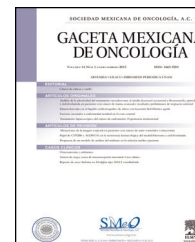




SOCIEDAD MEXICANA DE ONCOLOGÍA, A.C.
**GACETA MEXICANA
DE ONCOLOGÍA**

www.elsevier.es/gamo



CASO CLÍNICO

Sarcoma endoluminal



David Pedrazas López^a, Bernat de Pablo Márquez^{b,*}, David García Font^a,
Josep Alins Presas^a y Jordi Esplugas Abòs^c

^a Servicio de Urgencias, Equip d'atenció Primària Abrera, Abrera, Barcelona, España

^b Servicio de Urgencias, Centre d'Atenció Primària Vallldoreix, Sant Cugat del Vallés, Barcelona, España

^c Servicio de Neumología, Hospital Sant Joan de Déu, Martorell, Barcelona, España

Recibido el 4 de mayo de 2016; aceptado el 2 de junio de 2016

Disponible en Internet el 29 de julio de 2016

PALABRAS CLAVE

Sarcoma;
Neumología;
Diagnóstico;
Radiología

KEYWORDS

Sarcoma;
Chest diseases;
Diagnosis;
Radiology

Resumen Presentamos el caso de una paciente de 72 años de edad, que consultó en el servicio de urgencias por disnea y dolor centrotorácico. Las exploraciones complementarias mostraron inicialmente lesiones ocupantes de espacio en pulmón derecho y defecto endoluminal en arteria pulmonar. Con el diagnóstico de tromboembolismo pulmonar en contexto de neoplasia pulmonar se inició tratamiento anticoagulante, y se ingresó a la paciente para estudio. Ante la falta de mejoría se solicitaron resonancia magnética y PET/TC, que permitieron el diagnóstico de sarcoma fusocelular con metástasis pulmonares.

Los sarcomas endoluminales son una entidad rara y frecuentemente infradiagnosticada por su similitud clínica y radiológica con el tromboembolismo pulmonar. Características radiológicas y la falta de respuesta al tratamiento anticoagulante deben hacer sospechar de dicha entidad.

© 2016 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Endoluminal sarcoma

Abstract The case is reported on a 72 year-old woman with dyspnoea and chest pain. Diagnostic tests showed lung images with a high suspicion of malignancy and an endoluminal defect in the pulmonary artery. Anticoagulant treatment was initiated under the diagnosis of pulmonary embolism and probable lung cancer. Due to a lack of response to the treatment, an MRI and PET-CT were performed, providing the diagnosis of a fusocellular sarcoma with pulmonary metastasis.

* Autor para correspondencia. CAP Vallldoreix, Pg Olabarria sn, 08190 Sant Cugat del Vallés, Barcelona, España, Teléfono: 609645374.
Correo electrónico: bernattedepablo@gmail.com (B. de Pablo Márquez).

Endoluminal sarcoma is an uncommon condition and is frequently misdiagnosed due to the clinical and radiological similarity with pulmonary embolism. This condition must be suspected when faced with some radiological characteristics and the lack of response to anticoagulant treatment.

© 2016 Sociedad Mexicana de Oncología. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 72 años de edad, sin hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes de hipertensión arterial, hipercolesterolemia en tratamiento médico, hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo secundario a tiroidectomía por bocio multinodular, obesidad grado II, glaucoma, insuficiencia venosa crónica y trastorno depresivo. No presentaba antecedentes familiares relevantes.

Consultó en el servicio de urgencias por cuadro clínico de 4 meses de evolución, caracterizado por: disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos y dolor centrotorácico no irradiado y diaforesis nocturna.

A la exploración física, la paciente presentaba buen estado general y exploración respiratoria normal, y a la auscultación cardíaca evidenció un soplo sistólico III/IV multifocal, sin roce pericárdico. No se evidenciaron signos de insuficiencia cardíaca, ni de trombosis venosa profunda.

