

## CONDROSARCOMA DE PULMÓN REPORTE DE UN CASO

VILMA E REBOLLEDO P, ISABEL V VARELA J.

*CLÍNICA DOCENTE LOS JARALES. CENTRO DE INVESTIGACIONES MÉDICAS Y BIOTECNOLÓGICAS DE LA UNIVERSIDAD DE CARABOBO (CIMBUC). DEPARTAMENTO CLÍNICO INTEGRAL DEL SUR. ESCUELA DE MEDICINA UNIVERSIDAD DE CARABOBO. VALENCIA, ESTADO CARABOBO, VENEZUELA.*

### RESUMEN

El condrosarcoma primitivo de pulmón es una neoplasia maligna de crecimiento lento y escasos síntomas respiratorios al inicio de la enfermedad. El objetivo de este trabajo es dar a conocer un tumor de pulmón poco frecuente, la evolución del mismo y la revisión de la literatura. El caso descrito en particular presenta disimilitudes con la literatura en cuanto a las manifestaciones clínicas, particularmente en el carácter de la tos y su causa, así como por la ausencia de hemoptisis. Por otra parte, el derrame pleural, solo se ha descrito en algunos casos de este tipo de tumor y el mismo es más frecuente en los tumores de estirpe epitelial. El condrosarcoma primario de pulmón, es una neoplasia que se diferencia por la histología y los estudios de inmunotinción, que por su historia natural amerita el diagnóstico oportuno para emplear la terapéutica que rinda los mejores beneficios y mejore la supervivencia.

**PALABRAS CLAVE:** Pulmón, sarcomas, primarios, condrosarcoma.

### SUMMARY

The primitive lung chondrosarcoma is a malignant tumor of slow growth and low respiratory symptoms at the beginning of the course of the disease. The aim of this paper is to present a rare lung tumor, its evolution and the literature review. The case described in particular presents dissimilarities with the world literature regarding in the clinical manifestations, particularly in the character of the cough and its cause, and by the absence of the hemoptysis. Moreover, the pleural effusion, only been described in some cases of patients with this tumor type and the same is more common describe in the epithelial tumors. The primary chondrosarcoma of the lung is a neoplasm that is well differentiated by the histology and the immunohistochemistry studies, which by its the natural history warrants of the early diagnosis for the type of therapeutic uses, will render the best benefits and improve survival in the patients.

**KEYWORDS:** Lung, primary, sarcomas, chondrosarcoma.

### INTRODUCCIÓN

**E**l pulmón puede ser asiento de tumores benignos y malignos y estos últimos a su vez pueden ser metastásicos o primarios.

La mayoría de las neoplasias primarias malignas de pulmón son de origen epitelial y solo el 2 % a 5 % mesenquimal.

Los tumores mesenquimales primarios de

---

Recibido: 11/11/2010 Revisado: 09/02/2011

Aceptado para publicación: 18/03/2011

---

Correspondencia: Dra. Vilma Rebolledo. Centro de Investigaciones Médicas y Biotecnológicas de la Universidad de Carabobo, frente a la Facultad de Ingeniería, Av. Universidad, Bárbula, Valencia, Estado Carabobo, Venezuela Fax: +58-241-8666243. Tel: + 58-241-86 E-mail: rebvilma@hotmail.com

---

este órgano (sarcomas primarios de pulmón) representan un hallazgo poco común dentro de la práctica médica habitual. Al respecto dichos tumores se originan de los diversos elementos histológicos presentes en este órgano, así hay los de histogénesis vascular, fibrosa o histiocítica, muscular, de la vaina de los nervios periféricos y cartilaginosa <sup>(1,2)</sup>.

