

## Sarcoma intimal de arteria pulmonar: una causa infrecuente de hipertensión pulmonar

I. Furest<sup>a</sup>, M. Marín<sup>a</sup>, P. Escribano<sup>b</sup>, M.A. Gómez<sup>b</sup>, J. Cortina<sup>c</sup> y R. Blanquer<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España.

<sup>b</sup>Servicio de Cardiología. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

<sup>c</sup>Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

El sarcoma intimal de la arteria pulmonar es un tumor infrecuente que habitualmente se diagnostica en el acto quirúrgico o la autopsia. Por lo general crece regionalmente, con poca capacidad de metastatizar. El diagnóstico es difícil y con frecuencia se retrasa debido a la naturaleza inespecífica de los síntomas. Su baja frecuencia y el crecimiento insidioso hacen que a menudo se confunda con una tromboembolia pulmonar, y por ello se trata inadecuadamente con anticoagulación prolongada o trombólisis. El pronóstico es malo, con una media de supervivencia de 12 meses desde el inicio de los síntomas. Presentamos el caso de una paciente a quien se diagnosticó preoperatoriamente un sarcoma intimal de la arteria pulmonar que se sometió a resección quirúrgica, sin que se evidenciase recurrencia en el seguimiento a largo plazo. También se realiza una revisión de la bibliografía.

### Intimal Sarcoma of the Pulmonary Artery: A Rare Cause of Pulmonary Hypertension

Intimal sarcoma of the pulmonary artery is a rare tumor that is usually diagnosed during surgery or autopsy. Such tumors are characterized by local growth, with only slight ability to metastasize. Diagnosis is difficult and often delayed owing to the nonspecific nature of the symptoms. Since intimal sarcoma of the pulmonary artery is so rare and insidious it is often confused with pulmonary thromboembolism and is therefore treated inappropriately with prolonged anticoagulation or thrombolysis. With a mean survival of 12 months from the onset of symptoms, the prognosis is poor. We present the case of a woman who was preoperatively diagnosed with intimal sarcoma of the pulmonary artery and who underwent surgical resection with no apparent recurrence at long term follow-up. A review of the literature is also included.

**Palabras clave:** *Sarcoma. Arteria pulmonar. Hipertensión pulmonar.*

**Key words:** *Sarcoma. Pulmonary artery. Pulmonary hypertension.*

### Introducción

El sarcoma intimal (SI) de la arteria pulmonar es un tumor infrecuente que puede manifestarse de forma variable. En la mayoría de los casos el diagnóstico inicial suele ser el de hipertensión pulmonar secundaria a tromboembolia pulmonar (TEP)<sup>1</sup>. El diagnóstico definitivo puede conseguirse al ampliar el estudio con la intención de practicar una tromboendarterectomía, en el acto operatorio o por autopsia tras fallecimiento<sup>2</sup>. No tiene gran capacidad de metastatizar, pero su pronóstico es sombrío, con supervivencias descritas de meses y, a veces, años<sup>3</sup>. Comunicamos el caso de una paciente a quien se diagnosticó inicialmente de TEP y que empeoró a pesar del tratamiento anticoagulante inicial.

### Observación clínica

Mujer de 41 años sin hábitos tóxicos y con antecedentes de tromboflebitis 15 años antes, coincidiendo con la gestación de su segundo hijo, y de síndrome posflebítico secundario, por lo que había sido intervenida de varices un año antes del inicio de los síntomas. El cuadro se inició con disnea de intensidad progresiva y opresión torácica de 2 meses de evolución. En el examen físico la paciente estaba eupneica, con presión arterial de 120/80 mmHg, ligera ingurgitación yugular y auscultación respiratoria normal. En el borde esternal izquierdo bajo se auscultaban un soplo sistólico III/IV de insuficiencia tricuspídea y un soplo sistólico rudo en el área pulmonar irradiado al hemitórax derecho, de grado V/VI, con frémito palpable sin componente diastólico. El abdomen era blando, sin megalias, y en las extremidades inferiores había signos de insuficiencia venosa crónica sin acropaquias. La radiografía de tórax y la analítica, con determinación de dímero D, eran normales. La velocidad de sedimentación globular (VSG) fue de 10 mm y el electrocardiograma mostraba un ritmo sinusal con trastornos difusos de la repolarización en las caras inferior y anterior. La ecografía cardíaca transtorácica detectó una dilatación de cavidades derechas con regurgitación tricuspídea que per-

Correspondencia: Dr. I. Furest.  
Servicio de Neumología. Hospital Universitario Dr. Peset.  
Avda. Gaspar Aguilar, 90. 46017 Valencia. España.  
Correo electrónico: ifc01v@saludalia.com

Recibido: 31-5-2005; aceptado para su publicación: 6-9-2005.

mitió estimar una presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) de 90 mmHg; este hecho, junto con los antecedentes de la paciente, llevó a sospechar inicialmente que se tratara de una TEP. La tomografía axial computarizada (TAC) helicoidal objetivó una imagen indicativa de un trombo en la bifurcación del tronco de la arteria pulmonar, con ocupación del tramo proximal de la arteria pulmonar derecha, sin que se evidenciara otros trombos en el resto del árbol pulmonar (fig. 1). También se realizaron una gammagrafía de perfusión pulmonar, que mostró hipoperfusión en el pulmón derecho, con distribución homogénea y sin defectos segmentarios; un estudio de trombofilia, que fue negativo, y una flebocavografía, que no objetivó defectos de repleción del sistema venoso superficial ni profundo.

