

SARCOMA PRIMARIO DE LA ARTERIA PULMONAR:

Un infrecuente pero grave simulador de
TEP que el radiólogo debe saber reconocer

Rocío Márquez García¹, Carmen Sánchez de la Orden¹,
Andrea Gregor Ramírez¹.

Hospital Universitario Puerta del Mar¹, Cádiz.

1. Objetivos docentes:

- Describir las características radiológicas clave del sarcoma primario de la arteria pulmonar.
- Destacar las limitaciones y desafíos en la interpretación radiológica de este infrecuente tumor.
- Establecer las diferencias por imagen respecto a su principal simulador; el tromboembolismo pulmonar.

2. Revisión del tema

Introducción

El **sarcoma de la arteria pulmonar (SAP)** es una entidad muy rara cuyo origen/etiología permanece incierto. La proliferación de las células madre multipotenciales de la **íntima** o incluso de la capa media **de la arteria pulmonar** parece ser el origen de esta patología, la cual puede afectar al tronco pulmonar, arterias pulmonares principales derecha o izquierda y sus ramas, tracto de salida del ventrículo derecho, e incluso válvula pulmonar y válvula tricúspide.

Suele presentarse con mayor frecuencia en adultos, con una mediana de edad de presentación de 45 años, siendo más prevalente en **mujeres**.

Debido a la falta de características específicas, tanto clínicas como radiológicas, el diagnóstico suele retrasarse, siendo estos pacientes en muchas ocasiones diagnosticados postmortem.

Los síntomas están en relación con la oclusión de la arteria pulmonar y el fallo cardiaco derecho, y suelen ser graduales y prolongados en el tiempo. Los síntomas más comunes incluyen disnea de esfuerzo, seguida de tos, dolor torácico pleurítico y/o anginoso, fiebre, hemoptisis, expectoración y pérdida de peso.

Inicialmente, los pacientes con sarcoma de la arteria pulmonar suelen ser **diagnosticados erróneamente** tanto por clínicos como por radiólogos **de tromboembolismo pulmonar (TEP)**. De hecho, esta entidad no suele ser considerada como diagnóstico hasta que la anticoagulación o la fibrinólisis no está siendo efectiva.

Este retraso en el diagnóstico afecta irremediablemente al inicio del tratamiento, el cual está íntimamente relacionado con el pronóstico.

El tiempo medio de supervivencia es de aproximadamente 1,5 meses sin tratamiento quirúrgico.

Aproximadamente el 50% de los pacientes con PAS tienen metástasis pulmonares y mediastínicas al diagnóstico, y cerca de un 20% presentan metástasis a distancia cuando se diagnostican de PAS, lo que se asocia con una supervivencia a los cinco años muy pobre.

Este es el motivo por el que los radiólogos juegan un papel clave en este proceso diagnóstico.

Diagnóstico por imagen

Una amplia variedad de técnicas de imagen suelen ser utilizadas para lograr un correcto diagnóstico de estos pacientes.

Radiografía simple

Utilizada de forma **aislada**, **no suele aportar mucha información específica** para el diagnóstico de PAS. Puede servir inicialmente para evaluar signos de insuficiencia cardiaca o metástasis pulmonares y mediastínicas, aunque debemos tener en cuenta que puede ser normal (*Figura 1*).

El ecocardiograma transtorácico (TTE) o transesofágico (TEE) realizado en estos pacientes suele mostrar signos de hipertensión pulmonar, con dilatación del ventrículo derecho y obstrucción del tracto de salida de este o del tronco de la arteria pulmonar, pero tampoco va a ser suficiente para su diagnóstico, ya que son signos superponibles a los que presentan los pacientes con tromboembolismo pulmonar.