Los sarcomas de origen primario de pulmón crecen a través del parénquima y de este modo pueden llegar a alcanzar un gran tamaño. Por su patrón de crecimiento pueden llegar a invadir la pared torácica, la pleura, el mediastino, pericardio y el corazón, y si bien su sintomatología suele ser escasa en un principio, la misma puede estar en relación con manifestaciones respiratorias y las estructuras invadidas posteriormente. Son tumores que dan metástasis de forma frecuente por vía hematogena y los órganos más frecuentemente afectados son el cerebro, pulmón y huesos, y muy rara vez por vía linfática <sup>(2)</sup>. Para definir específicamente el tipo de tumor se requiere el análisis del tejido que lo forma, incluso con técnicas especiales <sup>(2)</sup> para establecer su estirpe histológica. En general los sarcomas primarios de pulmón son excepcionales dentro de las lesiones malignas en este órgano, por lo que su hallazgo debe ser dado a conocer.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 27 años, natural de Falcón y procedente de Valencia, quien inició enfermedad actual en el año 2008, con disnea y tos no productiva por lo cual fue valorado en dos oportunidades recibiendo tratamiento médico con escasa mejoría. Al modificarse el carácter de la tos y asociarse dolor torácico y pérdida de peso, consulta a otro centro asistencial. En la evaluación y durante el interrogatorio refirió disnea de dos años de evolución, tos seca al principio la cual se hizo productiva mucosa y sanguinolenta, dolor torácico opresivo de moderada intensidad y pérdida de peso de 3 kg aproximadamente en los últimos 6 meses, dolor

en hemicadera y miembro inferior derecho de 3 meses de evolución, debilidad general. Negando hábitos tabáquicos y de alcohol.

Al examen físico: TA. 100/60 mmHg, FC: 110 l pm FR: 28 rpm; Karnofsky 40. En malas condiciones generales, palidez cutáneo mucosa acentuada, disnea que aumentaba con el esfuerzo (pequeños pasos) y el decúbito dorsal, tiraje supraesternal e intercostal, evidente disminución de masa muscular corporal, murmullo vesicular abolido desde los 2/3 de hemitórax derecho, abdomen blando sin visceromegalias, dificultad de la marcha por dolor en hemicadera y rodilla derecha. En vista de los síntomas y signos se solicitó radiología de tórax, cadera y rodilla derecha, como hematología completa, procediéndose seguidamente con la toracocentesis por la clínica y la radiología de tórax en la cual se apreció velamiento de hemitórax derecho compatible con derrame pleural e imágenes nodulares basales en hemitórax izquierdo (Figura 1). En la toracocentesis se obtuvo 1 000 cm<sup>3</sup> de líquido aspecto seroso y hemático, el cual se envió para bloque celular, mejorando moderadamente la clínica respiratoria. En la radiología de cadera y rodilla derecha no se evidenció ninguna lesión, mientras en la hematología completa se apreció anemia hipocrómica microcítica y leucopenia.

Durante la hospitalización se recibió el resultado del bloque celular el cual fue negativo para malignidad y por reaparecer el derrame pleural se realizó nuevamente radiología de tórax y toracocentesis, obteniéndose 1 100 cm<sup>3</sup> de líquido de aspecto hemorrágico (Figura 1). Seguidamente se solicitó TAC de tórax, apreciándose en la misma una imagen de aspecto tumoral, heterogénea a nivel del hilio, tercio medio y segmento posterior del pulmón derecho que desplaza cardiomediastino y la tráquea hacia adelante y a la izquierda, con derrame pleural ipsilateral e imágenes nodulares múltiples de distribución universal en ambos hemitórax (Figura 2). Seguidamente tras la evaluación de

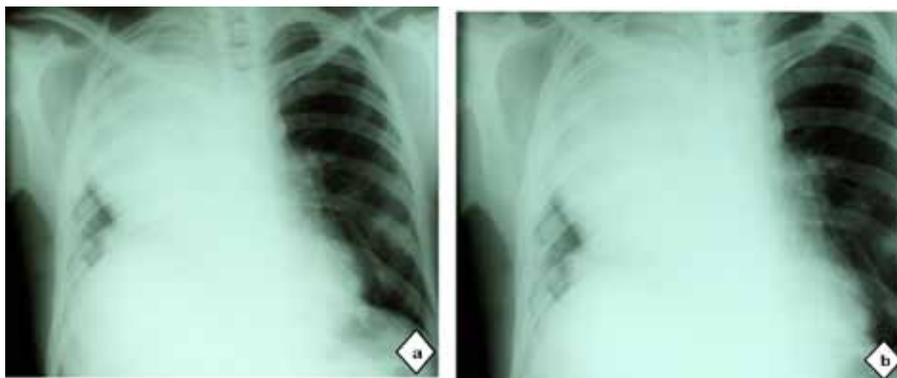


Figura 1. Radiología de tórax en proyección PA, antes de la primera y segunda toracocentesis (a y b): Imagen radiopaca que ocupa casi todo el hemitórax derecho e imágenes nodulares en tercio medio y basal de hemitórax izquierdo.

