NOTA CLÍNICA

Caso clínico premiado en el concurso del congreso año 2013

SARCOMA INTIMAL DE ARTERIA PULMONAR: CAUSA INFRECUENTE DE HIPERTENSIÓN PULMONAR Y METÁSTASIS A DISTANCIA

E. Vázquez Gandullo, A. J. Ruiz Reina, R. I. Aguilar Pérez Grovas.

UGC de Neumología y Alergia. H. Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Resumen

El sarcoma de arteria pulmonar es un tumor infrecuente que afecta en mayor medida a mujeres y con muy mal pronóstico. El diagnóstico suele ser difícil, por su insidioso crecimiento y clínica inespecífica, lo que hace confundir frecuentemente su diagnóstico con una enfermedad tromboembólica pulmonar. Así mismo, ha sido descrito como una causa poco frecuente de hipertensión pulmonar. Presentamos a continuación el caso de una mujer de 66 años de edad, con diagnóstico inicial de tromboembolismo pulmonar (TEP) e hipertensión pulmonar (HTP) secundaria al mismo, siendo diagnosticada finalmente mediante biopsia quirúrgica, de sarcoma intimal de arteria pulmonar. Lo que hace diferente a nuestra paciente con respecto a casos previos es la afectación metastásica a nivel de abdomen, que se objetivó a los pocos meses del diagnóstico definitivo.

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

INTIMAL SARCOMA OF THE PULMONARY ARTERY: RARE CAUSE OF PULMONARY HYPERTENSION AND METASTASES

Summary

Sarcoma of the pulmonary artery is an uncommon tumour that affects women to a greater degree, and has a very poor prognosis. The diagnosis is usually difficult, due to its insidious growth and non-specific clinical symptoms, which leads to it being confused with a pulmonary thromboembolic disease. Likewise, it has been described as a rare cause of lung hypertension. The case of a 66 year-old woman is presented; the initial diagnosis was pulmonary thromboembolism (PTE) and secondary pulmonary hypertension (PHT). Finally, she was diagnosed with of intimal pulmonary artery sarcoma after a surgical biopsy. Our patient differs from previous cases as there was metastasis at the abdomen level, which was diagnosed few months after the definitive diagnosis.

Key words: Sarcoma, pulmonary artery, pulmonary hypertension, metastasis

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas primarios de la arteria pulmonar se clasifican en intramurales (que suelen ser leiomiosarcomas) y luminares, conocidos como sarcomas intimales (SI). Estos últimos, muy indiferenciados por derivar de células mesenquimales pluripotenciales subendoteliales[1], son los más frecuentes. El diagnóstico precoz en este tipo de tumores es improbable por su presentación inespecífica, realizándose en la mayoría de los casos el diagnóstico inicial de hipertensión pulmonar secundaria a tromboembolismo pulmonar (TEP). El diagnóstico definitivo se obtiene en la mayoría de los casos en la autopsia[2], o por endarterectomía para la eliminación del supuesto trombo. A día de hoy no existen muchas publicaciones acerca de la capacidad de metastatizar[3] de este tipo de tumores, aunque este hecho no modifica su pronóstico, ya que se trata de un tumor con una supervivencia tras su diagnóstico de meses[4] y en muy pocos casos, de años[5]. Comunicamos el caso de una paciente diagnosticada inicialmente de TEP e HTP secundaria a éste, con mala evolución clínica en un corto período de tiempo.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Anamnesis

Mujer de 66 años de edad sin alergias medicamentosas conocidas, que entre sus antecedentes presentaba: HTA con buen control, hipotiroidismo primario, artrosis generalizada con mayor afectación a nivel de columna lumbar e hipertensión pulmonar en estudio. Como única intervención quirúrgica, colecistectomizada.

Ingresó en planta procedente del servicio de urgencias por sospecha de TEP tras realizarse una gammagrafía de perfusión pulmonar en la que se evidenciaba una disminución muy severa de la cap-

Recibido: 2 de enero de 2013. Aceptado: 30 de junio de 2013.

