

Invasión de una vena pulmonar por una metástasis de sarcoma sinovial: correlación radiopatológica

ML Díaz¹, MP Garrastachu², MD Lozano³, A Villanueva¹, MA Idoate³

¹ Departamento de Radiología. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra

² Departamento de Medicina Nuclear. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra

³ Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra

Correspondencia:

Alberto Villanueva Marcos
Servicio de Radiología
Clínica Universitaria
Avda. Pío XII, s/n
31080 Pamplona
Tel.: 948 255400
(avillanueva@unav.es)

Resumen

Describimos el caso de un paciente varón con antecedentes de sarcoma sinovial en el antebrazo izquierdo que, veinte años después, desarrolló un trombo tumoral en una vena pulmonar a partir de una metástasis pulmonar única. Presentamos los hallazgos de la radiografía de tórax, TC multidetector de 64 coronas (TCMD64), PET-TAC y la correlación radiopatológica. Se realizó biopsia percutánea guiada mediante ecografía transtorácica de la lesión pulmonar antes de la cirugía. La invasión de una vena pulmonar por metástasis de sarcoma es un hallazgo muy infrecuente. Según la literatura consultada es el primer caso de metástasis de sarcoma sinovial con invasión de la aurícula izquierda a través de una vena pulmonar documentado mediante TCMD64, PET-TAC y correlación radiopatológica.

Palabras clave: Venas pulmonares, Neoplasias pulmonares, metástasis; Invasión tumoral de las venas pulmonares; TC multidetector 64 coronas.

Summary

We describe the case of a male patient with a past medical history of synovial sarcoma in the left arm. Twenty years later, the patient developed a tumoral pulmonary vein thrombus arising from a single lung metastasis. The chest X-ray, thoracic MDCT, PET-CT and radiopathologic correlation findings are discussed. Percutaneous lung biopsy was performed under ultrasound guidance. Pulmonary vein invasion from a sarcoma metastasis is very rare. This case represents the first described case in the literature with MDCT, PET-CT and pathologic correlation of a sarcoma lung metastasis reaching the left auricle through a pulmonary vein.

Key words: Pulmonary veins; Pulmonary neoplasms, metastatic; Tumor invasion of pulmonary veins; CTMD64

Descripción del caso

Varón de 40 años que acude a consulta con una historia de seis meses de evolución caracterizado por pérdida de 8 kg de peso, tos seca y expectoración ocasional de pequeñas cantidades de una sustancia de consistencia sólida y blanquecina. Como antecedentes personales, el paciente había sido tratado de un sarcoma sinovial en el antebrazo izquierdo mediante cirugía y radioterapia hacía veinte años.

La exploración física era normal salvo alguna sibilancia en la base pulmonar derecha.

Inicialmente se realizó una radiografía de tórax en la que se observó una masa pulmonar asociada a signos de pérdida de volumen (Figura 1). Ante este hallazgo radiológico, los antecedentes y la clínica del paciente se completó el estudio con un TCMD64 de tórax con contraste que mostró una masa sólida de 15 cm con captación de contraste localizada en ló-

bulo inferior derecho y que invadía la vena pulmonar inferior derecha. También se observaron adenopatías hiliares derechas y subcarinales (Figura 2).

Se realizó un estudio de extensión mediante un PET-TAC que puso de manifiesto una masa pulmonar de una gran actividad metabólica (índices SUVmax. de 7,79). La lesión mostraba captación de radiofármaco en mediastino, en región subcarinal, e hilio derecho (Figura 3). El estudio de extensión se completó mediante una RM cerebral que fue normal.

Bajo control ecográfico se realizó una biopsia trucut de la lesión con una aguja 16G. El diagnóstico anatomopatológico fue de metástasis de sarcoma sinovial (Figura 4). Al no existir contraindicaciones, el paciente fue tratado mediante lobectomía inferior derecha y linfadenectomía por parte de los cirujanos torácicos. En colaboración con cirugía cardiovascular y con circulación extracorpórea, se extrajo un trombo tumoral libre dentro de la vena pulmonar inferior derecha, que alcanzaba la aurícula

Figura 1. Metástasis única de sarcoma sinovial. Radiografías PA y lateral de tórax. Masa pulmonar en el lóbulo inferior derecho asociada a signos de pérdida de volumen de ese lóbulo (desplazamiento hacia abajo y hacia atrás de la cisura mayor derecha: flechas).

