

Sarcoma intimal de la arteria pulmonar: utilidad diagnóstica de las diferentes técnicas de imagen

Sr. Editor:

Presentamos el caso de una mujer de 48 años, ex fumadora e hipertensa como únicos antecedentes de interés, que acudió al servicio de urgencias por haber tenido 3 episodios sincopales de esfuerzo.

En la exploración física destacaba un soplo sistólico III/VI en el foco pulmonar y anemia normocítica y normocrómica como único hallazgo analítico patológico. El electrocardiograma y la radiografía de tórax eran normales.

Se realizó un ecocardiograma transtorácico, en el que se objetiva una estenosis pulmonar severa, sin visualizarse adecuadamente la válvula pulmonar, por lo que se realizó un ecocardiograma transesofágico, que documenta una masa de aspecto infiltrativo en el tronco de la arteria pulmonar, muy compatible con sarcoma intimal. Este hallazgo se confirmó mediante una resonancia magnética (fig. 1).

Se realizó un cateterismo izquierdo y derecho, en el que se observó un defecto de repleción (45 30 mm) a

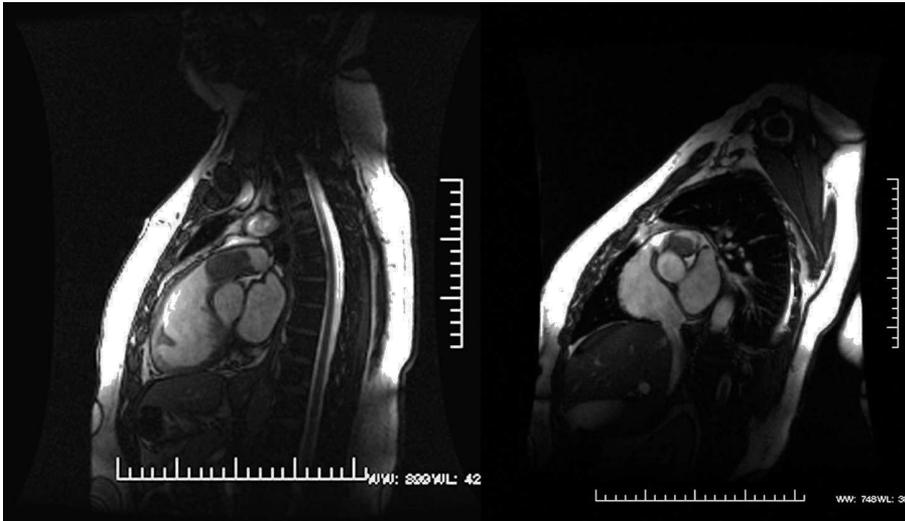


Fig. 1. La resonancia magnética muestra una masa hiperintensa que ocupa casi la totalidad del tronco de la arteria pulmonar.

nivel del tronco pulmonar que ocluía casi en su totalidad el flujo sanguíneo en sístole en dicha zona (fig. 2).

Las manometrías mostraron una presión sistémica de 160/80 mmHg, en ventrículo derecho de 90/14 mmHg y auricular derecha media de 14 mmHg. Las arterias coronarias no presentaban lesiones.

Con el diagnóstico más que probable de sarcoma de la arteria de la pulmonar, se intervino quirúrgicamente para reseca el tumor. No fue posible preservar la válvula pulmonar porque la masa tumoral abarcaba dos de sus velos, por lo que se reemplazó por una bioprótesis porcina Biocor de 25 mm y se reconstruyó la arteria pulmonar con parche de pericardio bovino. Se confirmó intraoperatoriamente el diagnóstico de sarcoma.

El postoperatorio transcurrió sin incidencias y la paciente fue dada de alta, y se la remitió a la consulta de oncología para comenzar tratamiento coadyuvante con quimioterapia. Tras un seguimiento de 8 meses, se encuentra asintomática y sin recidiva tumoral.

El sarcoma primario de la arteria pulmonar es una entidad poco frecuente cuyo diagnóstico precoz es difícil, ya que los síntomas de presentación suelen ser inespecíficos. Los pacientes pueden presentar disnea, dolor pleurítico, tos y hemoptisis, que se puede interpretar como tromboembolia pulmonar o signos y síntomas de neoplasia¹ (astenia, pérdida de peso y síndrome general).