Eva Vázquez Gandullo
evavgandullo@gmail.com

tación del radiotrazador, siendo prácticamente nula en el pulmón izquierdo, con elevada sospecha de un tromboembolismo en la arteria principal. En el pulmón derecho, aunque se apreciaba una distribución irregular del trazador, no se observaban defectos segmentarios sugerentes de TEP. Clínicamente la paciente refería disnea progresiva en las últimas semanas hasta hacerse de reposo y dolor costal izquierdo con irradiación ocasional al resto del hemitórax, que aumentaba con la inspiración profunda. No presentó fiebre ni otra sintomatología.

Exploración física

A la exploración presentaba un aceptable estado general, normocoloreada, bien hidratada y perfundida. TA 110/85 mmHg. Eupneica en reposo sin trabajo respiratorio, con saturación de oxígeno del 95% sin oxigenoterapia suplementaria. No se objetivó ingurgitación yugular. No se palpaban adenopatías cervicales ni axilares. No presentaba acropaquias ni deformidad de extremidades. A nivel torácico, en la auscultación cardíaca destacaba la existencia de un soplo sistólico eyectivo III/VI, más audible en foco pulmonar. La auscultación pulmonar con murmullo vesicular normal, sin ruidos sobreañadidos. El resto de la exploración, tanto abdomen como miembros inferiores, sin hallazgos significativos.

Pruebas complementarias

El hemograma presentaba las tres series dentro de la normalidad; el estudio de coagulación también normal, incluido el dímero D. Entre los parámetros bioquímicos destacaba una PCR de 1.2 mg/dL, proteinograma compatible con un proceso inflamatorio agudo, y ECA de 76 microgramos/L. El resto de parámetros, incluidos marcadores tumorales y factor reumatoide, dentro de la normalidad. La serología de virus de la hepatitis B y C, y VIH fue negativa. Se repitió la ecocardiografía, ya realizada de forma ambulatoria, en la que destacaba una insuficiencia tricúspide grado I-II/IV y un gradiente AD-VD estimado de 52 mmHg. En cuanto a las pruebas de imagen realizadas, en la radiografía convencional se apreciaba la silueta cardiaca ligeramente aumentada de tamaño, con una disminución de la vasculatura pulmonar izquierda y un aumento de los hilios pulmonares (Figura 1).

El angio-TAC torácico corroboraba el diagnóstico de TEP masivo (Figura 2), con obliteración total de la rama izquierda y parcial de la rama derecha y el tronco de la pulmonar, además de múltiples infartos pulmonares en el lóbulo superior izquierdo. En el estudio abdominal mediante ecografía se objetivaron lesiones hepáticas en los segmentos VIII, VII y II sugestivas de hemangiomas, aunque se aconsejaba una mejor caracterización por resonancia magnética nuclear. En las pruebas funcionales respiratorias, la capacidad vital lenta y capacidad vital forzada se encontraban en el límite de restricción ligera, valores que se confirmaron con la TLC y difusión en límites bajos de la normalidad.

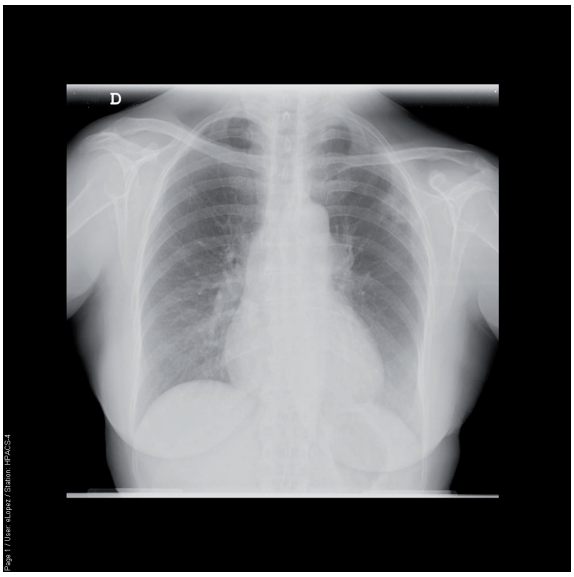

Figura 1. Radiografía de tórax en proyección postero-anterior en la que se observa un aumento de densidad a nivel hiliar con disminución de la vasculatura pulmonar izquierda.

