

## Sarcoma primario de arteria pulmonar: diagnóstico mediante ecocardiograma transtorácico y transesofágico

Julio Pereira, José M. Oliver, Pilar Durán, José M. Mesa y José A. Sobrino

Unidad Médico Quirúrgica de Cardiología. Hospital La Paz. Madrid.

El sarcoma primario de arteria pulmonar es un tumor maligno infrecuente y de difícil diagnóstico antes de la autopsia o la cirugía. Presentamos el caso de una paciente con sarcoma de arteria pulmonar diagnosticado mediante ecocardiograma transtorácico y transesofágico que fue tratado quirúrgicamente.

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

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 142-144)

### **Pulmonary Artery Primary Sarcoma: Diagnosis with Transthoracic and Transesophageal Echocardiogram**

Pulmonary artery sarcoma is a rare malignant disease and diagnosis before surgery or autopsy is difficult. We present a case of a pulmonary artery sarcoma diagnosed with transthoracic and transesophageal echocardiogram which was treated surgically.

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

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 142-144)

### INTRODUCCIÓN

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. El tratamiento es quirúrgico, y las terapias coadyuvantes no están claramente definidas. A pesar del tratamiento el pronóstico es pésimo, con una supervivencia media de un año.

Presentamos el caso de una paciente en quien se llegó al diagnóstico mediante ecocardiografía y posteriormente una revisión del diagnóstico y tratamiento.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 62 años de edad, que consultó por dos episodios de síncope, sin antecedentes cardiovasculares significativos. En la exploración física destacaba a la auscultación un soplo sistólico eyectivo rudo, de grados III/VI, de máxima intensidad en segundo espacio intercostal izquierdo y con apagamiento del componente pulmonar del segundo ruido. La analítica era normal, salvo ligera anemia hipocrómica y LDH de 801 mU/ml. El ECG estaba en ritmo sinusal, con inversión simétrica de la onda T de V1 a V3. La radiografía de tórax era normal.

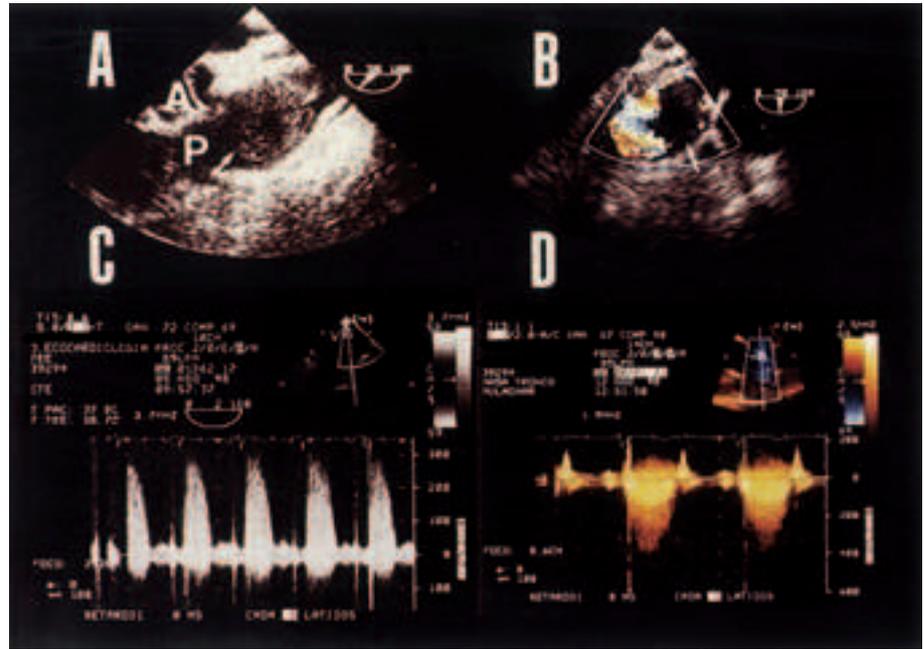
Correspondencia: Dr. J. Pereira.  
Dr. Fleming, 35, 2.º F. 28036 Madrid.  
Correo electrónico: julpereira@arrakis.es

Recibido el 12 de abril de 1999.  
Aceptado para su publicación el 14 de junio de 1999.

