

Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

Volumen
Volume **15**

Número
Number **4**

Octubre-Diciembre
October-December **2002**

Artículo:

Fibromixosarcoma de la arteria pulmonar. Reporte de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Edigraphic.com

Fibromixosarcoma de la arteria pulmonar

Reporte de un caso

Octavio Narváez Porras*

Lilián Reveles Zavala†

Héctor Ismael Serna Secundino†

Palabras clave: Tromboendarterectomía, fibromixosarcoma.

Key words: Thromboendarterectomy, fibromyxosarcoma.

RESUMEN

Los tumores primarios de la arteria pulmonar son poco frecuentes, el diagnóstico es realizado *post mortem* en el 50% de los casos.

Este tipo de tumor es más frecuente en adultos con predominio en el sexo femenino, se presentan entre la quinta y la sexta década de la vida, su localización más frecuente es a nivel del tronco de la arteria pulmonar, aunque pueden encontrarse también en arterias subsegmentarias.

Esta patología es confundida frecuentemente con tromboembolismo pulmonar crónico, hipertensión arterial pulmonar primaria, neoplasia extrapulmonar, entre otras. La sintomatología es inespecífica, aunque la mayoría de los pacientes presentan disnea, dolor torácico, hemoptisis, murmullo sistólico y falla cardiaca derecha.

Se presenta el caso clínico de paciente femenina de 51 años de edad, quien fue ingresada al Instituto Nacional de Enfermedades Respirato-

rias con diagnóstico de tromboembolia pulmonar crónica para ser sometida a tromboendarterectomía. Durante el transoperatorio se detectó tumoreación vascular infiltrante difícil de resecar, presentando sangrado profuso secundario a desgarro de la arteria pulmonar del lóbulo medio, cuantificándose en 5,500mL, cursando con un posoperatorio tórpido, falleciendo por choque hipovolémico; el reporte histopatológico fue de tumor mesenquimatoso maligno que correspondió a un fibromixosarcoma.

ABSTRACT

Primary tumors in pulmonary arteries are uncommon, diagnosis being *post mortem* in more than 50% of the cases. This type of neoplasia is more frequent in adults, predominantly affects women in their 5th or 6th decade, is usually found in the trunk of the pulmonary artery and can spread to smaller arteries.

This pathology is frequently misdiagnosed as chronic pulmonary thromboembolic disease, metastatic pulmonary neoplasm or idiopathic (primary) pulmonary hypertension, among other pathologies.

The symptoms are usually nonspecific although most patients present with either dyspnea, chest pain, hemoptysis, systolic murmur and right-heart failure.

A clinical case of a 51 year-old female patient with a one-year symptomatology is reported here. She was diagnosed chronic pulmonary embolism and was admitted to our hospital in April 1997, to undergo thromboendarterectomy. During surgery an infiltrative vascular tumor was found; the resection was difficult and the patient had important

* Jefe del Servicio de la Unidad de Cuidados Intensivos Respiratorios, INER.

† Médico adscrito al Servicio de Terapia Intensiva, INER.

Correspondencia:

Dr. Octavio Narváez Porras. Jefe del Servicio de la Unidad de Cuidados Intensivos Respiratorios. Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, Calzada de Tlalpan 4502, colonia Sección XVI. México, DF. 14080.

Teléfono: 56664539 etx. 213

Trabajo recibido: 27-XI-2002; Aceptado: 16-XII-2002

bleeding (5500mL) due to pulmonary artery damage. The patient had unsuccessful postoperative course and passed away due to hypovolemic shock. The histopathologic report was a mesenchymal malignant tumor corresponding to a fibromyxosarcoma.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios de las arterias pulmonares son raros, el diagnóstico se realiza *post morten* en el 50% de los casos, sin embargo, en la última década se ha observado un incremento en la detección temprana de esta patología como resultado del avance en las técnicas diagnósticas. Este tipo de neoplasias suele observarse en adultos, predominando en el sexo femenino, la edad de presentación es entre la quinta y la sexta década de la vida. Su localización más frecuente es al nivel del tronco de la arteria pulmonar y de ahí puede extenderse hacia otras arterias de menor calibre e incluso, enviar émbolos a arterias distales pudiendo producir infarto pulmonar, o bien, el desarrollo de nuevas tumoraciones¹⁻³.