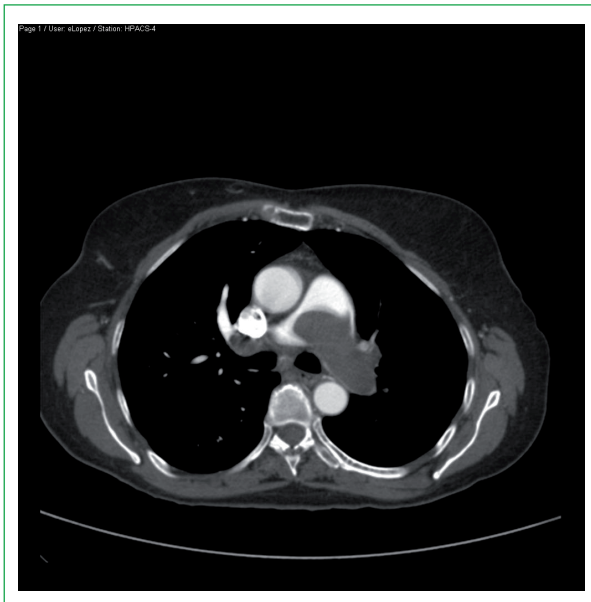

Figura 2. Corte de angio-TAC torácico en el que se observa ocupación de la luz de arteria pulmonar compatible con TEP masivo (obliteración total de la rama principal izquierda y parcial de la rama derecha y el tronco de la pulmonar).

Diagnóstico

TROMBOEMBOLISMO PULMONAR MASIVO SUBAGUDO e HIPERTENSIÓN PULMONAR SECUNDARIA.

Tratamiento y evolución

Durante el ingreso se inició tratamiento con heparina de bajo peso molecular a dosis terapéuticas y, posteriormente tratamiento con dicumarínicos sin incidencias y con mejoría clínica de la paciente, por lo que se decidió alta hospitalaria y derivación a consultas externas para continuar estudio y recogida de los resultados del estudio de hipercoagulabilidad.

A los cuatro meses del alta, reingresa nuevamente por episodio sincopal que se precede de disnea intensa y sensación de mareo. En revisiones previas se confirmó la normalidad del estudio de hipercoagulabilidad, y el gradiente AD-VD estimado por ecocardiografía había aumentado hasta 70-72 mmHg, apareciendo entonces dilatación de cavidades derechas. Durante este ingreso, ante la inestabilidad clínica y ausencia de respuesta al tratamiento, con claro empeoramiento, se repite prueba de imagen (angio-TAC) en la que continuaba visualizándose la imagen intravascular en arteria pulmonar, de iguales características a las descritas en el estudio previo, por lo que se propone la realización de una tromboendarterectomía. A los pocos días es trasladada al hospital de referencia, donde se realizó dicho procedimiento, con resección de la masa intraluminal que resultó, tras su análisis anatomopatológico compatible con un tumor maligno de fenotipo fibroblástico-miofibroblástico compatible con sarcoma intimal. Tras la intervención, se continúa con el estudio, observando extensión del tumor extravascularmente y posible afectación metastásica hepática y peritoneal, así como linfangitis carcinomatosa en base pulmonar izquierda y derrame pleural izquierdo. Es trasladada nuevamente a nuestro hospital, pasando a cargo de Oncología Médica que inicia tratamiento paliativo con adriamicina en monoterapia con buena tolerancia, presentando, sólo, neutropenia grado IV que requirió tratamiento específico. La paciente muere a los dos meses del inicio del tratamiento quimioterápico, con juicio clínico final de SARCOMA INTIMAL DE ARTERIA PULMONAR CON METÁSTASIS HEPÁTICAS, CARCINOMATOSIS PERITONEAL, TEP, LINFANGITIS CARCINOMATOSA Y DERRAME PLEURAL IZQUIERDO.