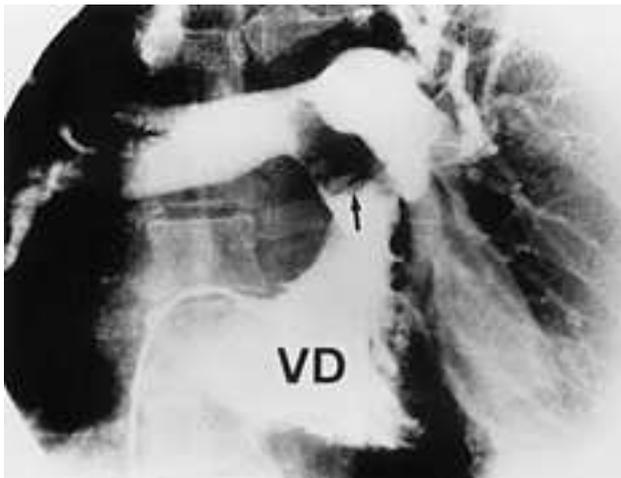
En el ecocardiograma transtorácico se observaba dilatación moderada del ventrículo derecho con hipertrofia de pared libre y disfunción sistólica global moderada. La aurícula derecha estaba ligeramente dilatada. Válvula pulmonar mal definida con imagen de masa de  $4 \times 3$  cm de diámetro longitudinal y transversal, respectivamente, ocupando todo el tronco de la arteria pulmonar y provocando obstrucción severa a la salida del ventrículo derecho con gradiente máximo instantáneo de 65 mmHg (fig. 1D). La presión arterial sistólica estimada del ventrículo derecho era de 90 mmHg. El ecocardiograma transesofágico (ETE) multiplano confirmó el hallazgo de una masa tumoral en el tronco de la arteria pulmonar (figs. 1A y B), ocupando desde la válvula hasta la bifurcación y respetando ambas ramas principales.

Se realizó cateterismo cardíaco, registrándose una presión arterial sistólica del ventrículo derecho de 80 mmHg, dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho con disfunción sistólica moderada. Imagen de masa bien delimitada, de contornos redondeados y con lobulaciones, que ocupaba prácticamente todo el tronco de la arteria pulmonar (fig. 2). La masa se desplazaba con los movimientos del latido cardíaco, prolapsando en diástole en el tracto de salida del ventrículo derecho.

La TAC con contraste (fig. 3) y la resonancia magnética (RM), con gadolinio, detectaron masa hipodensa de contornos lobulados en la pared medial de arteria pulmonar principal que se extendía hasta la bifurcación. No se apreciaban adenopatías mediastínicas ni axilares, ni tampoco imágenes nodulares o condensaciones en parénquima pulmonar. La gammagrafía con galio-67 fue normal.



**Fig. 1.** A: imagen transesofágica del tumor con bordes bien delimitados obstruyendo el tronco pulmonar; B: imagen transesofágica del tumor con Doppler color; C: registro Doppler continuo obtenido mediante eco transesofágico en el tronco pulmonar; D: registro Doppler continuo con eco transtorácico en tronco pulmonar; A: aorta; P: tronco pulmonar; flecha: tumor en el tronco pulmonar.



**Fig. 2.** Imagen de la angiografía en proyección oblicua anterior derecha en la que se observa el defecto de repleción de contraste correspondiente al tumor (flecha) que ocluye el tronco pulmonar y se extiende a la bifurcación; VD: ventrículo derecho.



