

# Revista Clínica Española

www.elsevier.es/rce



## COMUNICACIONES CLÍNICAS

### La importancia de un soplo tricuspídeo

### The importance of tricuspid murmur

A. Arévalo<sup>a,\*</sup>, M. Da Cunha<sup>a</sup>, P. Piñón<sup>b</sup>, B. Bouzas<sup>b</sup>, S. Rivera<sup>a</sup>, V. Martínez<sup>a</sup>, J. Pombo<sup>c</sup> y L. Doval<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Medicina Interna C, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, España

<sup>b</sup>Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, España

<sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, España

Recibido el 18 de agosto de 2009; aceptado el 27 de noviembre de 2009

Disponible en Internet el 12 de febrero de 2010

#### Caso clínico

Hombre de 50 años que ingresa por deterioro del estado general; no refería antecedentes de interés. En los últimos meses presentaba cuadro de astenia y anorexia, acompañado de leve disnea de esfuerzo. No refería melenas, rectorragias, sangrado a otros niveles ni otra clínica. En la exploración física presentaba palidez cutánea y un soplo en foco tricuspídeo sin otras alteraciones. En la analítica se objetivaba una hemoglobina de 7,5 g/dl; volumen corpuscular medio de 70 fl; hierro de 22 mcg/dl y ferritina de 7 ng/ml. Con el diagnóstico de anemia ferropénica se solicitaron estudios endoscópicos, que mostraron una masa en colon descendente, ulcerada, cuya anatomía patológica correspondió a un adenocarcinoma bien diferenciado. En el estudio de extensión no se evidenciaron metástasis. Ante el hallazgo del soplo tricuspídeo se realizó un ecocardiograma en el que se apreciaba una masa de 4 × 3 cm en el tronco de la arteria pulmonar, compatible con un trombo al nivel de la bifurcación, con extensión a ambas ramas, que provocaba una estenosis severa con recanalización parcial hacia la rama izquierda, dilatación ligera de ventrículo derecho, insuficiencia tricuspídea moderada e hipertensión pulmonar

severa de 73 mmHg. Los dímeros D resultaron reiteradamente negativos. A pesar de ello se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular y se realizó una angiotomografía torácica (fig. 1), en la que se apreció un gran defecto de repleción en el tronco de la arteria pulmonar, que comprometía la parte de la arteria pulmonar izquierda y la totalidad de la arteria pulmonar derecha principal. También se vieron afectadas algunas ramas lobares y segmentarias, que no mostraban realce con el contraste. En algunas zonas el trombo aparecía parcialmente recanalizado, lo que sugería una naturaleza sanguínea, sin poder descartar que el trombo fuese tumoral.

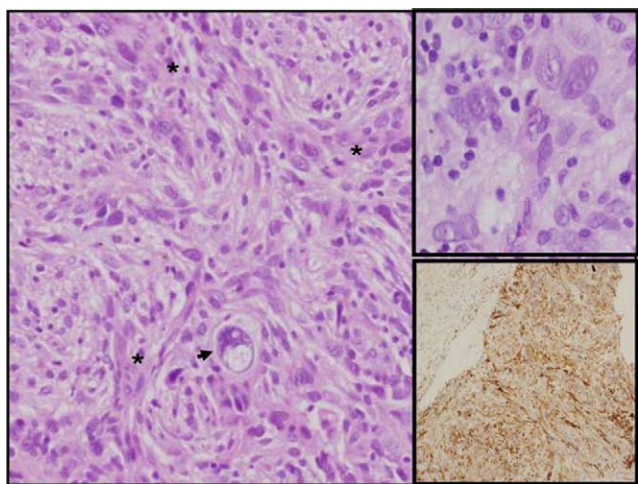
Con la transfusión sanguínea el paciente se encontraba prácticamente asintomático y sin disnea. A pesar de la discordancia clínico- radiológica y de los valores normales de dímeros D se estableció el diagnóstico de probable tromboembolismo pulmonar en el contexto de un estado de hipercoagulabilidad, en relación con una neoplasia activa (adenocarcinoma de colon). Valorado por anestesia y cirugía cardíaca se decidió realizar endarterectomía de la arteria pulmonar, previa a la cirugía de colon. El resultado anatomopatológico (fig. 2) mostró una tumoración mesenquimal maligna constituida por células de hábito fusiforme con núcleos hiper cromáticos y figuras de mitosis. El estudio inmunohistoquímico evidenció positividad para marcadores de estirpe muscular (desmina, actina y calponina), característico de un leiomioma primario de la arteria pulmonar, de grado intermedio de malignidad (fig. 2). Ante el mal pronóstico

\*Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: ana.arevalo.76@gmail.es, ana.arevalo.gomez@sergas.es (A. Arévalo).



**Figura 1** Tomografía computarizada: defecto de repleción al nivel de la arteria pulmonar (flecha).



**Figura 2** A) Hematoxilina-eosina  $\times 200$ . Tumor formado por haces entrecruzados (\*) de células alargadas, algunas muy aberrantes (flecha). B) detalle citológico del intenso pleomorfismo y atipia celular. Inmunohistoquímica  $\times 400$ . C) Tinción inmunohistoquímica positiva para actina.

del proceso el Servicio quirúrgico desestimó extirpar la neoplasia de colon. El paciente fue dado de alta hospitalaria para seguimiento en consultas de Oncología, donde le propusieron tratamiento quimioterápico, que rechazó.

## Diagnóstico

Leiomioma primario de la arteria pulmonar.

