Mujer de 48 años con lesión torácica...

48-months-old woman...

Irene Rivera-Salgado,¹ Rosa María Vicuña-González,¹ Daniel Molina-Ramírez,² Pamela Reneé Mendoza-Trillo,³
Alicia Rodríguez-Velasco⁴

El ejercicio clínico-patológico tiene dos propósitos: 1) compartir un caso que por sus aspectos clínicos y anatomopatológicos sea de interés por el grado de dificultad diagnóstica, y 2) considerarlo para formar un acervo de consulta.

En la primera parte, después de la presentación clínica y anatomopatológica del caso, se plantean enunciados que deberán responder con dos opciones: **V** (verdadero) si está de acuerdo o **F** (falso) si considera erróneo dicho enunciado; y en la segunda parte comprobarán los hallazgos con el diagnóstico de la enfermedad.

PRIMERA PARTE

Paciente femenina de 48 años, sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual, que acudió al servicio de Urgencias por un cuadro de dismenorrea y dolor costal, intermitente, de una semana de evolución, además de disnea al colocarse en decúbito lateral derecho. No refirió síntomas adicionales. La paciente refirió tabaquismo: 2 cigarrillos en forma ocasional. A la exploración física se encontró: cuello sin alteraciones; hemitórax izquierdo sin murmullo vesicular, estridor ni sibilancias. Abdomen y extremidades sin alteraciones. La radiografía de tórax evidenció derrame pleural; confirmado por tomografía de tórax y abdomen, por lo que se decidió efectuar una biopsia por toracotomía (**Figura 1**).

¹Anatomopatóloga.

²Cirujano de Tórax.

³Residente de Patología.

Hospital Central Sur de Alta Especialidad, Petróleos Mexicanos, Ciudad de México.

⁴Anatomopatóloga, Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Ciudad de México.

Recibido: 7 de febrero 2019

Aceptado: 16 de julio 2019

Correspondencia

Irene Rivera Salgado
maria.irene.rivera@pemex.com

Este artículo debe citarse como

Rivera-Salgado I, Vicuña-González RM, Molina-Ramírez D, Mendoza-Trillo PR, Rodríguez-Velasco A. Mujer de 48 años con lesión torácica... Patología Rev Latinoam. 2019;57:
<https://doi.org/10.24245/patrl.v57id.2929>

Con el patrón fusocelular de la lesión ¿Qué alteraciones considera para establecer el diagnóstico?

_____ Esta lesión es más frecuente en tejidos blandos que en localización pleuropulmonar.

_____ Los estudios de imagen son necesarios para establecer el sitio primario de la lesión.

_____ Las alteraciones citogenéticas son indispensables para establecer el diagnóstico.

_____ El tratamiento de elección consiste en resección quirúrgica y quimioterapia adyuvante.

_____ La biopsia por aspiración con aguja delgada representa una buena opción para establecer el diagnóstico.

Figura 1. Estudios complementarios para establecer el diagnóstico de la enfermedad.

SEGUNDA PARTE

Soluciones al cuestionario

El diagnóstico diferencial de lesiones de tórax con patrón fusocelular se establece con: tumor fibroso solitario, rhabdomyosarcoma de células fusiformes, fibrosarcoma, hemangiopericitoma, tumor de la vaina de nervio periférico, mesotelioma, carcinomas de células fusiformes y carcinoma metastásico. Los leiomiomas, fibrosarcomas y hemangiopericitomas son las variedades más frecuentes de sarcomas pulmonares primarios. Otros diagnósticos diferenciales son: timoma, blastoma pleuropulmonar, sarcoma de Ewing y sarcomas mioepiteliales. En este caso, el diagnóstico es sarcoma sinovial bifásico. El sarcoma sinovial es una neoplasia mesenquimatoza maligna que suele manifestarse en pacientes jóvenes. Representa un sarcoma de alto grado, con elevada recurrencia, bien circunscrito pero no encapsulado; se clasifica en 4 variantes: bifásico, monofásico, epitelial y pobremente diferenciado. La variante monofásica es la más común y su diagnóstico es difícil de establecer, debido al patrón uniforme de células fusiformes.