Desde el primer reporte de sarcoma primario de la arteria pulmonar realizado por Mandelstamm en 1923, se han descrito hasta la fecha en la literatura mundial 120 casos más, todos ellos con un pronóstico pobre^{4,5}.

El diagnóstico de sarcoma de la arteria pulmonar es frecuentemente confundido con tromboembolismo pulmonar crónico, pero existen otras patologías con las cuales debe realizarse también diagnóstico diferencial tales como metástasis de neoplasias extrapulmonares, arteritis pulmonar, estenosis pulmonar congénita, tumores de pulmón y mediastino, infecciones pulmonares, HAP primaria, estenosis aórtica y mediastinitis fibrosante, entre otras^{6,7}.

Los síntomas suelen ser inespecíficos, aunque la mayoría de los pacientes presentan tos, disnea al ejercicio, dolor torácico, hemoptisis y falla cardiaca derecha progresiva que puede ser la manifestación predominante, además encontrarse a la exploración física, murmullo sistólico en el borde esternal superior izquierdo. En general, la historia de los pacientes con tumores de la arteria pulmonar es disnea progresiva, casi siempre acompañada de tos y dolor torácico^{7,8}.

La historia clínica es muy parecida a la de aquellos pacientes que cursan con tromboembolia pulmonar crónica. Una vez que se tiene la sospecha diagnóstica de tumor de la arteria pulmonar, se deberá someter al paciente a múltiples estudios para realizar un diagnóstico exacto, el primero suele ser la radiografía de tórax, la cual generalmente se reporta sin alteraciones, aunque cuando éstas llegan a estar presentes, el hallazgo principal puede ser una masa unilateral, también observarse cardiomegalia y cambios en el patrón vascular pulmonar.

Patrones atípicos de embolismo pulmonar han sido vistos en gammagramas ventilatorios-perfusorios como lesiones pedunculadas o lobuladas, datos de hipoperfusión, o

bien, ser un estudio normal, dependiendo del sitio de localización del tumor.

En la angiografía pulmonar puede observarse disminución del flujo pulmonar o falta de perfusión total de uno de los pulmones, dependiendo del sitio de la obstrucción, pero no permite distinguir entre un tumor y un trombo; actualmente, se cuenta también con angioscopia fibróptica mediante la cual se realiza biopsia por visualización directa de la lesión. La tomografía axial computada (TAC) permite evidenciar la presencia de lesiones secundarias, los hallazgos por lo general incluyen una masa hilar que comprime la arteria pulmonar o dilatación de la misma por la presencia de una tumoración intrínseca, ocasionalmente se pueden observar zonas de oligohemia en algunos de los campos pulmonares y metástasis periféricas.

La resonancia magnética con ácido pentacético permite diferenciar entre un tumor vascularizado y un trombo intraluminal. Mediante la ecocardiografía, tomografía axial computada y resonancia magnética, puede tenerse una visión directa de la lesión⁹⁻¹¹.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de una paciente femenina de 51 años de edad, con los siguientes antecedentes de importancia: exposición a humo de leña durante 10 años, uso de anticonceptivos orales por ocho años, histerectomía en 1995 por miomatosis, hipertensión arterial sistémica de dos años de evolución, tratada con captopril 25mg cada 12 horas. Los síntomas predominantes fueron tos seca en accesos y disnea, ambos de un año de evolución, además de pérdida ponderal de 10 kilogramos en un lapso de seis meses. En la exploración física de ingreso se encontró disminución de los movimientos respiratorios en hemitórax derecho y, reforzamiento del segundo ruido a nivel del foco de la pulmonar, el resto de la exploración sin alteraciones.

Dentro de sus exámenes de laboratorio iniciales: biometría hemática, química sanguínea, tiempo de trombina, tiempo de tromboplastina, electrólitos séricos y perfil hepático destacan únicamente la presencia de hipercolesterolemia de 263mg/dL. La determinación de factor reumatoide, anticuerpos anticardiolipinas, anticuerpos antinucleares, antifosfolípidos, crioglutininas, fueron negativos. La gasometría arterial (GSA) de ingreso presentó hipoxemia leve.