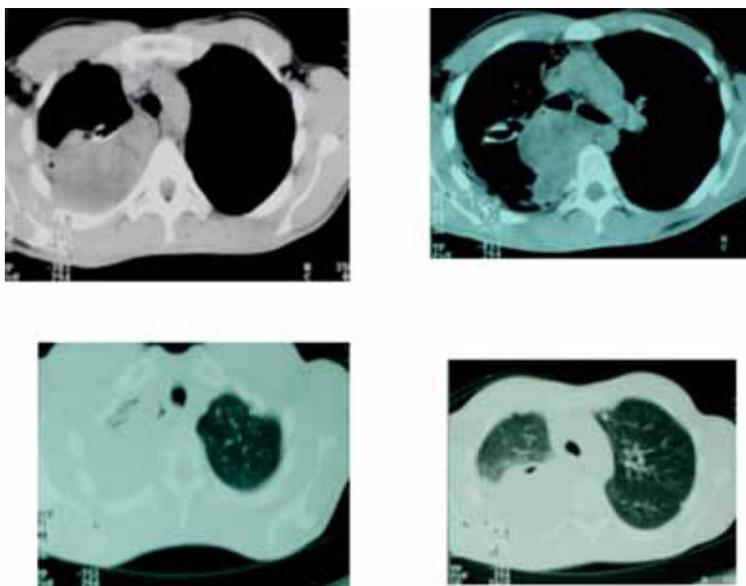


Figura 2. TAC de tórax.

la TAC de tórax se solicitó ecografía abdominal, gammagrama óseo y fibrobroncoscopia, no evidenciándose lesión alguna en dichos estudios, clasificándose clínicamente como un tumor de pulmón T3 N0 M1, realizándose una biopsia percutánea transtorácica para conocer la histología.

El resultado de anatomía patológica describió células tumorales con diferenciación cartilaginosa de núcleos grandes hipercromáticos y bizarros, algunas binucleadas y otras con mitosis atípicas, dispuestas en trabéculas y cordones, concluyendo: condrosarcoma. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para

S-100 y vimentina y negativo para marcadores epiteliales (AE1/AE3, Ck7, Ck20), desmina, CD99, CD45 concluyendo: condrosarcoma de pulmón. Sobre la base de los datos clínicos, y el resultado del estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico el tumor fue diagnosticado como un condrosarcoma primario de pulmón. En vista de la clínica, el estadio y las imágenes se planificó quimioterapia a título paliativo la cual no llegó a recibir al fallecer siete días después de su ingreso.

## DISCUSIÓN

Los sarcomas primarios de pulmón representan una rareza entre las neoplasias primarias que usualmente son diagnosticadas y tratadas a nivel del tórax, cuya frecuencia se estima en menos del 0,5 % de todos los tumores malignos <sup>(3-5)</sup>.

El diagnóstico por lo general de estos tumores se realiza sobre la base del estudio anatomopatológico y el inmunohistoquímico en conjunto con una cuidadosa evaluación del caso, que permita con absoluta precisión descartar otro posible foco de origen del tumor, los hallazgos radiológicos no son suficientes para el diagnóstico específico <sup>(3-5)</sup>.

La radiología convencional nos permitirá conocer la presencia de la lesión tumoral, sino existe otra que la enmascare, como el derrame pleural a diferencia de los estudios especializados (TAC o RMN) que ayudan a determinar la ubicación, así como, documentar después de la extensión y las características de las lesiones asociadas como ocurrió en el presente caso y en otros <sup>(1-6)</sup>, la posibilidad de reseccabilidad y de seguimiento al tratamiento <sup>(3,7,8)</sup>.