DISCUSIÓN

El sarcoma de arteria pulmonar es un tipo de tumoración poco frecuente, con una incidencia del 0,001 – 0,03% de todos los tumores pulmonares[6], y con mal pronóstico asociado. Hay que destacar de esta neoformación la dificultad que supone un diagnóstico temprano por lo inespecífico de la sintomatología; de ahí que recientemente haya sido un tema frecuente de revisión. La primera publicación al respecto fue realizada por Maldestamm en 1923[7]. Desde entonces hasta el día de hoy, son más de 200 los casos descritos de sarcoma de arteria pulmonar[2,8]. Es más frecuente en mujeres, con mayor incidencia en la sexta década de la vida, aunque el intervalo de edad abarca desde los 13 a los 87 años[1]. Aisladamente, se han documentado estados de trombofilia asociados[9]. La forma de presentación, como se ha mencionado anteriormente, puede ser muy variable, lo que imposibilita en gran medida el diagnóstico. Entre los síntomas más frecuentes se encuentran inicialmente, dolor pleurítico, tos y hemoptisis, pudiendo, como ha ocurrido en nuestro caso, interpretarse como TEP. También pueden asociarse signos indicativos de neoplasia como la pérdida de peso, acropaquias, anemia y aumento de la velocidad de sedimentación globular[1,4]. En la exploración física es típico encontrar un soplo sistólico en foco pulmonar y signos de disfunción del ventrículo derecho, hallazgos presentes en nuestro caso. Pueden metastatizar en el pulmón, en los ganglios hiliares y mediastínicos[6], con un porcentaje de extensión a distancia reducido, encontrando entre los órganos afectados los riñones, páncreas, cerebro y piel[10, 11]. Recientemente, se está considerando el uso de la tomografía por emisión de positrones (PET-FDG) para el diagnóstico de afectación tumoral de sarcoma intimal a distancia. Acerca de esto, existen dos publicaciones recientes que hacen referencia a la aparición de metástasis óseas en columna lumbar, con compresión medular a consecuencia de las mismas[12,13]. Esta prueba también permite la diferenciación entre masa tumoral y tromboembolismo[1]. No existe ninguna técnica diagnóstica específica para esta entidad. En la radiografía de tórax puede observarse un aumento de los hilios. En el ecocardiograma dilatación del ventrículo derecho y, en ocasiones, una masa a nivel del tronco de la arteria pulmonar. La utilidad de la ecocardiografía transesofágica (ETE) en el diagnóstico de estos tumores no está bien definida hasta el momento. La TC detecta masa en la arteria pulmonar, pero a veces no puede diferenciar entre trombo y tumor; sin embargo, tanto la RMN con gadolinio como la angiografía sí permiten la diferenciación (con esta última, además, es posible la toma de biopsias del tumor a través del catéter). Con este mismo objetivo, localización y toma de biopsias de la tumoración, ha sido considerada la ecografía en-

dobronquial (EBUS), aunque sin poder asegurar su uso, por el mayor riesgo de hemorragia[14]. En nuestra paciente fue la biopsia intraoperatoria la que aportó el diagnóstico de certeza. En cuanto al tratamiento, se debe realizar resección completa con disección de la íntima. Sin embargo, en los casos de afectación unilateral se acepta la realización de neumectomía total. Una alternativa quirúrgica incluye la escisión del tronco de la pulmonar y reconstrucción posterior, y en último lugar, trasplante cardio-pulmonar para tumores irresecables[8, 15]. En caso de enfermedad metastásica se realiza resección limitada del tumor o un bypass paliativo. El papel de la radioterapia, como el de la anticoagulación, tras la intervención no está claro. En cuanto a la quimioterapia asociada con la cirugía, presenta una mejoría considerable con respecto a la supervivencia. Recientemente, ha sido publicado un caso en el que a una paciente con recidiva local y extensión al pulmón del tumor, se le administraron 6 ciclos de quimioterapia (los dos primeros con doxirrubicina, cisplatino e isofosfamida y los cuatro siguientes con vinorelbina y cisplatino), observándose remisión considerable de la masa y estabilidad a los 19 meses de la recurrencia[16].

