carcinoides bronquial. *Rev Argent Cir* 1992; 62: 63-6.
51. **Strelzik I, Palazzo J, Navarro R, Babini D.** Adenomas bronquiales. *Experiencia Méd* 1989; 7: 3-15.
52. **Carter D, Eggleston J.** Tumors of the lower respiratory tract. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology 1980: 162.
53. **Salminen U, Halttunen P, Miettinen M, Mattila S.** Broncho plastic procedures in the treatment of endobronchial carcinoid tumors. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 24:27-32.
54. **Schreurs A, Westermann C, van den Bosch J, Vanderschueren R, della Rivière A, Knaepen P.** A twenty-five-year follow-up of ninety-three resected typical carcinoid tumors of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104:1470-5.
55. **Felton W, Liebow A, Lindskog G.** Peripheral and multiple bronchial adenomas. *Cancer* 1953; 6: 555-67.
56. **Gould V, Linnoila R, Memoli V, et al.** Neuroendocrine cells and neuroendocrine neoplasms of the lung. *Patol Ann* 1983; 18: 287-330.
57. **Chiocca C, Gilardón A, Giordano C, Olmedo G, Trigo E, Villegas A.** Tumores del pulmón excluidos los carcinomas broncogénicos. *Rev Argent Cir* 1981; 41: 269-78.
58. **Petrovski B, Perelman M, Kuzmichov A.** Resección y plástica de los bronquios. Moscú: Mir, 1969: 69-91.
59. **Todd T, Cooper J, Weissberg D, Delarue N, Pearson G.** Bronchial carcinoid tumors. Twenty years experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 79:532-6.
60. **Rea F, Binda R, Spreafico G, Calabró F, Bonavina L, Cipriani A, et al.** Bronchial carcinoids: a review of 60 patients. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 412-4.
61. **DeCaro L, Paladugu R, Benfield J, Lovisatti L, Pak H, Teplitz R.** Typical and atypical carcinoid within the pulmonary APUD tumor spectrum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 86: 528-36.
62. **Pérez E, Zapatero J, Carrillo F, et al.** Carcinoides bronquiales. *Arch Bronconeumol* 1989; 25: 262-6.



63. **McCaughan B, Martini N, Bains M.** Bronchial carcinoids. Review of 124 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 8–17.
64. **Saad E, Sagaría J, Vischi N, Moreno R.** Tumor carcinoma de pulmón. *Bol Trab Soc Argent Cir* 1980; 23–24: 344–54.
65. **Hurt R, Bates M.** Carcinoid tumors of the bronchus: a 33 year experience. *Thorax* 1984; 39: 617–23.
66. **Attar S.** En discusión de: DeCaro L, Paladugu R, Benfield J, Lovisatti L, Pak H, Teplitz R. Typical and atypical carcinoids within the pulmonary APUD spectrum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 86: 528–36.
67. **Bertelsen S, Aasted E, Lund C, Badsberg E, Christoffersen I, Jacobsen M, Jensen B, Ludwigsen E, Paulsen P, Paulsen S, Vejlsted H.** Bronchial carcinoma tumours. A clinicopathologic study of 82 cases. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 19: 105–11.
68. **Spector C, Witis S, Salariato O.** Tumores neuroendócrinos del tórax. Variedad carcinoides. *Rev Argent Cir* 1988; 55: 167–74.
69. **Okike N, Bernatz Ph, Spencer Payne W, Woolner L, Leonard P.** Bronchoplastic procedures in the treatment of carcinoid tumors of the tracheobronchial tree. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 76: 281–91.
70. **Pavlosky A, Bracco A, Neuman M.** Adenoma bronquial extirpado por broncotomía transtorácica. *Bol Trab Acad Argent Cir* 1949; 33:907.
71. **Wilkins E (Jr), Darling R, Soutter L, Sniffen R.** A continuing clinical survey of adenomas of the trachea and bronchus in a general hospital. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1963; 42: 279–91.
72. **Robinson PG, Shields TW.** Uncommon primary malignant tumors of the lung. In: Shields TW, ed. *General Thoracic Surgery*, 4th ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1994: 1320–33 (vol 2).
73. **Burt M, Zakowski M.** Rare primary malignant neoplasms. In: Pearson FG, Deslauriers J, Ginsberg RJ. *Thoracic Surgery*. Philadelphia: Churchill Livingstone, 1995: 807–26.
74. **Mc Cormack PM, Martini N.** Primary sarcomas and lymphomas of the lung. In: Martini N Ed, Vogt–Moykopf. *International trends in general thoracic surgery*. St. Louis: CV Mosby, 1988 (v. 5).
75. **Miller DL, Allien MS.** Rare pulmonary neoplasms. *Mayo Clin Proc* 1993; 68: 492–5.
76. **Carter D, Eggleston JC.** Primary sarcoma of the lung. In: *Tumors of the lower respiratory tract. Atlas of Tumor Pathology*. Washington: Armed Force Institute of Pathology (2nd. serie, Fascicle 17), 1980: 244–50.
77. **Shuman RL.** Primary pulmonary sarcoma with left atrial extension via left superior pulmonary vein. En block resection and radical pneumonectomy on cardiopulmonary by-pass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 189–92.
78. **Goldthorn JF.** Cavitating primary pulmonary fibrosarcoma in child. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 930-1.
79. **Hartman GE, Shockat SJ.** Primary pulmonary neoplasms of childhood: A review. *Ann Thorac Surg* 1983; 36: 108–19.
80. **Nascimento NG, Unni UK, Bernatz PE.** Sarcomas of the lung. *Mayo Clin Proc* 1982; 57: 355–9.
81. **Martini N, Hajdu SI, Beattie EJ Jr.** Primary sarcoma of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 61: 33–8.
82. **Venn GE, Gellister J, Da Costa PE, Goldstraw P.** Malignant fibrous histiocytoma in thoracic surgical practice. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 234–7.
83. **Fraser RG, Pare JA, Pare RS, Fraser RS, Genereux GP.** Neoplastic diseases of the lungs. In: *Diagnosis of disease of the chest* 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1989: Chap 8 (vol 2).
84. **Morgan AD, Salama PD.** Primary chondrosarcoma of the lung. Case report and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64: 460–6.
85. **Loose JH, El Naggat AK, Ro JY.** Primary osteosarcoma of the lung. Report of two cases and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 867–73.
86. **Eng J, Murday AJ.** Leiomyosarcoma of the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 905–6.