Inicialmente se solicitó electrocardiograma que no mostró signos de isquemia y analítica, donde destacaba un dímero D de fibrina de 1,479 ng/ml y troponina de 10.39 ng/l. Se solicitó también radiografía de tórax, que mostró 3 imágenes nodulares sólidas, redondeadas y radiopacas, 2 de ellas de localización subpleural posterior, y una tercera en segmento posterior del lóbulo superior derecho (LSD) de situación parahiliar. Se visualizaba también pinzamiento de seno costodiafragmático derecho (fig. 1).

Ante los hallazgos realizados se solicitó TC torácica que mostró 3 imágenes sólidas, 2 de ellas de localización subpleural posterior en segmento 9 de 38.6 y 17.4 mm de tamaño, y la tercera de 23.5 mm de tamaño, y localizada en segmento posterior del LSD de situación parahiliar, compatibles con proceso neoformativo. Igualmente se visualizó defecto endoluminal voluminoso en el tronco común de la arteria pulmonar (fig. 2).

Ante la sospecha diagnóstica de tromboembolismo pulmonar (TEP) en contexto de proceso neoformativo se inició tratamiento anticoagulante con heparinas de bajo peso molecular (HBPM), y se ingresó, a la paciente, en oncología para completar estudio.

Durante el ingreso, la paciente continuó refiriendo disnea, dolor torácico y la diaforesis, pese al tratamiento con HBPM, por lo que se repitió RM torácica a los 13 días de ingreso, que demostró un aumento de tamaño del defecto endoluminal, pese al tratamiento anticoagulante (fig. 3). Dada la clínica y la evolución, se sospechó de lesión maligna endoluminal, solicitándose PET/TC que mostró lesión focal hipermetabólica en el tronco de la arteria pulmonar sugestiva de malignidad, junto con la presencia de 3 lesiones sólidas hipermetabólicas en el

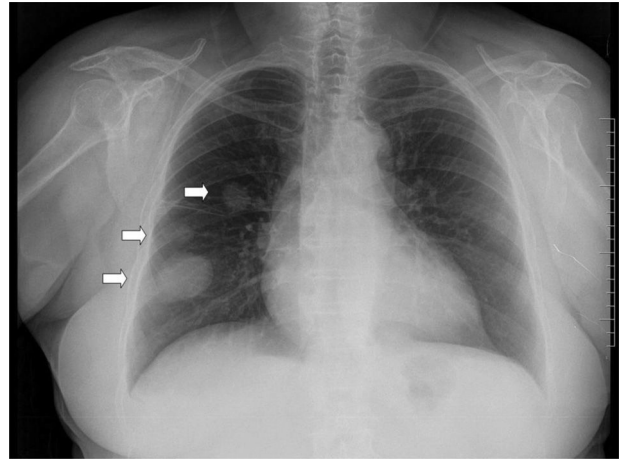


Figura 1 Radiografía de tórax, que muestra imágenes redondeadas radiopacas en el campo pulmonar derecho (flechas blancas).

parénquima pulmonar derecho (fig. 4). Ante la sospecha de sarcoma endotelial, se realizó biopsia dirigida que confirmó el diagnóstico de sarcoma fusocelular de grado intermedio con metástasis pulmonares.

Se solicitó también ecocardiograma, que mostró signos de hipertensión pulmonar severa y disfunción ventricular derecha severa. Dados estos resultados se desestimó el tratamiento quirúrgico y se inició tratamiento compasivo con doxorubicina 40 mg/m² cada 4 semanas.