V Los sarcomas torácicos primarios suelen aparecer en la pared torácica, pero raramente en la pleura o el pulmón. Los sarcomas sinoviales constituyen 9 a 14% de los sarcomas de tejidos blandos. El sarcoma sinovial puede localizarse en cualquier sitio anatómico; no obstante, se ha reportado con mayor frecuencia en las extremidades inferiores y pocas veces en el tórax, abdomen, retroperitoneo, cabeza y cuello, corazón, pericardio, mediastino, pulmón e intestino. El sarcoma sinovial primario de pulmón es extremadamente raro, pues representa 0.1 a 0.5% de las neoplasias de pulmón.

V La exploración física y los estudios de imagen son necesarios para establecer el sitio primario del tumor, pues por tratarse de sarcomas pleuropulmonares poco frecuentes, se requiere descartar inicialmente la metástasis. En las radiografías simples de tórax, el sarcoma sinovial muestra una lesión sólida, bien o parcialmente definida, homogénea y sin calcificaciones. La tomografía sin medio de contraste evidencia una lesión sólida, heterogénea, bien definida, con densidad baja, en parches; el estudio con medio de contraste muestra un aumento del componente heterogéneo, incluso, algunos sarcomas pueden manifestar áreas quísticas o necróticas.

F La característica citogenética principal del sarcoma sinovial es la traslocación t(X;18) (p11;q11), que resulta de la fusión de los genes SYT localizados en el cromosoma 18, con el gen SSX1 o SSX2 del cromosoma X. Esta alteración representa el patrón de referencia para establecer el diagnóstico; sin embargo, no se considera un estudio indispensable. La mayor parte de los sarcomas sinoviales muestran inmunorreactividad para citoqueratinas y antígeno epitelial de membrana; la inmunohistoquímica tiene función importante en el diagnóstico diferencial: las citoqueratinas 7 y 19 son las más útiles para el estudio, pues se expresan en los sarcomas sinoviales y no en otro tipo de sarcomas de células fusiformes. La positividad de BCL2 y CD99 es alta y de S100, incluso, de 30%. La calretinina y CD34 suelen ser negativas, pero útiles para diferenciar del mesotelioma (**Figura 2**). Cuando la histología e inmunohistoquímica no son concluyentes, puede recurrirse a la detección

Figura 2. Estudios de inmunohistoquímica para establecer el diagnóstico de la enfermedad.

específica de alteraciones moleculares citogénicas, especialmente si el tumor se origina en sitios inusuales.

F Actualmente existen variantes alternativas de tratamiento; sin embargo, la resección quirúrgica sigue la primera opción. El sarcoma sinovial es quimiosensible a ifosfámid y doxorubicina, con reacción de 24% de los casos. En pacientes con sarcoma sinovial primario de pulmón, la quimioterapia coadyuvante reporta excelentes resultados en cuanto recidiva local y tasa de supervivencia libre de recurrencia, con tendencia al aumento de la tasa de supervivencia general. En otros casos se ha implementado la combinación de resección quirúrgica y radioterapia con buenos resultados.

F La biopsia por aspiración con aguja delgada es una buena opción de tratamiento, principalmente en pacientes con metástasis primaria conocida. Sin embargo, en quienes tienen lesiones primarias epiteliales o mesenquimatosas se requiere obtener una cantidad suficiente de tejido para establecer el diagnóstico morfológico, inmunofenotipo y citogenético, en caso necesario.

LECTURAS QUE SE RECOMIENDAN

1. Thway T, et al. Synovial sarcoma: defining features and diagnostic evolution. *Ann Diagn Pathol* 2014;18(6):369-380. DOI: 10.1016/j.anndiagpath.2014.09.002
2. Suster S, et al. Primary synovial sarcomas of the mediastinum: a clinicopathologic, immunohistochemical and ultrastructural study of 15 cases. *Am J Surg Pathol* 2005;29:569-578.