

Sarcoma de la arteria pulmonar

Autores: Analía Santos¹, María de los Ángeles Galperín¹, Gabriel Yusti¹, Roxana Godoy¹, Matías Baldini¹, Alejandra González¹, Gabriela Crevena², Erica Rojas Bilbao²

Sección Neumonología¹ y Servicio de Anatomía Patológica². Hospital Nacional Profesor Alejandro Posadas, El Palomar, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Correspondencia:

Matías Baldini
e-mail: mbaldini@intramed.net

Recibido: 17.11.2015

Aceptado: 22.01.2016

Resumen

El sarcoma de la arteria pulmonar es una patología rara y de pronóstico letal. Se desconoce su etiología, pero con mayor frecuencia afecta al tronco de la arteria pulmonar y a sus ramas principales. Los estudios complementarios mediante resonancia magnética con gadolinio y tomografía por emisión de positrones son de utilidad para orientar el diagnóstico, pero este sólo se puede establecer al realizar un estudio histológico. Presentamos este caso dada la baja incidencia y su importancia para el diagnóstico diferencial del tromboembolismo pulmonar.

Palabras clave: sarcoma de la arteria pulmonar

Abstract

Pulmonary Artery Sarcoma

Pulmonary artery sarcoma is a rare tumor with lethal prognosis. Its etiology is unknown; most frequently the pulmonary trunk and its main branches are affected. Magnetic resonance imaging with gadolinium and positron emission tomography are complementary studies that can guide the diagnosis, but this can only be established with the histological study. We present this case because of the low incidence and its importance in the differential diagnosis of pulmonary thromboembolism.

Key words: Pulmonary artery sarcoma

Introducción

Los sarcomas de la arteria pulmonar constituyen una patología rara y de pronóstico letal. Fue Mandelstam quien lo describió por primera vez en 1923 y, con posterioridad, han sido pocos los casos recogidos en la literatura^{1, 2}. Este tumor se subdiagnostica frecuentemente, por lo que se desconoce su verdadera incidencia, mientras que el diagnóstico se suele confundir con el de tromboembolismo pulmonar (TEP) crónico³.

Caso clínico

Mujer de 63 años de edad, exabauista, que acudió a consulta por presentar disnea progresiva de clase funcional grado III en la escala modificada de disnea (mMRC, por sus siglas en inglés) de 4 meses de evolución, asociada a tos irritativa y expectoración hemoptoica en la última semana. En el examen físico realizado en el momento de

su ingreso, presentaba un soplo holosistólico de intensidad 3/6 en 4 focos, hipoventilación en ambos campos pulmonares y 97% de saturometría de pulso (0,21%). Se le practicó un ecocardiograma con doppler que mostró una presión sistólica de la arteria pulmonar de 74 mmHg y leve dilatación del ventrículo derecho. A continuación, se solicitó un centellograma de ventilación/perfusión para el estudio de la hipertensión pulmonar, cuyo resultado informó ausencia de perfusión en todo el pulmón izquierdo. Ante la sospecha diagnóstica de TEP, se inició tratamiento anticoagulante. Posteriormente, se llevaron a cabo otros estudios. La ecografía con doppler de los miembros inferiores no constató la existencia de una trombosis venosa profunda, mientras que la angiotomografía computada de tórax mostró una imagen heterogénea que comprometía el hilio pulmonar izquierdo con invasión de la arteria pulmonar y ausencia de flujo en su rama izquierda. Se efectuó una broncoscopia, mediante la que se observó en el bronquio fuente izquierdo,

a 25 mm de la carina, un tumor endoluminal que obstruía su luz de forma completa. Se tomó una muestra para biopsia, se logró permeabilizar el bronquio fuente izquierdo y visualizar un tumor sangrante que obstruía el lóbulo superior. La paciente falleció a los 7 días debido a una insuficiencia respiratoria. Con posterioridad, se recibió el resultado del estudio de anatomía patológica: proliferación celular atípica, presencia de numerosas figuras mitóticas atípicas, con inmunohistoquímica positiva para pancitoqueratina y vimentina; no se realizó desmina por falta de reactivos; negativa para TTF-1, P63 Y CD34; datos compatibles con un sarcoma intimal.

Discusión

Los sarcomas intinales de la arteria pulmonar son tumores raros. Se presentan con mayor frecuencia en pacientes de sexo femenino y de mediana edad. Se clasifican en lumbinales e intramurales, y los primeros son los más frecuentes⁴. Su etiología es desconocida. Se cree que podrían originarse como consecuencia de la degeneración maligna de trombos y de la transformación neoplásica de células mesenquimales primitivas. Afectan al tronco de la arteria pulmonar en un 80% de los casos, mientras que se extienden hacia las ramas principales en el 60%⁵. Los sarcomas suelen crecer de forma regional, con infiltración del pulmón adyacente, la pared bronquial, ganglios linfáticos o el miocardio.



Figura 1. Angiotomografía computada de tórax que muestra imagen heterogénea que compromete el hilio pulmonar izquierdo con invasión de la arteria pulmonar y ausencia de flujo en su rama izquierda.