**Fig. 3.** Imagen de TAC torácica con contraste en la que se delimita el tumor en el tronco pulmonar.

Con el diagnóstico de probable sarcoma de la arteria pulmonar fue intervenida quirúrgicamente, encontrando una masa tumoral que ocupaba la totalidad de la luz del tronco de la arteria pulmonar, de forma cilíndrica y multiloculada con zonas de hemorragia y necrosis en su interior. El origen aparente de la masa estaba localizado en el seno de Valsalva medial muy cerca de su unión al anillo valvular, extendiéndose el tumor hasta la bifurcación de la arteria pulmonar. No existía infiltración aparente de la válvula pulmonar o de las ramas pulmonares. Se realizó biopsia intraoperatoria, que fue informada como sarcoma y se realizó cirugía radical, reseccando toda la arteria pulmonar desde la válvula a la bifurcación, sustituyendo la

arteria por un tubo de Dacron de 22 mm. El estudio anatómopatológico con inmunohistoquímica reveló el diagnóstico de sarcoma intimal.

Se ha administrado radioterapia coadyuvante al tratamiento quirúrgico. Después de tres meses, la paciente se encuentra asintomática y sin signos de recidiva tumoral.

## DISCUSIÓN

El sarcoma de arteria pulmonar fue descrito por primera vez por Mandelstamm en 1923<sup>1</sup>. Se han descrito poco más de 100 casos, de los que un 60% han sido diagnosticados *post mortem*. Es más frecuente en mujeres, con mayor incidencia en la sexta década de la vida<sup>2</sup>.

Los síntomas más frecuentes son disnea, dolor torácico, cianosis, tos, hemoptisis y síncope. En la explo-

ración física suele estar presente un soplo sistólico en foco pulmonar y signos de disfunción de ventrículo derecho<sup>3</sup>. El curso clínico es insidioso, lo que es habitual en las neoplasias, con pérdida de peso y fiebre. En la analítica sólo hay aumento de la velocidad de sedimentación globular y anemia.

Se requiere un alto índice de sospecha clínica para realizar el diagnóstico precoz y no existe ninguna técnica diagnóstica específica para esta entidad. En la radiografía de tórax se pueden observar nódulos pulmonares, dilatación de la arteria pulmonar, disminución de la vasculatura pulmonar y cardiomegalia<sup>4</sup>. En el ecocardiograma se observa dilatación de ventrículo derecho y puede observarse obstrucción del tracto de salida o tronco pulmonar, pero no distingue entre trombo y tumor cuando éste está en el tronco pulmonar. La utilidad del ETE en el diagnóstico de estos tumores todavía no está bien definida hasta el momento. En nuestra paciente el ecocardiograma transtorácico permitió detectar precozmente la masa en tronco pulmonar y el ETE confirmó los hallazgos.

En la angiografía se detectan defectos de repleción en la luz de la arteria pulmonar con forma lobulada y móvil, que corresponde al tumor<sup>4</sup>. Además, permite obtener biopsia por catéter. La angioscopia pulmonar visualiza el tumor y puede obtenerse biopsia.

La TAC con contraste permite detectar masas en la arteria pulmonar, pero a veces no puede diferenciar entre trombo y tumor si no hay lesiones secundarias como nódulos pulmonares o adenopatías<sup>5,6</sup>. La RM con gadolinio es útil en el diagnóstico preoperatorio porque permite diferenciar trombo y tumor, ya que éste se contrasta con la inyección de gadolinio. También sirve para detectar la presencia de tumor residual tras la cirugía<sup>5</sup>. La broncoscopia se emplea en casos avanzados de invasión bronquial<sup>6</sup>.

El diagnóstico diferencial incluye arteritis de la arteria pulmonar, estenosis pulmonar congénita, neoplasias pulmonares como el carcinoma broncogénico y mediastínicas, infecciones pulmonares, mediastinitis fibrosante y enfermedad pulmonar tromboembólica crónica<sup>3</sup>.