Se inició tratamiento anticoagulante, pero la paciente no mejoró, por lo que se repitió la ecocardiografía, que demostró un incremento de la hipertensión pulmonar con PSAP estimada de 105 mmHg. Se realizó asimismo una nueva TAC torácica, donde parecía apreciarse un aumento de la lesión intravascular descrita previamente. Se decidió realizar un cateterismo cardíaco, que mostró presiones y función normales del ventrículo izquierdo; importante dilatación del tronco de la arteria pulmonar, con defecto de repleción que se encabalgaba en la bifurcación de ambas ramas pulmonares y mayor penetración hacia la derecha; hipertensión pulmonar grave, y resistencia vascular pulmonar de 409,75 dinas/s/cm<sup>2</sup>; el árbol arterial pulmonar bilateral distal a la estenosis era normal.

Ante la mala evolución de la paciente, se decidió remitirla al hospital de referencia para valorar la posibilidad de una intervención quirúrgica (tromboendarterectomía). En el estudio preoperatorio se realizó una ecocardiografía transesofágica (ETE), en la que se objetivó una masa en la luz de la arteria pulmonar, adherida a la pared posterior de la bifurcación del tronco principal, que se extendía a ambas ramas, especialmente la derecha, donde llegaba hasta la bifurcación de la lobular superior. La masa tenía un diámetro máximo de 4 cm, era de contornos redondeados y ligeramente irregular, y no mostraba signos claros de infiltración de la pared vascular y perivascular.

El crecimiento de la lesión intravascular evidenciado en la TAC a pesar de la correcta anticoagulación, la marcada localización en una zona sin afectación aparente del resto del árbol vascular pulmonar, el dímero D negativo, la ausencia de múltiples defectos de perfusión pulmonar en la gammagrafía de perfusión y el aspecto de masa en la ETE hicieron sospechar la posibilidad de neoplasia intravascular, por lo que se decidió proceder a una intervención quirúrgica. Se realizó una arteriotomía pulmonar con extracción de la masa, resección de la base de implantación y reconstrucción con parche del pericardio. El diagnóstico anatomopatológico de la masa fue de SI de la arteria pulmonar.

Tras la intervención la paciente se mantiene anticoagulada y se ha sometido a quimioterapia con ifosfamida y adriamicina. En los primeros 24 meses la evolución ha sido satisfactoria, sin evidencia de recidiva en la TAC y con ecocardiografía de control que muestra cifras de PSAP de 30 mmHg.

## Discusión

Los sarcomas de la arteria pulmonar se clasifican en luminales e intramurales. Los más frecuentes son los luminales, generalmente fusocelulares indiferenciados y conocidos como SI; los sarcomas intramurales suelen ser leiomiomas<sup>4</sup>. Generalmente, el SI de la arteria pulmonar se origina en su capa íntima y se extiende como masas polipoideas en la luz del vaso. Menos comúnmente puede crecer en sentido proximal con afecta-



Fig. 1. Tomografía computarizada torácica que muestra una lesión ocupante de espacio en la bifurcación de la arteria pulmonar.

ción de la válvula pulmonar y el ventrículo derecho<sup>5</sup>. En aproximadamente el 50% de los casos los tumores pueden infiltrar transmuralmente el pulmón adyacente, la pared bronquial, los ganglios linfáticos o el miocardio; hay metástasis a distancia en un 16-25%<sup>4</sup>.

Se han descrito casos en un intervalo de edad de 13 a 86 años, la mayoría entre los 45 y 55 años<sup>3</sup>. Aisladamente se han documentado estados de trombofilia asociados<sup>6</sup>. Se requiere un alto índice de sospecha clínica para realizar el diagnóstico precoz y no existe ninguna técnica diagnóstica específica para esta entidad. Su forma de presentación es variable; los síntomas iniciales más frecuentes son dolor torácico, hemoptisis y disnea, aunque pueden asociarse signos indicativos de neoplasia, como pérdida de peso, acropaquias, anemia y aumento de la velocidad de sedimentación globular (VSG). En la exploración física suele apreciarse un soplo sistólico en foco pulmonar, así como signos de disfunción del ventrículo derecho<sup>7</sup>.