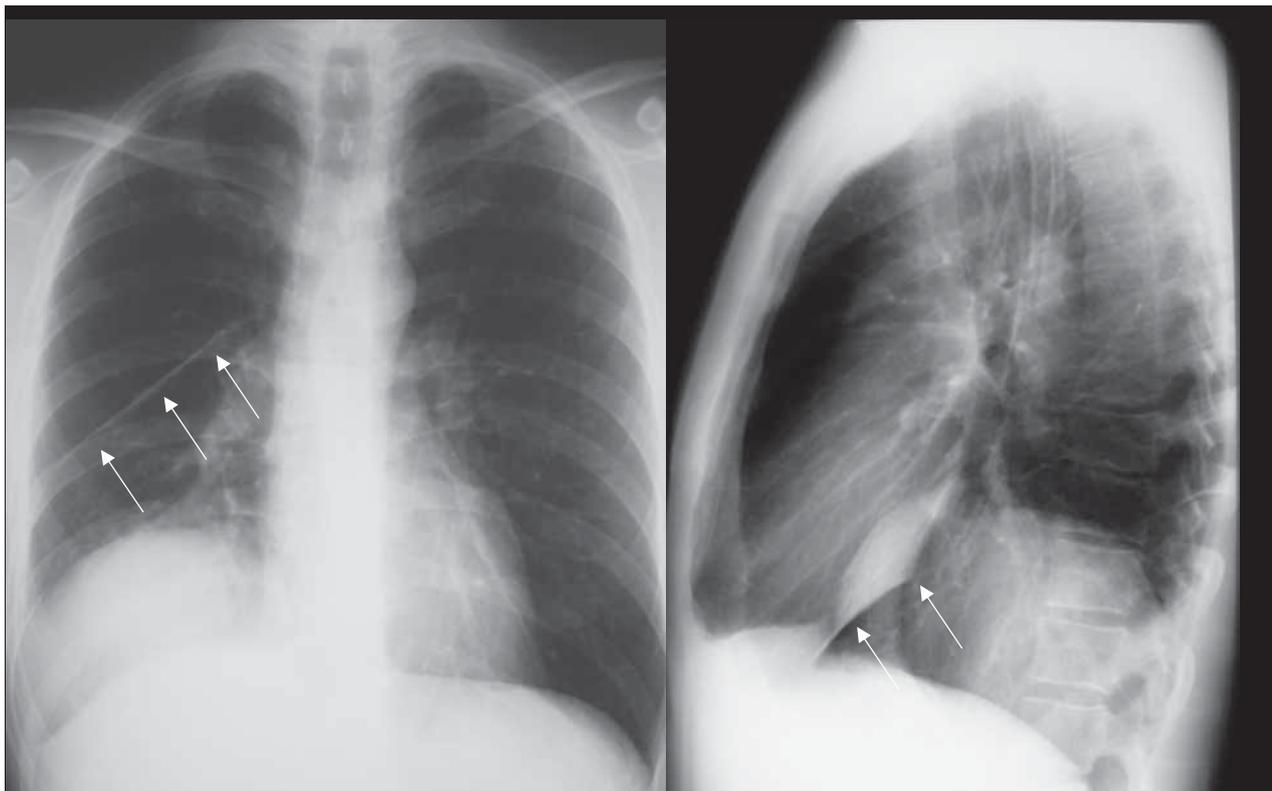


Figura 2. Cortes axiales obtenidos mediante TCMD64 con contraste. A) Masa pulmonar de 15 cm. en el lóbulo inferior derecho. B) Trombo dependiente de la masa en la vena pulmonar inferior derecha. El trombo alcanza la aurícula derecha (flecha).