La radiografía de tórax mostraba ensanchamiento de la arteria pulmonar derecha, el resto sin alteraciones (Figura 1).

Las pruebas de función respiratoria presentaban valores en límites normales. El electrocardiograma tenía sobre-carga sistólica del ventrículo derecho y bloqueo de fascículo anterior.

El ecocardiograma reportó insuficiencia tricuspidea ligera con datos de hipertensión pulmonar leve.

La gammagrafía ventilatoria-perfusoria fue de probabilidad intermedia para tromboembolia pulmonar (TEP). La TAC de tórax evidenció la presencia de un trombo en la arteria principal derecha (Figura 2).



Figura 1. Radiografía de tórax. Las flechas señalan el ensanchamiento de la rama derecha de la arteria pulmonar.

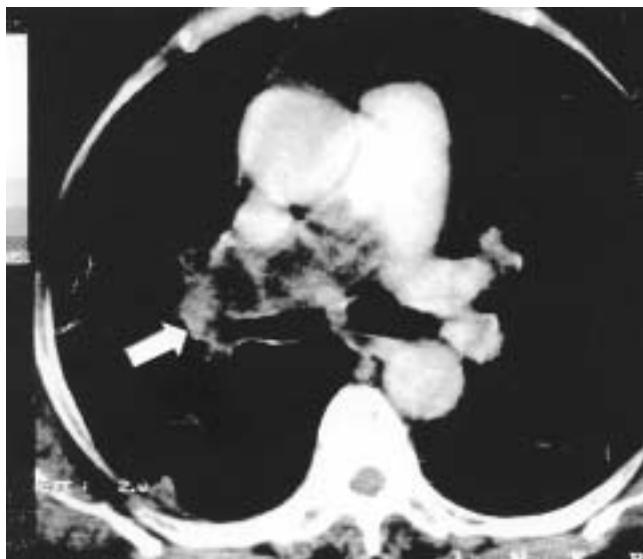


Figura 2. Tomografía axial computada de tórax. Se evidencia la presencia de un probable trombo en la rama derecha de la arteria pulmonar, (flecha).

La angiografía pulmonar mostró defectos de llenado subsegmentario en el lóbulo inferior izquierdo, la rama derecha de la arteria pulmonar manifestaba oclusión total desde la bifurcación (Figura 3).

El diagnóstico preoperatorio fue de hipertensión arterial pulmonar ligera, secundaria a tromboembolia pulmonar crónica no resuelta; el diagnóstico transquirúrgico fue de tumor endovascular que ocluía totalmente la luz de la rama derecha de la arteria pulmonar, cuya estirpe histopatológica fue de fibromixosarcoma (Figuras 4-5).

Durante el transquirúrgico, la paciente presentó sangrado profuso secundario a desgarro de la arteria pulmonar del lóbulo medio, cuantificándose en 5,500mL, administrándose coloides y derivados sanguíneos para su manejo, presentando paro cardiaco, revirtiendo a taquicardia supraventricular, persistiendo con sangrado importante, por lo que se decide colocar compresas y afrontar piel; egresada a terapia intensiva con inestabilidad hemodinámica, se continúa manejo con administración de coloides y drogas vasoactivas a dosis elevadas, persistiendo con sangrado profuso a través de sondas mediastinales, por lo que es necesario reintervenir quirúrgicamente, encontrándose sangrado en capa; posterior a este procedimiento, se observa una disminución leve del sangrado aunque persiste en forma continua. La paciente presentó paro cardíaco irreversible secundario a choque hipovolémico.

COMENTARIO

Este es el cuarto reporte de fibromixosarcoma de la arteria pulmonar del que se tiene conocimiento a nivel mundial.



Figura 3. Angiografía pulmonar. Las flechas señalan los defectos de llenado subsegmentario en el lóbulo inferior izquierdo; presencia de extensiones tumorales en el tronco de la rama izquierda de la arteria pulmonar y ausencia de flujo hacia la rama derecha de la arteria pulmonar.