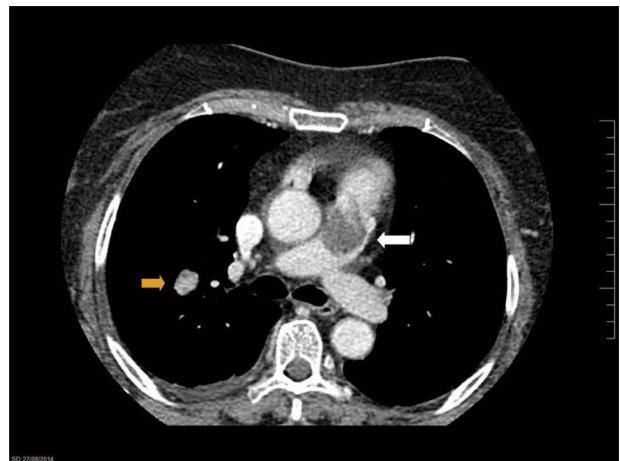


Figura 2 TC torácica (corte axial), que muestra voluminoso defecto intraluminal en el tronco común de la arteria pulmonar (flecha blanca), sugestivo de TEP, y también puede apreciarse M1 en parénquima pulmonar (flecha naranja).



Figura 3 RM torácica (corte sagital), que muestra voluminoso defecto intraluminal con refuerzo variable («seudotrombo») en el tronco común de la arteria pulmonar (flecha blanca).

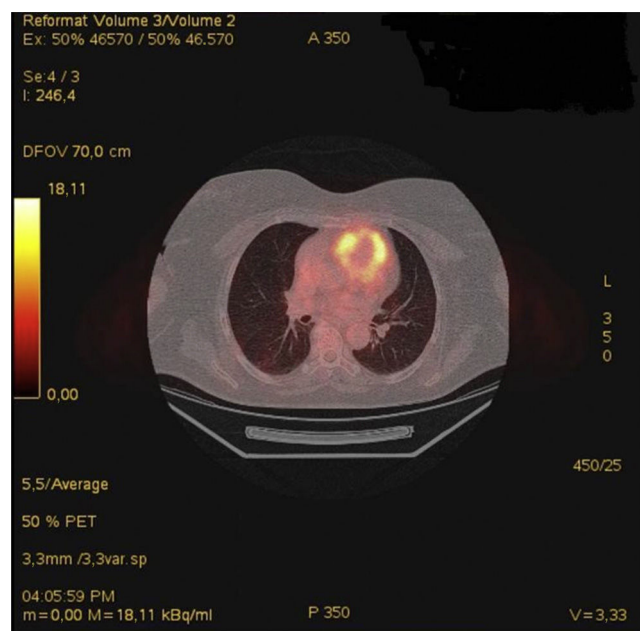


Figura 4 PET/TC destaca la lesión focal hipermetabólica (flecha azul) en el tronco de la arteria pulmonar, sugestiva de malignidad (sarcoma endoluminal).

La paciente recibió 2 ciclos, el segundo con reducción de dosis (80%) por mucositis grado II. Tras los 2 primeros ciclos se evidenció disminución del tamaño de las lesiones pulmonares por radiografía de tórax. Se suspendió el tercer ciclo por astenia grado III, disnea de mínimos esfuerzos y ECOG 3. Dada la mala evolución de la paciente se decidió suspender el tratamiento quimioterápico e iniciar tratamiento paliativo.

Discusión

El sarcoma intimal (SI) de la arteria pulmonar es una entidad rara y con una gran letalidad. Fue descrito por primera vez por Mandelstamm en 1923¹, y se han descrito

aproximadamente 200 casos en la literatura. Epidemiológicamente afecta igualmente a ambos sexos, y es más frecuente en la quinta década de la vida (se han descrito casos desde los 13 a los 86 años)². Frecuentemente es diagnosticado en autopsia o por pieza quirúrgica, por lo que la incidencia real es desconocida. Una de las principales causas de su infradiagnóstico es su similitud clínica con el TEP crónico³.

El sarcoma endoluminal suele afectar a grandes vasos, especialmente la aorta, la vena cava inferior y la arteria pulmonar. La afectación de esta última es la que suele confundirse inicialmente con un TEP crónico, debido a la similitud de signos y síntomas, así como la tendencia a la progresión a hipertensión pulmonar. De hecho, la hipertensión pulmonar es en muchos casos el signo inicial que lleva a sospechar la enfermedad endovascular^{2,3}.