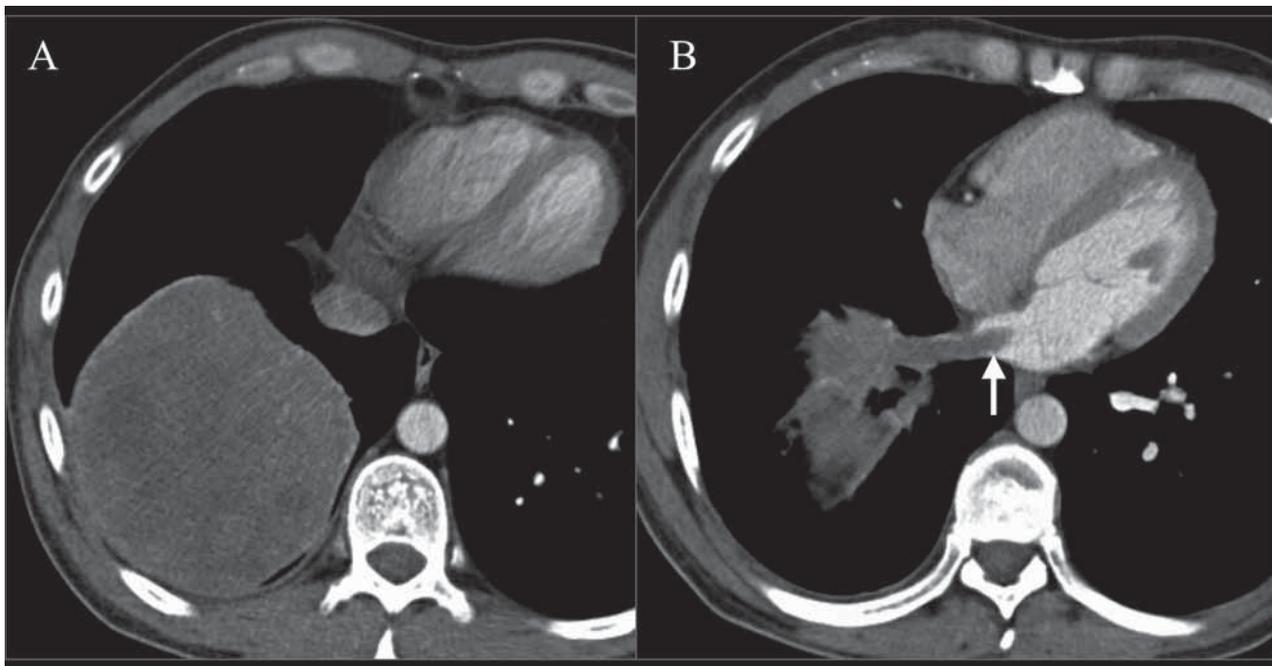


Figura 3. Cortes coronales del estudio de TCMD64 y PET-TAC. C) La masa presenta captaciones lineales en su interior, probablemente vasos (flecha blanca) y alcanza la aurícula derecha (asterisco). Adenopatías hiliares e infracarinales (flechas amarillas). D) Estudio PET que muestra una masa hipermetabólica con áreas de mayor y menor intensidad de captación y focos hiliares ipsilaterales (flecha verde)

