

Disnea típica en un paciente con diagnóstico atípico

Typical dyspnea in a patient with an atypical diagnosis

Salcedo Lobera, Esperanza¹; García Colmenero, Sergio¹; Pérez Soriano, Pilar¹

Recibido: 06/12/2023

Aceptado: 26/02/2024

Correspondencia

Esperanza Salcedo Lobera
E-mail: esalcedolobera@gmail.com
Avenida Europa 1, 5º E,
29003, Málaga.

RESUMEN

El sarcoma primario de arteria pulmonar es un tumor poco frecuente y con muy mal pronóstico. Su incidencia es difícil de estimar. Presenta una sintomatología inespecífica que dificulta y retrasa su diagnóstico. Presentamos un paciente de 62 años diagnosticado inicialmente de tromboembolismo pulmonar con una clínica discordante. Se decide continuar el estudio, que confirma posteriormente el diagnóstico de sarcoma primario de arteria pulmonar mediante biopsia.

Palabras clave: Disnea; Sarcoma pulmonar; Tomografía con emisión de positrones

ABSTRACT

Primary pulmonary artery sarcoma is a rare tumor with a very poor prognosis. Its incidence is hard to estimate. It presents with nonspecific symptoms, delaying the diagnosis and making it challenging. We present a 62-year-old patient initially diagnosed with pulmonary thromboembolism, exhibiting discordant symptoms. Further investigation was pursued, ultimately confirming the diagnosis of primary pulmonary artery sarcoma through biopsy.

Key words: Dyspnea; Pulmonary sarcoma; Positron emission tomography

Paciente varón de 62 años de edad, sin antecedentes de interés, acude al servicio de urgencias por disnea grado II/IV NYHA, y se diagnostica de tromboembolismo pulmonar (TEP) en la arteria pulmonar derecha (Figura 1) por tomografía computarizada (TC). En el ingreso no se objetivaron signos de trombosis venosa en una ecografía doppler de miembros inferiores y, ante la buena evolución, se derivó a domicilio con anticoagulación. A los tres meses persistía la disnea, a pesar de adherencia al tratamiento, se decidió realizar

una TC donde se evidenció un empeoramiento respecto al estudio previo (Figura 2 a-c), se amplió estudio con tomografía con emisión de positrones, en la que se observó unas masas en ambas arterias pulmonares con SUV_{máx} >6 compatible con neoplasia vascular junto con lesiones a distancia (Figura 2d). Se realizó biopsia de una de las masas con resultado de sarcoma de arteria pulmonar y se decidió en comité multidisciplinar tratamiento oncológico. El paciente falleció a los seis meses tras el inicio de dicho tratamiento.



Figura 1. Superior : Corte coronal de angio-TC de tórax donde se observa un trombo al nivel de la arteria pulmonar derecha (*flecha*). Inferior: Corte axial de angio-TC de tórax donde se observa infarto pulmonar (*flecha*).