Anatomopatológicamente los sarcomas de la arteria se clasifican en luminales e intramurales. Los más frecuentes son los luminales, generalmente fusocelulares indiferenciados y conocidos como SI; los sarcomas intramurales suelen ser leiomiomas⁴. Generalmente, el SI de la arteria pulmonar se origina en su capa íntima y se extiende como masas polipoideas en la luz del vaso. Menos comúnmente puede crecer en sentido proximal con afectación de la válvula pulmonar y el ventrículo derecho. En aproximadamente el 50% de los casos, los tumores pueden infiltrar transmuralmente el pulmón adyacente, la pared bronquial, los ganglios linfáticos o el miocardio; hay metástasis a distancia entre un 16-25% (pulmón, hueso, pleura y sistema nervioso central)^{3,4}.

Clínicamente puede presentarse con disnea, dolor torácico y tos. La presencia de hemoptisis, pérdida de peso, aumento de la VSG, fiebre o acropaquias deben hacer sospechar causa neoplásica. A la exploración física se puede evidenciar un soplo sistólico en foco pulmonar y signos de disfunción del ventrículo derecho^{4,5}.

La radiografía de tórax puede mostrar un aumento hiliar, pero el diagnóstico inicial se suele realizar con TC con contraste intravenoso, que permite visualizar el defecto endovascular. El hallazgo más habitual es un defecto con refuerzo variable conocido como «seudotrombo». El refuerzo variable dentro del defecto teóricamente descarta la presencia de trombo. Otros hallazgos en la TC pueden ser defectos lobulados, extensión extraluminal y metástasis (generalmente pulmonares y/o óseas). En algunos casos, la RM puede diferenciar más eficazmente el patrón del relleno endoluminal. Los defectos de relleno vascular que dilatan la luz vascular, que tienen un crecimiento extraluminal o que invaden estructuras adyacentes son generalmente malignos⁵.

En los últimos años el rol del PET/TC con 18F-fluoro-2-desoxi-D-glucosa ha ganado peso para la diferenciación entre el TEP crónico y los sarcomas endoluminales. Un aumento de captación del defecto endoluminal sugiere malignidad. Los trombos endoluminales agudos no suelen aumentar la captación del marcador y los trombos crónicos pueden mostrar una actividad levemente aumentada⁶.

El pronóstico de estos pacientes es malo. La esperanza de vida tras la aparición de los síntomas es de 12 a 18 meses. La supervivencia al año es del 22% y a los 2 años del 7%².

El tratamiento de elección es el quirúrgico, pero solo es efectivo en caso de resección completa. La radioterapia

y quimioterapia adyuvantes suelen añadirse para completar el tratamiento, aunque su papel, así como la duración de la anticoagulación tras cirugía, no están claramente definidos^{2,4}.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. Mandelstamm M. Über primäre Neubildungen des Herzens. *Virchows Arch Pathol Anat.* 1923;245:43–54.
2. Furest I, Marín M, Escribano P, Gómez MA, Cortinac J, Blanquer R. Intimal sarcoma of the pulmonary artery: A rare cause of pulmonary hypertension [Article in Spanish]. *Arch Bronconeumol.* 2006;42:148–50.
3. Dornas AP, Campos FT, Rezende CJ, Ribeiro CA, Amaral NF, Corrêa A. Intimal sarcoma of the pulmonary artery: A differential diagnosis of chronic pulmonary thromboembolism. *J Bras Pneumol.* 2009;35:814–8.
4. Ebner L, Huber A, Ott D, Christe A. Pulmonary intimal sarcoma: A rare differential diagnosis for arterial filling defects on a chest CT. *Acta Radiol Short Rep.* 2014;3:2–4.
5. Attinà D, Niro F, Tchouanté P, et al. Pulmonary artery intimal sarcoma. Problems in the differential diagnosis. *Radiol Med.* 2013;118:1259–68.
6. Scheffel H, Stolzmann P, Plass A, et al. Primary intimal pulmonary artery sarcoma: A diagnostic challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;135:949–50.