## Comentario

El sarcoma primario de la arteria pulmonar es un tumor maligno poco frecuente, con una incidencia del 0,001–0,03%<sup>1</sup>. Sus síntomas son inespecíficos: disnea, dolor torácico, cianosis, tos, hemoptisis o síncope<sup>1–4</sup>. Debido a ello y a su rareza el diagnóstico suele ser tardío<sup>3</sup>. En la exploración física puede detectarse un soplo en foco pulmonar o a nivel tricuspídeo, por disfunción del ventrículo derecho<sup>2,5,6</sup>. Suelen ser tumores intraluminales que rara vez invaden la adventicia. Pueden metastatizar en el pulmón, en los ganglios hiliares y mediastínicos<sup>2,4,5</sup>. No existe ninguna técnica diagnóstica específica para esta entidad. En el ecocardiograma puede observarse dilatación del ventrículo derecho y en ocasiones una masa a nivel del tronco de la arteria pulmonar<sup>2</sup>. En la angiotomografía y arteriografía pulmonar puede apreciarse un defecto de repleción que con mucha frecuencia se confunde con un tromboembolismo pulmonar. La persistencia del defecto de repleción, que no mejora a pesar de la anticoagulación oral, hace necesario plantearse esta posibilidad<sup>1–5,7</sup>. El diagnóstico definitivo requiere un estudio anatomopatológico. El tratamiento es quirúrgico mediante endarterectomía si la lesión está localizada. En lesiones avanzadas puede ser necesaria la escisión total del tronco y de la arteria pulmonar, con reconstrucción posterior mediante injertos<sup>1,2</sup>. También es posible, en casos seleccionados, un tratamiento paliativo percutáneo mediante el implante de un *stent*, con el fin de reducir la hipertensión pulmonar<sup>8</sup>. Suele emplearse tratamiento quimio y/o radioterápico neo o adyuvante, aunque todavía debe definirse el que es más adecuado<sup>1,4,9,10</sup>. En la enfermedad avanzada con frecuencia se emplea un régimen de quimioterapia paliativa con antraciclinas e ifosfamida<sup>9</sup>. Existe algún caso descrito en la literatura que presentó buena respuesta a ifosfamida y epirrubicina<sup>11</sup>, aunque en otra serie no se objetivó respuesta en los regímenes que utilizaban doxorubicina en monoterapia o en combinación<sup>12</sup>. En general el pronóstico es malo, con una supervivencia menor de dos meses sin cirugía y de 10 meses tras ella<sup>1,2,12</sup>.

Este caso ilustra la importancia de una buena y completa exploración física en nuestro paciente: el hallazgo de un soplo tricuspídeo, que no se «pasó por alto», orientó el razonamiento diagnóstico y el plan terapéutico de modo diferente.

El caso descrito también ilustra la necesidad de considerar la patología tumoral en el diagnóstico diferencial de un tromboembolismo pulmonar.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Levy E, Korach A, Amir G, Milgater E. Undifferentiated sarcoma of the pulmonary artery, mimicking pulmonary thromboembolic disease. *Heart Lung Circ.* 2006;15:62–3.
2. 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.
3. Kim JH, Gutiérrez FR, Lee EY, Semenkovich J, Bae KT, Ylagan LR. Primary leiomyosarcoma of the pulmonary artery: a diagnostic dilemma. *Clin Imaging*. 2003;27:206–11.
  4. Pewarchuk JA, Nassaralla CL, Midthun DE. A 39-year-old woman with cough, chest pressure, and worsening dyspnea. *Chest*. 2007;131:934–7.
  5. Furest I, Marín M, Escribano P, Gómez MA, Cortina J, Blanquer R. Sarcoma intimal de la arteria pulmonar: una causa infrecuente de hipertensión pulmonar. *Arch Bronconeumol*. 2006;42:148–50.
  6. Sánchez Román J, García Hernández FJ, Castillo Palma MJ, Ocaña Medina C. Diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Rev Clin Esp*. 2008;208:142–55.
  7. Farsad M, Pernter P, Triani A, Osele L, Wiedermann CJ. Thromboembolism in pulmonary artery sarcoma. *Clin Nucl Med*. 2009;4:239–40.
  8. Meckel S, Buitrago-Téllez C, Herrmann R, Jacob AL. Stenting for pulmonary artery stenosis due to a recurrent primary leiomyosarcoma. *J Endovasc Ther*. 2003;10:141–6.
  9. Manso L, Álvarez E, Quintela M, Cortes-Funes H, Hitt R. Primary pulmonary artery sarcoma: report of three cases and review of the literature. *Clin Lung Cancer*. 2007;8:227–81.
  10. Blackmon SH, Rice DC, Correa AM, Mehran R, Putnam JB, Smythe WR, et al. Management of primary pulmonary artery sarcomas. *Ann Thorac Surg*. 2009;87:977–84.
  11. Uchida A, Tabata M, Kiura K, Tanimoto Y, Kanehiro A, Aoe M, et al. Successful treatment of pulmonary artery sarcoma by a two drug combination chemotherapy consisting of ifosfamide and epirubicin. *Jpn J Clin Oncol*. 2005;35:417–9.
  12. Penel N, Taieb S, Ceugnart L, Dansin E, Hoguet D, Vanseymortier L, et al. Report of eight recent cases of locally advanced primary pulmonary artery sarcomas: failure of doxorubicin-based chemotherapy. *J Thorac Oncol*. 2008;3:907–11.