La radiografía de tórax, en la que suele observarse un aumento hiliar, y la arteriografía, con defectos intraluminales, indican TEP, masa mediastínica, carcinoma broncogénico o arteritis de la arteria pulmonar. La TAC torácica helicoidal muestra defectos de relleno en la arteria pulmonar idénticos a los que se observan en la TEP aguda o crónica. En algún caso se ha descrito un patrón en mosaico en la TAC de alta resolución, también indistinguible de la hipertensión pulmonar debida a una TEP crónica; se postula que puede deberse a un crecimiento del tumor entre los pequeños vasos o por émbolos tumorales que ocluyen los pequeños vasos periféricos<sup>5</sup>. En el ecocardiograma se observa dilatación del ventrículo derecho y puede verse una obstrucción del tracto de salida, pero no se distingue entre trombo y tumor cuando éste está en el tronco pulmonar. La utilidad de la ETE en el diagnóstico de estos tumores todavía no está bien definida<sup>7</sup>. La resonancia magnética con gadolinio se describe como un método sensible de diferenciación entre trombo o tumor al detectar en este último un realce del defecto de relleno intraluminal<sup>8</sup>. Re-

cientemente se ha utilizado también la FDG-PET (tomografía por emisión de positrones junto con fluorina-18-2-fluoro-2-deoxi-D-glucosa) para distinguir el sarcoma de la tromboembolia<sup>9</sup>. Otros métodos diagnósticos, aunque muy poco extendidos en nuestro entorno, son la biopsia por succión con catéter transvenoso y la angioscopia pulmonar.

En el caso presentado la dificultad diagnóstica de esta entidad se complicó por el antecedente de la intervención previa de varices y la ausencia de otros síntomas que pudieran hacer pensar en una neoplasia como las acropaquías, la hemoptisis, el cuadro constitucional o el aumento de la VSG. Aunque en nuestra paciente se sospechó antes de la intervención por las pruebas de imagen, en la mayoría de los casos publicados el diagnóstico ha sido por autopsia (en el 60%), angioscopia o en el acto quirúrgico al intentar realizar una tromboendarterectomía<sup>2</sup>.

El tratamiento de elección es el quirúrgico, que sólo tendrá éxito si se realiza una resección completa<sup>10</sup>. La mortalidad en los pacientes que presentan estos tumores depende de su localización y extensión vascular. El pronóstico es malo, con una supervivencia escasa (menor de 2 meses en los no intervenidos y de alrededor de 10 meses en los sometidos a intervención quirúrgica), si bien en algún caso se han descrito supervivencias superiores a los 10 años<sup>2</sup>. El papel de la radioterapia y la quimioterapia en estos tumores, así como la duración de la anticoagulación tras la intervención, no está claramente definido. Se ha descrito la posibilidad de la arteriopatía distal con falta de perfusión del pulmón tras la resección<sup>3</sup>.

En conclusión, el SI de la arteria pulmonar es una entidad rara, que puede manifestarse de forma inespecífica. Probablemente habría que sospecharlo en el estudio

de una disnea crónica, sobre todo en los casos con diagnóstico inicial de hipertensión pulmonar secundaria a TEP con obstrucción localizada del árbol vascular pulmonar. La sospecha sería alta si además hay crecimiento de la lesión inicial o clínica indicativa de neoplasia.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Weijmer MC, Kummer JA, Thifs LG. Case report of a patient with an intimal sarcoma of the pulmonary trunk presenting as a pulmonary embolism. *Neth J Med.* 1999;55:80-3.
2. Mandel J, Mark EJ. Case records of the Massachusetts General Hospital. A 69-year-old woman with pleuritic pain and a pulmonary arterial obstruction. *N Engl J Med.* 2000;343:493-500.
3. Matotoo A, Fedullo PF, Kapelanski D, Ilowite JS. Pulmonary artery sarcoma, a case report of surgical cure and 5-year follow-up. *Chest.* 2002;122:745-7.
4. Pérez MJ, Molina R, Fresto M, Veiga M, Madrigal R, González M, et al. Sarcoma intimal de la arteria pulmonar. Estudio inmunohistoquímico. *Rev Esp Cardiol.* 1998;51:850-2.
5. Dennie CJ, Veinot JP, McCormack DG, Rubens FD. Intimal sarcoma of the pulmonary arteries seen as a mosaic pattern of lung attenuation on high-resolution CT. *AJR Am J Roentgenol.* 2002;178:1208-10.
6. Kaplinsky EJ, Favalaro RR, Pombo G, Perrone SV, Vigliano CA, Schnidt JL, et al. Primary pulmonary artery sarcoma resembling chronic thromboembolic pulmonary disease. *Eur Respir J.* 2000;16:1202-4.
7. Pereira J, Oliver JM, Durán P, Mesa JM, Sobrino JA. Sarcoma primario de arteria pulmonar: diagnóstico mediante ecocardiograma transtorácico y transesofágico. *Rev Esp Cardiol.* 2000;53:142-4.
8. Rafal RB, Nichols JN, Markisz JA. Pulmonary artery sarcoma: diagnosis and postoperative follow-up with gadolinium-diethylenetriamine pentaacetic acid-enhanced magnetic resonance imaging. *Mayo Clinic Proc.* 1995;70:173-6.
9. Thurer RL, Thorsen A, Parker JA, et al. FDG Imaging of a pulmonary artery sarcoma. *Ann Thorac Surg.* 2000;70:1414-5.
10. Bacha EA, Wright CD, Grillo HC, Wain JC, Moncure A, Keel SB, et al. Surgical treatment of primary pulmonary sarcomas. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999;15:456-60.