Figura 4. Pieza quirúrgica. Se muestra la tumoración endovascular. La figura de la derecha muestra la extensión a cada una de las ramas de la arteria pulmonar derecha.

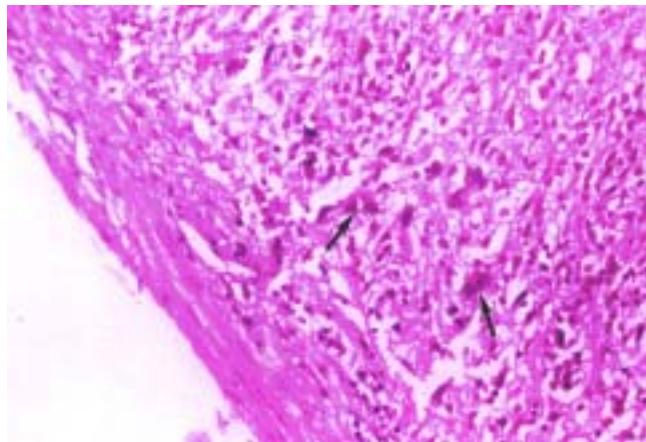


Figura 5. Micrografía de la tumoración. Fotomicrografía de la neoplasia donde se aprecian células con núcleos pleomórficos e hipercromáticos (flechas) con citoplasma eosinófilo abundante.

Yater¹¹ en 1923, revisó 143 casos de tumores que afectaban el corazón y el pericardio; encontró cinco casos de tumores de la arteria pulmonar. Ninguno de estos tumores fue fibromixosarcoma. Pollia y Gogol¹² en 1936, revisaron la incidencia de anomalías cardíacas en 46,072 autopsias y encontraron 154 casos de tumores primarios y 220 casos de tumores secundarios. En 1945, Mahaim¹³, revisó la literatura y reportó 329 casos de tumores primarios cardíacos. Whorton¹⁴ en 1949 estudió 100 casos de tumores primarios cardíacos y encontró que seis invadían la arteria pulmonar, pero ninguno correspondió a fibromixosarcoma. Diebold, realizó una revisión de tumores en 1930 y encontró que Von Albers, en 1835 había reportado un fibromixosarcoma de la arteria pulmonar. Haythorn, en 1941 reportó el segundo caso, y Russell en 1964 reportó el tercer caso de fibromixosarcoma de la arteria pulmonar¹⁵.

Los sarcomas primarios de la arteria pulmonar representan menos del 20% de todos los tumores vasculares, la mayoría son de tipo maligno. La etiología de estos tumores es incierta, se ha relacionado con degeneración maligna de un trombo, o bien, con la transformación neoplásica de células primitivas mesenquimatosas, generalmente la descripción morfológica muestra un patrón de crecimiento que incluye la íntima, media y adventicia^{9,10}.

El tratamiento de los tumores endovasculares es quirúrgico, e incluso la resección de una neoplasia unilateral ofrece una oportunidad de curación si ésta es realizada antes de que el tumor invada estructuras mediastinales. Existen reportes en la literatura de pacientes a quienes se les ha realizado resección del tumor con una sobrevida prolongada, el pronóstico depende de la recurrencia local, el promedio de sobrevida de este tipo de pacientes es intermedio entre los pacientes con sarcoma de la aorta y sarcoma de la vena cava inferior. La vida media sin resección quirúrgica es de aproximadamente un mes y medio, y no se modifica con terapia coadyuvante; la sobrevida se incrementa a un año aproximadamente con la resección, y aún más, si se administra en forma conjunta radioterapia y/o quimioterapia, aunque también existen reportes de pacientes en quienes se ha practicado resección quirúrgica sin administrar terapia coadyuvante que muestran una sobrevida similar a aquellos que sí la recibieron¹⁰⁻¹².

La resecabilidad para este tipo de tumores está influenciada por varios factores, lo que puede resultar en una resección incompleta principalmente cuando el abordaje se realiza mediante toracotomía, ya que en aproximadamente 2/3 de los pacientes el origen del tumor tiene una localización central o, puede estar comprometiendo la arteria pulmonar y el ventrículo derecho, requiriéndose una resección más radical, con manipulación mínima de la masa para evitar el riesgo de embolización tumoral distal¹¹⁻¹³.