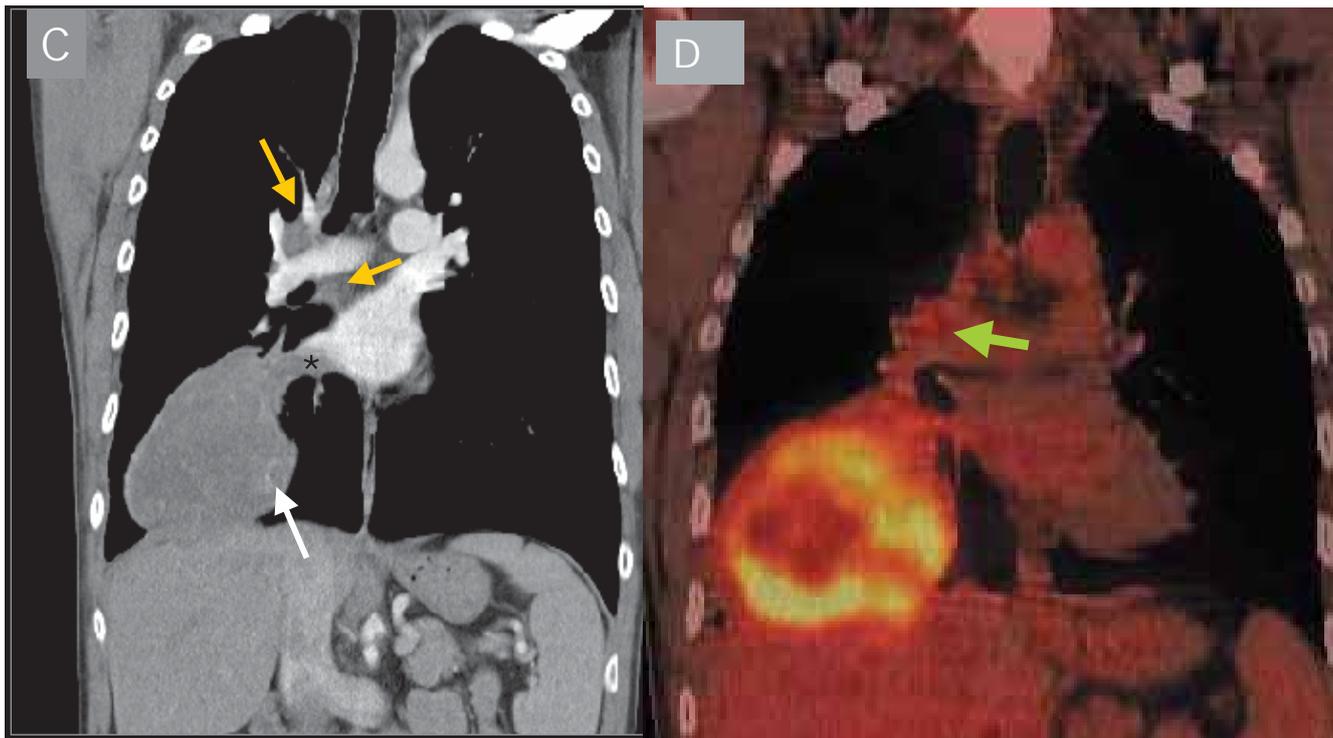
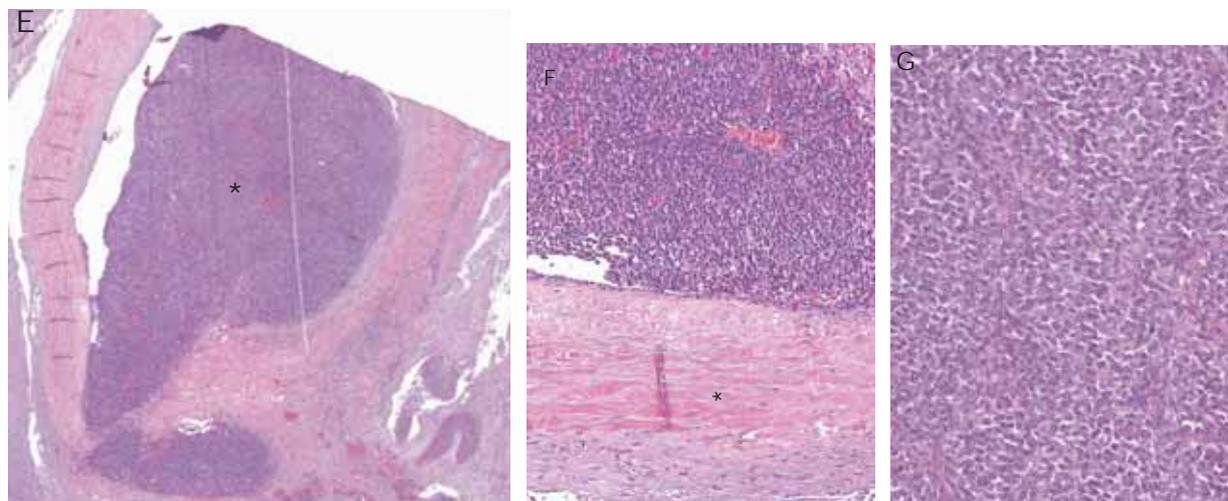


Figura 4. Estudio anatomopatológico de la lesión. E) La luz de la vena pulmonar (asterisco) está ocupada por un émbolo tumoral del sarcoma sinovial (H&E, $\times 40$). F) El tumor ocupa la luz del vaso pero respeta la pared de la vena (asterisco) que está fibrosada (H&E, $\times 100$). G) La metástasis está constituida por células redondeadas o ligeramente fusiformes con un bajo grado de atipia nuclear. No se observa necrosis tumoral (H&E, $\times 400$).



izquierda hasta la válvula mitral. El diagnóstico anatomopatológico fue de metástasis pulmonar de sarcoma sinovial monofásico con invasión de la vena pulmonar. El diagnóstico definitivo se confirmó mediante pruebas moleculares con demostración de la translocación SSX1-SYT, específica de sarcoma sinovial.

A los 4 meses de la cirugía el paciente presentó metástasis cerebrales que se trataron mediante radioterapia holocraneal.