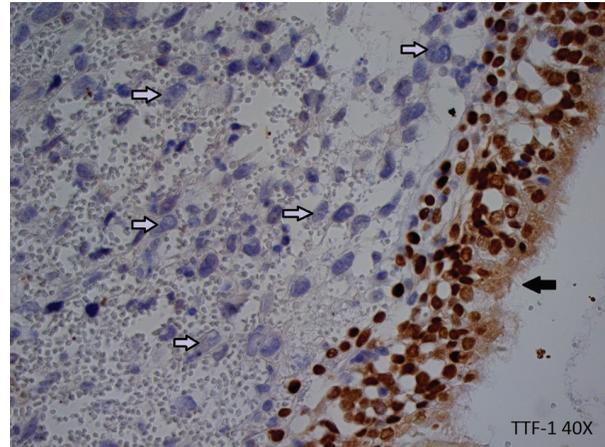


Figura 2. Imagen TTF-1 40X: TTF-1 (factor de transcripción tiroidea) es una proteína nuclear. Se expresa en células epiteliales respiratorias normales (flecha negra). Las células tumorales son negativas para la inmunomarcación (flecha gris).

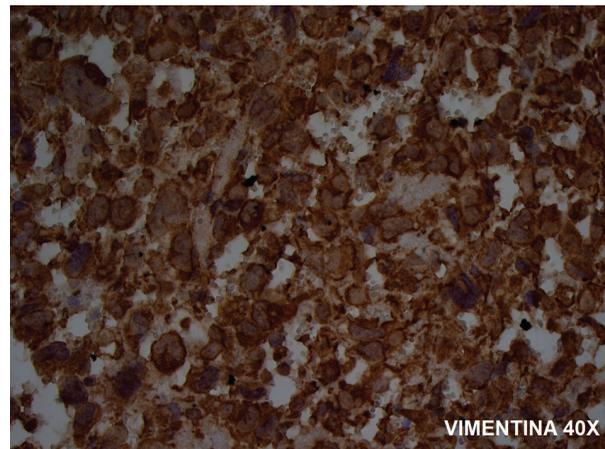


Figura 3. Imagen VIMENTINA 40X: las células neoplásicas tienen una expresión intensa para vimentina.

Se describen metástasis a distancia en un 16-25% de los casos, mientras que la extensión regional al pulmón y al mediastino se observa en un 50% de los pacientes. La clínica es inespecífica, con disnea, dolor pleurítico, tos, hemoptisis y síndrome de impregnación. La TC con contraste permite detectar masas en la arteria pulmonar, pero no puede diferenciar entre trombo y tumor. La resonancia magnética nuclear (RMN) con gadolinio y la tomografía por emisión de positrones (PET-TC) son los estudios complementarios que pueden ayudar a orientar el diagnóstico. La PET-TC es una nueva herramienta diagnóstica aún en investigación. Según varios casos publicados, hay hipercaptación del trazador en el sarcoma, y la captación es negativa en los trombos⁶. La RMN con gadolinio puede resultar útil para el diagnóstico diferencial entre un TEP y un sarcoma de la arteria pulmonar,

ya que el tumor se realiza con el contraste a diferencia de los trombos⁷. El diagnóstico diferencial debe realizarse con un TEP crónico, arteritis de la arteria pulmonar, estenosis pulmonar congénita, neoplasias pulmonares y mediastinitis fibrosante. Por su parte, el diagnóstico definitivo se establece mediante el estudio histológico: se trata de tumores vimentina y actina positivo, y desmina negativo⁸. Su pronóstico es malo, con una supervivencia media menor a dos meses en los pacientes que no se intervienen quirúrgicamente, y de 10 a 24 meses en los que reciben tratamiento quirúrgico. El tratamiento quirúrgico puede ser exitoso si se reseca completamente. Las técnicas utilizadas son la neumonectomía con reconstrucción del tracto de salida de la arteria pulmonar y la endarterectomía con bypass cardiopulmonar. Se propone quimioterapia y radioterapia como tratamiento coadyuvante, pero no hay evidencia científica suficiente ya que no aumenta la supervivencia a los 5 años⁹.

Presentamos un caso poco frecuente dado la baja incidencia del sarcoma de la arteria pulmonar y su importancia en el diagnóstico diferencial con el TEP.

Conflictos de interés: Los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con el tema de esta publicación.

Bibliografía

1. Mandelstamm M. Ueber primaere Neubildungen des Herzens. *Virchows Arch Pathol Anat* 1923; 245: 43-54.
2. Wong HH, Gounaris I, Mc Cormack A et al. Presentation and management of pulmonary artery sarcoma. *Clin Sarcoma Res* 2015; 5: 3.
3. Hu XP, Xu JP, Liu NN. Primary pulmonary artery sarcoma: surgical management and differential diagnosis with pulmonary embolism and pulmonary valve stenosis. *J Card Surg* 2009; 24: 613-6.
4. Furest I, Marin M, Escribano P et al. Sarcoma intimal de arteria pulmonar: una causa infrecuente de hipertensión pulmonar. *Arch Bronconeumol* 2006; 42: 148-50.
5. Pérez del Rio MJ, Molina Suárez R, Fresno Forcelledo MF et al. Sarcoma intimal de la arteria pulmonar. Estudio inmunohistoquímico. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 850-2.
6. Kamaleshwaran KK, Pattabiraman VR, Mehta S et al. Spindle cell sarcoma of pulmonary artery mimicking thromboembolism with lung metastasis detected in fluorine-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography. *Indian J Nucl Med* 2014; 29: 249-51.
7. Bhagwat K, Hallam J, Antippa P et al. Diagnostic enigma: primary pulmonary artery sarcoma. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2012; 14: 342-4.
8. Caraway NP, Salina D, Deavers MD, Morice R, Landon G. Pulmonary artery intimal sarcoma diagnosed using endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration. *CytoJournal* 2015; 12: 3.
9. Mussot S, Ghigna MR, Mercier O et al. Retrospective institutional study of 31 patients treated for pulmonary artery sarcoma. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013; 43: 787-93.