El diagnóstico definitivo se establece con el estudio histopatológico. Los sarcomas primarios de la arteria pulmonar se clasifican en intramurales (que suelen ser leiomiomas) y luminales, conocidos como sarcomas intimaes. Estos últimos son muy indiferenciados y podrían derivar de células mesenquimales pluripotenciales subendoteliales que se diferenciarían hacia células de tipo miofibroblástico. Se extienden como masas polipoideas en la luz, y es menos común que

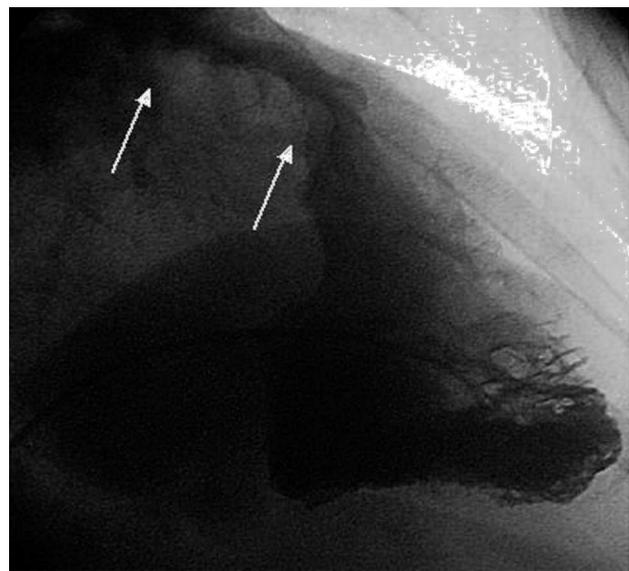


Fig. 2. En la angiografía del ventrículo derecho se observa un defecto de repleción (45 × 30 mm) localizado a nivel del tronco pulmonar y que se extiende a nivel de la válvula pulmonar y el tracto de salida del ventrículo.

crezcan en sentido proximal afectando a la válvula pulmonar y al ventrículo derecho, como en este caso.

Se requiere un alto índice de sospecha clínica para realizar el diagnóstico precoz y no existe ninguna prueba diagnóstica específica para esta entidad. En la radiografía de tórax pueden observarse nódulos pulmonares, dilatación de la arteria pulmonar, disminución de la vasculatura pulmonar y cardiomegalia. En el ecocardiograma puede encontrarse un ventrículo derecho dilatado con obstrucción del tracto de salida o del tronco pulmonar. En la angiografía se observan defec-

tos de repleción en la luz de la arteria pulmonar. La tomografía computarizada con contraste permite detectar masas en la arteria pulmonar, pero puede no diferenciar entre trombo y tumor si no hay lesiones secundarias como nódulos pulmonares o adenopatías. La resonancia magnética con gadolinio es útil porque permite diferenciar entre trombo y tumor, ya que éste se contrasta con la inyección de gadolinio².

La mortalidad por estos tumores depende de su localización y la extensión vascular.

La cirugía es electiva, pero sólo será exitosa si se resecan completamente. Las técnicas utilizadas son la neumonectomía con reconstrucción del tracto de salida de la arteria pulmonar y la endarterectomía con *bypass* cardiopulmonar³.

Su pronóstico es malo, con una supervivencia media de menos de 2 meses en los no intervenidos y de alrededor de 10 meses en los sometidos a cirugía, independientemente de su histología⁴. El papel de la radioterapia y la quimioterapia no está claramente definido.

En conclusión, el sarcoma de la arteria pulmonar es una entidad poco frecuente y que puede manifestarse de forma inespecífica, por lo que su diagnóstico precoz es difícil y requiere un alto grado de sospecha clínica. Es importante tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial de la disnea crónica y en casos de trombo-

embolia pulmonar con mala respuesta a la anticoagulación o que cursen con clínica de neoplasia.

Ana Viana-Tejedor^a, Adrián Mariño-Enríquez^b, Ángel Sánchez-Recalde^a
y José L. López-Sendón^a

^aDepartamento de Cardiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez del Río MJ, Molina Suárez R, Fresno M, Veiga M, Madrigal B, González González M, et al. Sarcoma intimal de la arteria pulmonar. Estudio inmunohistoquímico. *Rev Esp Cardiol.* 1998;51:850-2.
2. Rafal RB, Nichols JN, Markisz JA. Pulmonary artery sarcoma: diagnosis and postoperative follow-up with gadolinium-diethylenetriamine pentacetic acid-enhanced magnetic resonance imaging. *Mayo Clin Proc.* 1995;70:173-6.
3. Pereira J, Oliver JM, Durán P, Mesa JM, Sobrino JA. Sarcoma primario de la arteria pulmonar: diagnóstico mediante ecocardiograma transtorácico y transesofágico. *Rev Esp Cardiol.* 2000;53:142-4.
4. Furest I, Marín M, Escribano P, Gómez MA, Cortinac J, Blanquer R. Sarcoma intimal de arteria pulmonar: una causa infrecuente de hipertensión pulmonar. *Arch Bronconeumol.* 2006;42:148-50.