Adicionalmente las imágenes transversales de aquellos pueden orientar y servir de guía para el siguiente estudio a realizar para identificar la histología del tumor (fibrobroncoscopia o biopsia percutánea transtorácica). En el presente caso la biopsia se realizó de forma transtorácica al no

evidenciarse lesión endobronquial como suele ocurrir con otros tipos de tumores primarios de pulmón <sup>(7,8)</sup>.

El tumor identificado en este caso resultó un condrosarcoma primario, el cual es extremadamente raro entre los sarcomas de este órgano de origen primario <sup>(7,8-20)</sup>. Al examinar los cortes histológicos teñidos con hematoxilina eosina de un condrosarcoma se identifican condrocitos con diferentes grados de diferenciación, inmersos en una matriz cartilaginosa y en otros casos una matriz con otros elementos y células no bien diferenciadas lo que hace menos sencillo la identificación de la estirpe tumoral, por lo cual, se requiere de inmunohistoquímica para definirle <sup>(5,8,15-23)</sup>. Estos tumores como en el presente caso son S-100 y vimentina positivo pero negativos para marcadores epiteliales <sup>(5,8)</sup>.

Dicho tumor tiene dos localizaciones, que se relacionan con su comportamiento y por tanto el pronóstico de la neoplasia, la central (traqueo-bronquial) que tiende a permanecer localizada y la periférica que se caracteriza por afectación ganglionar mediastínica, metástasis torácicas y mayor tendencia a la recidiva local incluso después de la cirugía con márgenes adecuados <sup>(8,21-24)</sup>.

La historia natural de un condrosarcoma primario del pulmón es similar a la de un condrosarcoma del esqueleto. Su crecimiento es lento en la fase inicial y el paciente puede permanecer asintomático por un período largo de tiempo. A continuación, una fase sintomática con un curso más rápido es habitual. El más común de los síntomas incluye una tos no productiva, debido a obstrucción bronquial, seguida de dolor en el pecho, disnea y hemoptisis en las últimas etapas de la enfermedad <sup>(22,23)</sup>. Al respecto el presente caso presenta disimilitudes con la literatura en cuanto a las manifestaciones clínicas, particularmente en las características de la tos y su causa, así como por la ausencia de hemoptisis. Por otra parte, el derrame pleural, se ha descrito en algunos casos de este tipo de tumor y el mismo es más frecuente en los tumores

de estirpe epitelial. Desde el punto de vista clínico, la edad promedio de presentación es 55,3 años, sin distinción en cuanto al sexo <sup>(6,8,21,23)</sup>.

El tratamiento de elección en este tipo de sarcoma primario de pulmón, es la cirugía con carácter radical <sup>(8-20,24)</sup> siempre que sea posible porque el tratamiento con radioterapia y quimioterapia no ha conseguido mejorar significativamente la supervivencia y estarían indicados en resecciones incompletas, tumores de alto grado de malignidad y aquellos donde no es factible la cirugía. Al respecto revisando

la literatura <sup>(8-20)</sup>, solo se conocen dos casos manejados sin cirugía, uno con respuesta significativa a la radioterapia y el otro con una respuesta parcial a la combinación de dos agentes antineoplásicos (doxorrubicina-ciclofosfamida) <sup>(16)</sup>. En nuestro caso no fue factible su inicio.

Por último, es importante resaltar que este particular tumor de pulmón por su historia natural amerita un diagnóstico oportuno para la implementación de la terapéutica que hasta ahora se conoce y que rinde los mejores beneficios para los pacientes afectados por la neoplasia.