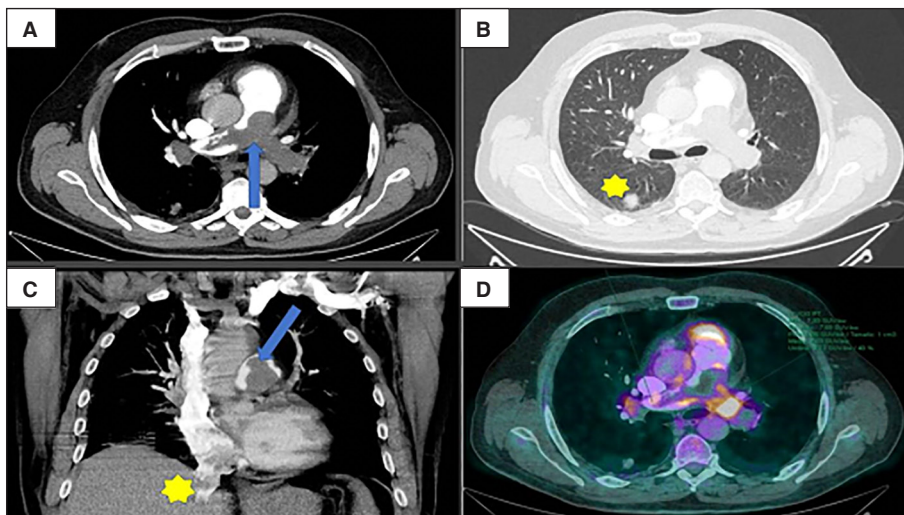


Figura 2. A y B. Corte axial de angio-TC de tórax donde se observa TEP en ambas arterias pulmonares (*flecha*) y nódulo pulmonar al nivel de LID (*asterisco*). C. Corte coronal de angio-TC de tórax en el que se visualiza la afectación casi completa de la arteria pulmonar izquierda (*flecha*) y reflujo VCI (*asterisco*). D. Corte axial PET donde se observa hipercaptación en las arterias pulmonares.

El sarcoma primario de arteria pulmonar es un tumor poco frecuente y con muy mal pronóstico, más frecuente en mujeres y en la sexta década de la vida,¹ la sintomatología es inespecífica con disnea, fiebre, dolor torácico o síncope lo que provoca un retraso en el diagnóstico.

En la bibliografía no está del todo aclarada la etiología, algunos autores² lo han relacionado con la degeneración maligna de trombos y la transformación neoplásica de células mesenquimales, que se produce en un 80 % de los casos en el tronco de la arteria pulmonar y se extiende en un 60 % a ramas principales.³

La dificultad no solo radica en la sintomatología, sino también en las pruebas de imagen pues la tomografía computarizada detecta masas en los pulmones sin poder diferenciar entre trombo o tumor, por lo que es importante ampliar a otros estudios, como la PET, que permite orientar el diagnóstico; además, existen algunos trabajos en la bibliografía que están evaluando el uso de la PET para evaluar la respuesta a los tratamientos.⁴

El tratamiento quirúrgico es el de elección, que puede ser exitoso si se consigue una resección completa. El método de referencia es la endarterectomía con *bypass* cardiopulmonar; otras técnicas quirúrgicas empleadas han sido la resección con márgenes libres y la neumonectomía, con una mediana de supervivencia entre 14 y 268 meses en aquellos pacientes operables. El tratamiento sistémico con quimioterapia y radioterapia se realiza de manera adyuvante, con resultados contradictorios en la bibliografía.⁵

El tratamiento sistémico con quimioterapia puede ser eficaz en pacientes irreseccables, como nuestro caso, aunque existe escasa bibliografía al respecto, los pocos estudios muestran la eficacia de los diferentes tratamientos existentes, como adriamicina, gemcitabina, doxorrubicina, entre otros.⁴

Conflicto de interés

Los autores no presentan conflictos de intereses

Financiación

Este manuscrito no ha recibido la financiación de ninguna empresa externa.

BIBLIOGRAFIA

1. Mandelstamm M. Über primäre Neubildungen des Herzens. Virchows Arch Pathol Anat 1923;245:43-54. <https://doi.org/10.1007/BF01992097>
2. Pereira J, Oliver J, Durán P et al. Sarcoma primario de arteria pulmonar: diagnóstico mediante ecocardiograma transtorácico y transeofágico. Rev Esp Cardiol. 2000;53:42-14. [https://doi.org/10.1016/S0300-8932\(00\)75074-3](https://doi.org/10.1016/S0300-8932(00)75074-3)
3. Assi T, Kattan J, Rassy E, et al. A comprehensive review on the diagnosis and management of intimal sarcoma of the pulmonary artery. Crit Rev Oncol Hematol. 2020;147:102889. <https://doi.org/10.1016/j.critrevonc.2020.102889>
4. Pérez del Río MJ, Molina Suárez R, Fresno Forcelledo MF et al. Sarcoma intimal de la arteria pulmonar. Estudio inmunohistoquímico. Rev Esp Cardiol. 1998;51:850-2. [https://doi.org/10.1016/S0300-8932\(98\)74831-6](https://doi.org/10.1016/S0300-8932(98)74831-6)
5. 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. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezs387>