El pronóstico es muy malo, con una supervivencia de 1,5 meses en los pacientes no intervenidos[8] y de alrededor de 10 meses en los sometidos a cirugía, aumentando a más de 70 meses en aquellos casos en los que se combina con quimioterapia adyuvante[4].

CONCLUSIÓN

En conclusión, nuestra paciente se puede decir que presentó muchas de las características clínicas asociadas a este tipo de tumoración, llegando a su diagnóstico final de la forma más común (mediante tromboendarterectomía), con una evolución rápida tanto a nivel local como a distancia, pero presentando de forma atípica, a los 4 meses de su diagnóstico, extensión a nivel abdominal con desarrollo de carcinomatosis peritoneal y lesiones hepáticas, ambas afectaciones nunca descritas hasta el momento, con un rápido deterioro sin respuesta a la quimioterapia y desenlace en poco más de 5 meses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Viena Tejedor A, Mariño Enríquez A, Sánchez Recaldea A, et al. Sarcoma intimal de la arteria pulmonar: utilidad de las diferentes técnicas de imagen. Rev Esp Cardiol 2008; 61 (12): 1355-65.
2. Bhagwat K, Hallan J, Antippa P, et al. Diagnostic enigma: primary pulmonary artery sarcoma. Interact CardioVasc Thorac Surg 2012; 14: 342-4.
3. Sureste I, Martín M, Escribano P, et al. Sarcoma intimal de arteria pulmonar: una causa infrecuente de hipertensión pulmonar. Arch Bronconeumol 2006; 42 (3): 148-50.
4. Blackmon SH, Rice DC, Correa AM, et al. Management of primary pulmonary artery sarcomas. Ann Thorac Surg 2009; 87: 977–84.
5. Matatoo A, Fedullo PF, Kapelanski D, et al. Pulmonary artery sarcoma, a case report of surgical cure and 5-year follow-up. Chest 2002; 122: 745-7.
6. Arévalo A, Da Cunha M, Piñón P, et al. La importancia de un soplo tricuspídeo. Rev Clin Esp 2010; 210 (3): e4–e6
7. Mandelstamm M. Ueber primaere Neubildungen des Herzens. Virchows Arch Pathol Anat 1923; 245: 43-54.
8. Dimitrakakis G, Von Oppell UO. eComment: Pulmonary artery sarcoma: a challenging diagnostic dilemma. Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery 2012; 14: 344.
9. Pereira J, Oliver JM, Durán P, et al. Sarcoma primario de arteria pulmonar: diagnóstico mediante ecocardiograma transtorácico y transesofágico. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 142-4.
10. Raaf HN, Raaf JH. Sarcomas related to the heart and vasculature. Semin Surg Oncol 1994; 10: 374–82.
11. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study. Cancer 1993; 71: 1761–73.
12. Dias OM, Lombardi EMS, Canzian M, et al. 18F-fluorodeoxyglucose positron emisión tomography as a noninvasive method for the diagnosis of primary pulmonary artery sarcoma. J Bras Pneumol 2011; 37 (6): 817-822.
13. Chun IK, Eo JS, Paeng JC, et al. Pulmonary artery sarcoma detected on F-18 FDG-PET/CT as origin of multiple spinal metastases. Clinical Nuclear Medicine 2011; 36 (8): 87-89.
14. Montani D, Jaïs X, Sitbon O, et al. EBUS-TBNA in the differential diagnosis of pulmonary astery sarcoma and thromboembolism. Eur Respir J 2012; 39 (6): 1549-1550.
15. Kim JB, Kim SH, Lim SY, et al. Primary angiosarcoma of the pulmonary trunk mimicking pulmonary thromboembolism. Echocardiography 2010; 27: E23–6.
16. Xu Y, Wang K, Geng Yiting, et al. A case or intimal sarcoma or the pulmonary artey successfully trater with chemiotherapy. Int J Clin Oncol 2012; 17: 522-527