Discusión

El sarcoma sinovial constituye el cuarto tumor más frecuente de partes blandas. El término "sinovial" hace referencia a la diferenciación sinovial de las células mesenquimales pluripotenciales consideradas como originarias del tumor. Afecta a adultos jóvenes y en el 90% de los casos se localiza en las extremidades¹. Es una neoplasia maligna del tejido mesenquimal que, histológicamente, se divide en dos grupos: las formas bifásicas (combinación de células fusiformes y epiteliales), y las formas monofásicas (epitelial y mesenquimal). En ocasiones, esta diferenciación no es tan sencilla y obliga a la utilización de técnicas inmunohistoquímicas para su diagnóstico². La identificación de transcripciones específicas (SYT-SSX1 o SYT-SSX2), como ocurrió en este caso, mediante la reacción de cadena de polimerasa es muy útil para el diagnóstico³.

El pulmón es el órgano donde con mayor frecuencia metastatizan por vía hematogena los tumores de partes blandas. Estudios de autopsia revelan que hasta un 95% de los pacientes con sarcoma de partes blandas desarrollan metástasis pulmonares⁴. La resección de las metástasis pulmonares del sarcomas de partes blandas es un método eficiente para prolongar la supervivencia siempre que las metástasis sean de pequeño tamaño, se trate de un número reducido de nódulos pulmonares, el período libre de enfermedad sea amplio y el tipo histológico de la neoplasia primaria sea de bajo grado⁵⁻⁹.

La invasión de una vena pulmonar y crecimiento a través de su luz hacia la aurícula izquierda es un hecho bien documentado en las neoplasias primarias de pulmón. Tiene lugar con más frecuencia en las neoplasias no de células pequeñas y se han descrito casos en algunas neoplasias pulmonares primarias infrecuentes como el sarcoma y el leiomioblastoma. La invasión de una vena pulmonar por metástasis es un hallazgo infrecuente. Se han descrito casos de metástasis pulmonar de carcinoma uterino¹⁰, de osteosarcoma¹¹⁻¹³ y de condrosarcoma¹⁰. En general, los sarcomas de partes blandas tienen tendencia a invadir estructuras vasculares^{14,15}. Presentamos el primer caso de metástasis de sarcoma sinovial con invasión tumoral de la aurícula izquierda demostrado mediante TCMD64, diagnosticado mediante biopsia percutánea guiada por ecografía con correlación radiopatológica y reestadificado con PET-TAC. El diagnóstico preoperatorio de la invasión venosa, como ocurre en nuestro caso es muy importante para evitar la producción de émbolos sistémicos por una manipulación de las venas pulmonares en el acto quirúrgico. El embolismo cardiogénico es responsable de accidente cerebrovascular en el 15-30% de los casos¹⁶.

El TCMD permite identificar fácilmente las venas pulmonares y la invasión tumoral de las mismas¹⁷. Otros métodos de imagen empleados para la valoración de las venas pulmonares no permiten el estudio simultáneo de la lesión y de las venas pulmonares con la misma sensibilidad. Por ejemplo, la ecocar-

diografía permite identificar solamente dos venas pulmonares en el 71% de los pacientes y la ecocardiografía transesofágica permite visualizar las venas inferiores únicamente en el 87% de los pacientes¹⁶. El diagnóstico anatomopatológico de metástasis de sarcoma sinovial a partir de la biopsia percutánea guiada mediante ecografía, la identificación de una metástasis única, el intervalo libre de enfermedad de 20 años y la ausencia de contraindicaciones cardiorrespiratorias sientan la indicación de cirugía para resección de metástasis de sarcoma atendiendo a la mejora de la supervivencia en estos pacientes. La identificación de la invasión venosa y de la aurícula izquierda permite programar cirugía extracorpórea con la colaboración de cirujanos cardiovasculares y evitar complicaciones.

Es un hecho también relevante que en este paciente la metástasis del sarcoma sinovial se produjo veinte años después del diagnóstico del tumor primario. Lo extraordinario del hecho se refleja en la escasez de casos publicados de sarcoma sinovial con metástasis a tan largo plazo¹⁸. Resulta asombroso el comprobar que existen tumores que permanecen quiescentes durante largos periodos de tiempo, hasta el punto de que los pacientes en este contexto podrían haber sido considerados curados de su enfermedad desde el punto de vista clínico.