El pronóstico depende hasta cierto punto de un diagnóstico temprano y correcto, para lo cual el mayor obstáculo lo representa la poca frecuencia y la similitud de la sintomatología con otras patologías. Cuando se encuentran enfermos con falla pulmonar avanzada, con una historia atípica de hallazgos sugestivos de oclusión de la arteria pulmonar, se debe considerar el diagnóstico de tumor endovascular. Es necesario realizar un diagnóstico temprano, pues cuando los síntomas han estado presentes por 17 meses o más, se asocia a tumor irresecable^{9-11,14}.

Agradecimiento

Los autores aprecian la ayuda brindada por la doctora Rosa María Rivera Rosales, patóloga adscrita al Departamento de Anatomía Patológica del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias por las imágenes tumorales e histopatológicas que se muestran en el presente trabajo.

REFERENCIAS

1. Anderson M, Kriett J, Kapelanski D, Tarazi R, Jamieson S. *Primary pulmonary artery sarcoma: A report of six cases.* Ann Thorac Surg 1995;59:1487-1490.
2. Shmookler B, Marsh B, Roberts W. *Primary sarcoma of the pulmonary trunk and/or right or left main pulmonary artery- A rare cause of obstruction to right ventricular outflow. Report on two patients and analysis of 35 previously described patients.* Am J Med 1977;63:263-272.
3. Berney C, Roche B, Kurt A, Spiliopoulos A, Mégevand R. *Leiomyosarcoma of pulmonary hilar vessels.* Thorac Cardiov Surg 1992; 40:48-51.
4. Murthy M, Meckstroth Ch, Merkle B, Huston J, Cattaneo S. *Primary intimal sarcoma of pulmonary valve and trunk with osteogenic sarcomatous elements report of a case considered to be pulmonary embolus.* Arch Pathol Lab Med 1976;100:649-651.
5. Akomea-Agyin C, Dussek J, Anderson D, Hartley R. *Pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary embolism: successful surgical intervention.* Ann Thorac Surg 1996;61: 1536-1538.
6. Head H, Flam M, Madhu J, Linik S, Slater D, Stewart R. *Long-term palliation of pulmonary artery sarcoma by radical excision and adjuvant therapy.* Ann Thorac Surg 1992;53:332-334.
7. Tanaka Y, Masuda R, Inoue M, Kasahara D, Furuhata Y, Shimizu S, et al. *Primary pulmonary-Artery sarcoma. Report of a case with complete resection and graft replacement, and review of 47 surgical treated cases reported in the literature.* Thorac Cardiov Surg 1994;42:64-68.
8. Moffat R, Chang J, Slaven J. *Roentgen considerations in primary pulmonary artery sarcoma.* Diag Radiol 1972;104:283-286.
9. Britton P. *Primary pulmonary artery sarcoma-A report of two cases, with special emphasis on the diagnostic problems.* Clin Radiol 1990;41:92-94.
10. Delany S, Doyle T, Burton R, Hung N, Joblin L, Taylor R. *Pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary embolism.* Chest 1993;103:1631-1633.
11. Zerkowski H, Hans-Reinhard Z, Hans-Stefan H, Iwan G, Jürgen K. *Primary sarcoma of pulmonary artery and valve: Multimodality treatment by chemotherapy and homograft replacement.* J Thorac Cardiov Surg 1996;112:1122-1124.
12. Madu E, Taylor D, Durzinsky D, Fraker T. *Primary intimal sarcoma of the pulmonary trunk simulating pulmonary embolism.* Am Heart J 1993;125:1790-1792.
13. Yater W. *Tumors of the heart and pericardium.* Arch Int Med 1971;48:627.
14. Pollia J, Gogol L. *Some notes on malignancies of the heart.* Am J Cancer 1966;27: 329.
15. Russell J, Lamar E, Douglas R. *Fibromyxosarcoma of the pulmonary artery.* Am J Cardiol 1964;13:4-6, 1958-1963.