El diagnóstico clínico inicial más frecuente es de tromboembolismo pulmonar (TEP), aunque datos como la ausencia de trombosis venosa profunda, la persistencia de síntomas tras anticoagulación adecuada, la falta de respuesta al tratamiento fibrinolítico y la presencia de un defecto de perfusión masivo unilateral en la gammagrafía de ventilación/perfusión deben hacer sospechar otras causas distintas al embolismo pulmonar<sup>7,8</sup>.

En nuestra paciente la detección de la masa en tronco pulmonar con características de sarcoma pulmonar en las distintas técnicas de imagen y sin datos clínicos de TEP permitió una alta sospecha diagnóstica antes de la cirugía y fue la biopsia intraoperatoria la que aportó el diagnóstico de certeza.

La etiología no está claramente definida. Se han relacionado con degeneración maligna de trombos y de transformación neoplásica de células mesenquimales

primitivas. Se clasifican en leiomiomas, liposarcomas, carcinosarcomas, fibrosarcomas y sarcomas intima-les. Los sarcomas intima-les o indiferenciados son más frecuentes. El estudio inmunohistoquímico empleando desmina, vimentina y actina permite identificarlos<sup>9</sup>.

Estos tumores son intraluminales y rara vez invaden adventicia e invaden órganos adyacentes. Metastatizan al parénquima pulmonar, ganglios hiliares, mediastínicos y cuando ocasionan síntomas, suelen estar diseminados<sup>10</sup>.

El tratamiento es inicialmente quirúrgico. Para lesiones localizadas se puede realizar endarterectomía, aunque esto probablemente sea insuficiente, y en lesiones avanzadas se emplea la escisión total del tronco y de la arteria pulmonar colocando injertos para su reconstrucción. También se ha empleado el trasplante cardiopulmonar<sup>3</sup>. En caso de enfermedad metastásica se realiza resección limitada del tumor o un *bypass* paliativo<sup>3</sup>. La microembolización distal es frecuente, por lo que la quimioterapia coadyuvante puede ser apropiada incluso en ausencia de metástasis pulmonares. También se usa la radioterapia coadyuvante.

El pronóstico de estos tumores depende sobre todo de la recidiva local. La supervivencia media sin cirugía es de aproximadamente 45 días, independientemente del tratamiento con radioterapia y quimioterapia, aumentando la supervivencia a un año con la cirugía<sup>4,6</sup>. La resección de las metástasis pulmonares después de obtener un control local prolonga la supervivencia, pero sólo unos pocos pacientes han logrado sobrevivir a largo plazo<sup>10</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Mandelstamm M. Ueber primäre Neubildungen des Herzens. Virchows Arch Pathol Anat 1923; 245: 43-54.
- Shmookler BM, Marsh HB, Roberts WC. Primary sarcoma of the pulmonary trunk and/or right or left main pulmonary artery. A rare cause of obstruction to right ventricular outflow. Am J Med 1977; 63: 263-272.
- Anderson MB, Kriett JM, Kapelanski DP, Tarazi R, Jamieson SW. Primary pulmonary artery sarcoma: a report of six cases. Ann Thorac Surg 1995; 59: 1.487-1.490.
- Britton PD. Primary pulmonary artery sarcoma, a report of two cases, with special emphasis on the diagnostic problems. Clin Radiol 1990; 41: 92-94.
- 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: 173-176.
- Smith WS, Lesar MS, Travis WD, Lubbers P, Sen RP, Ginsberg AM et al. RM and CT findings in pulmonary artery sarcoma. J Comput Assist Tomogr 1989; 13: 906-909.
- Delany SG, Doyle TCA, Buntun RW, Hung NA, Joblin LU, Taylor DR. Pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary embolism. Chest 1993; 103: 1.631-1.633.
- White RI, James E, Wagner HN. The significance of unilateral absence of pulmonary artery perfusion by lung scanning. AJR 1971; 111: 501-509.
- 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: 850-852.
- Head HD, Flam MS, John MJ, Lipnik SS, Slater DL, Stewart RD. Long-term palliation of pulmonary artery sarcoma by radical excision and adjuvant therapy. Ann Thorac Surg 1992; 53: 332-334.