## REFERENCIAS

- Rodríguez GC, Suárez AJ. Revisión Sarcomas pulmonares primarios. *Pneuma*. 2008;4(3):1105-1110.
- Corpa-Rodríguez ME, Mayoralas-Alises S, García-Sánchez J, Gil-Alonso JL, Díaz-Agero P, Casillas-Pajuelo M. Preoperative course in 7 cases of primary sarcoma of lung. *Arch Bronconeumol*. 2005;41(11):634-637.
- Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics*. 2002;22(3):621-637.
- Cakir O, Topal U, Bayram AS, Tolunay S. Sarcomas: Rare primary malignant tumors of the thorax. *Diagn Interv Radiol*. 2005;11(1):23-27.
- Watanabe A, Ito M, Nomura F, Saka H, Sakai S, Shimokata K. Primary chondrosarcoma of the lung a case report with immunohistochemical study. *Jpn J Med*. 1990;29(6):616-619.
- Dillman JR, Pernicano PG, McHugh JB, Attili AK, Mourany B, Pinsky RW, et al. Cross-sectional imaging of primary thoracic sarcomas with histopathologic correlation: A review for the radiologist. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2010;39(1):17-29.
- Gimenez A, Franquet T, Prats R, Estrada P, Villalba J, Bague S. Unusual primary lung tumors: A radiologic-pathologic overview. *Radiographics*. 2002;22(3):601-619.
- Shukla K, Jetly D, Parikh B, Shah B, Patel N, Mehta H, et al. Primary chondrosarcoma of lung: Case report and review of literature. *Indian J Pathol Microbiol*. 2006;49(4):570-573.
- Rees GM. Primary chondrosarcoma of lung. *Thorax*. 1970;25(3):366-371.
- Boueiz A, Abougergi MS, Noujeim C, Bousamra A, Sfeir P, Zaatari G, et al. Primary dedifferentiated chondrosarcoma of the lung. *South Med J*. 2009;102(8):861-863.
- Dubova EA, Mishnev OD, Perepechin VI, Shchegolev AI. Mesenchymal chondrosarcoma of the lung. *Arkh Patol*. 2008;70(3):44-45.
- Samsonov VA. Chondrosarcoma of the lung. *Arkh Patol*. 1995;57(1):69-71.
- Steurer S, Huber M, Lintner F. Dedifferentiated chondrosarcoma of the lung: Case report and review of the literature. *Clin Lung Cancer*. 2007;8(7):439-442.
- Parker LA, Molina PL, Bignault AG, Fidler ME. Primary pulmonary chondrosarcoma mimicking bronchogenic cyst on CT and MRI. *Clin Imaging*. 1996;20(3):181-183.
- Ichimura H, Endo K, Ishikawa S, Yamamoto T, Onizuka M, Sakakibara Y. Primary chondrosarcoma of the lung recognized as a long-standing solitary nodule prior to resection. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;53(2):106-108.
- Sun CC, Kroll M, Miller JE. Primary chondrosarcoma

- of the lung. *Cancer*. 1982;50(9):1864-1866.
17. Morgan AD, Salama FD. Primary chondrosarcoma of the lung. Case report and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1972;64(3):460-466.
  18. Samsonov VA. *Arkh Patol*. Chondrosarcoma of the lung. 1995;57(1):69-71.
  19. Zhan ZL. Primary chondrosarcoma of the lung. *Zhonghua Zhong Liu Za Zhi*. 1992;14(6):447-448.
  20. Angulo HE, Lample LC, Crespo RA, Yague RD. Condrosarcoma mesenquimal primario en el mediastino. *Radiología*. 2007;49(5):358-361.
  21. Shah ND, Diwanji SR. Primary chondrosarcoma of the lung with cutaneous and skeletal metastases. *Singapore Med J*. 2007;48(7):e196-199.
  22. Jazy FK, Cormier WJ, Panke TW, Shehata WM, Amongero FJ. Primary chondrosarcoma of the lung. A report of two cases. *Clin Oncol*. 1984;10(3):273-279.
  23. Hayashi T, Tsuda N, Iseki M, Kishikawa M, Shinozaki T, Hasumoto M. Primary chondrosarcoma of the lung. A clinicopathologic study. *Cancer*. 1993;72(1):69-74.
  24. Morgenroth A, Pfeuffer HP, Viereck HJ, Heine WD. Primary chondrosarcoma of the left inferior lobar bronchus. *Respiration*. 1989;56(3-4):241-244.