Bibliografía

1. Enzinger FM Weiss SW Soft tissue tumors 3rd edition St.Louis, Mo: Mosby;1995.
2. Murphey MD, Gibson MS, Jennings BT, et al. Imaging of synovial sarcoma with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2006; 26: 1543-1565.
3. Iwata T, Nishiyama N, Izumi N, Tsukioka T, Suehiro S. Metastatic monophasic synovial sarcoma of the pleura. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;13:258-261.
4. Nelson E, Klein JS. Pulmonary infarction resulting from metastatic osteogenic sarcoma with pulmonary venous tumor thrombus. *Am J Roentgenol* 2000;174: 531-533.
5. Weiser MR, Downey RJ, Leung DH, et al. Repeat resection of pulmonary metastases in patients with soft tissue sarcoma. *J Am Coll Surg* 2000; 191: 184-191.
6. Billingsley KG, Burt ME, Jara E, et al. Pulmonary metastases from soft tissue sarcoma: analysis of patterns of diseases and postmetastasis survival. *Ann Surg* 1999; 229: 602-601.
7. Smith R et al., Factors associated with actual long-term survival following soft tissue sarcoma pulmonary metastasectomy, *Eur J Surg Oncol* (2008), doi:10.1016/j.ejso.2008.01.004 (in press).
8. Liebl LS, Elson F, Quaas A, Gawad KA, Izbicki JR. Value of repeat resection for survival in pulmonary metastases from soft tissue sarcoma. *Anticancer Res*. 2007;27:2897-2902.
9. Rehders A, Hosch SB, Scheunemann P, Stoecklein NH, Knoefel WT, Peiper M. Benefit of surgical treatment of lung metastasis in soft tissue sarcoma. *Arch Surg*. 2007;142:70-75.
10. Woodring JH, Bogner B, van Wyk CS. Metastatic chondrosarcoma to the lung with extension into the left atrium via invasion of the pulmonary veins: presentation as embolic cerebral infarction. *Clin Imaging*. 2002;26:338-341.
11. Senbo J, Sasaki T, Hasegawa Y, Kato N, Kawamura K, Watanabe Y, Koyama N, Takanashi Y, Yamazaki S, Komatsu H. Resection of metastatic pulmonary lesion of osteosarcoma extended into the left atrium and ventricle via the pulmonary vein. *Kyobu Geka*. 1991;44:929-932.
12. Soares FA. Fatal pulmonary tumor embolism caused by chondroblastic osteosarcoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2000;124:661.

13. Ahmed AA, Heller DS. Fatal pulmonary tumor embolism caused by chondroblastic osteosarcoma: report of a case and review of the literature. Arch Pathol Lab Med. 1999;123:437-440.
14. King CMP, Reznick RH, Norton AJ, Kingston JE. Osteosarcoma metastatic to the kidney with invasión of the inferior vena cava. Br J Radiol 1992; 65:827-830
15. West DC. Ewing sarcoma family of tumors. Curr Opin Oncol. 2000;12:323-329.
16. Ascione L, Granata G, Accadia M, Marasco G, Santangelo R, Tuccillo B. Ultrasonography in embolic stroke: the complementary role of transthoracic and transesophageal echocardiography in a case of systemic embolism by tumor invasión of the pulmonary veins in a patient with unknown malignancy involving the lung. Eur J Echocardiogr. 2004;5:304-307.
17. Remy-Jardin M, Remy J. Spiral CT angiography of the pulmonary circulation. Radiology. 1999;212:615-636.
18. Bode-Lesniewska B, Hodler J, von Hochstetter A, Guillou L, Exner U, Caduff R. Late solitary bone metastasis of a primary pulmonary synovial sarcoma with SYT-SSX1 translocation type: case report with a long follow-up. Virchows Arch 2005;446:310-5.

REVISTA DE MEDICINA

UNIVERSIDAD DE NAVARRA

Facultad de Medicina
Universidad de Navarra
Apartado 177 - 31080 Pamplona
Tel.: 948 425 646 - Fax: 948 425 649
Correo electrónico: revistamedicina@unav.es
www.unav.es/revistamedicina/

Deseo recibir gratuitamente los cuatro números anuales de la Revista de Medicina de la Universidad de Navarra. Para ello, indico mis datos a continuación:

Nombre:
Dos apellidos:
Especialidad médica:
Lugar de trabajo:
Calle/Avenida/Plaza: Nº: Escalera: Piso: Letra:
Código postal: Ciudad: Provincia:
Correo electrónico:

Enviar por correo postal, electrónico o fax a:

ESMON Publicidad S.A. C/ Balmes 209, 3º 2ª - 08006 Barcelona
Tel.: 93 215 90 34 - Fax: 93 487 40 64 - Correo electrónico: esmonpublicidad@esmonpublicidad.com