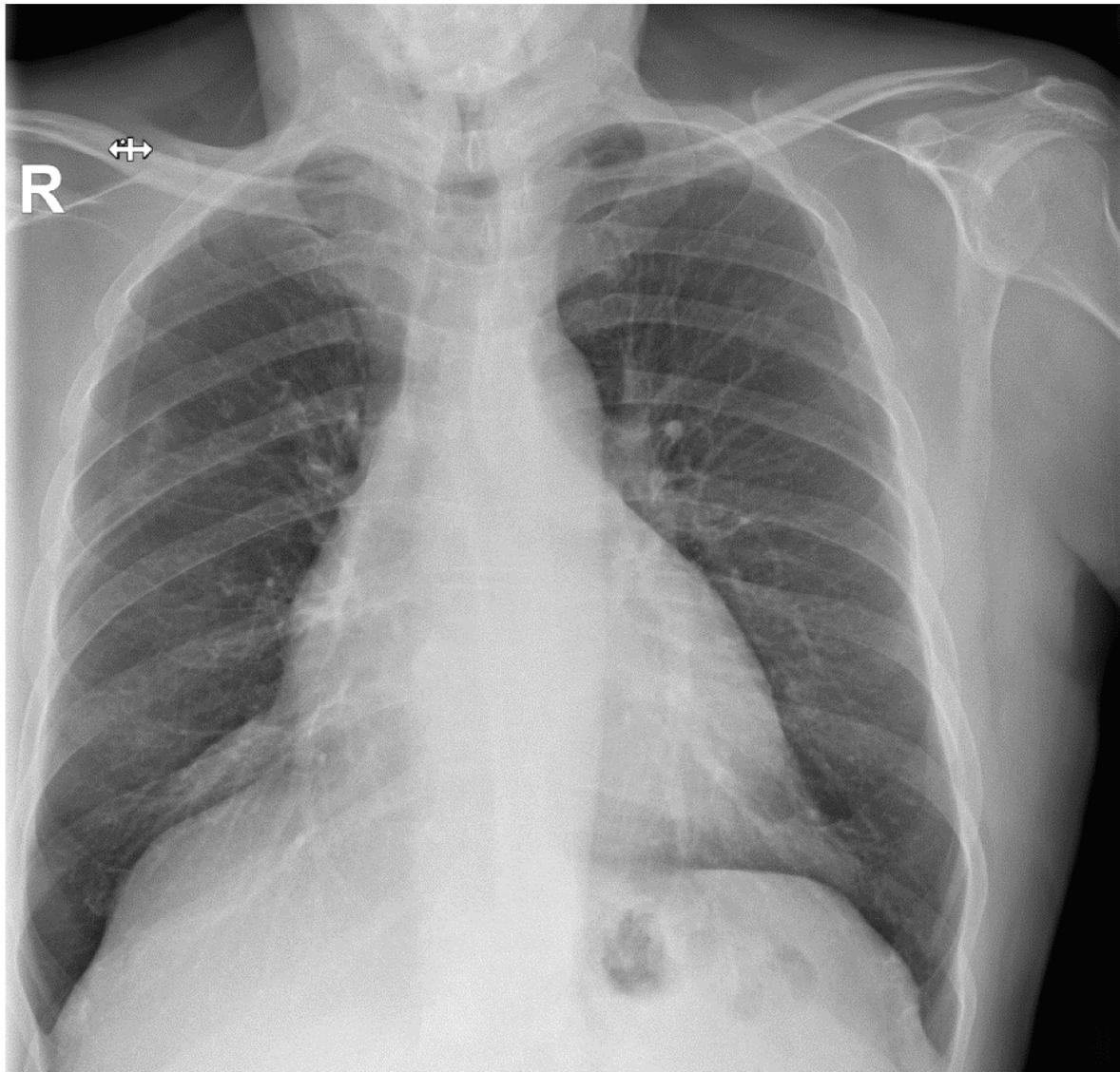


Figura 1: Radiografía simple de tórax de un varón de 60 años con clínica de disnea de varias semanas de evolución. Únicamente destaca un aumento del índice cardiotorácico que traduce una posible dilatación ventricular, mínimo pinzamiento del seno costofrénico lateral derecho y algunas pequeñas opacidades mal definidas en hemitórax derecho, inespecíficas en esta técnica de imagen.

Van a ser necesarias otras técnicas diagnósticas que aporten información específica y permitan distinguir estas dos entidades:

Tomografía computarizada

Debido a la sospecha inicial de tromboembolismo pulmonar, en la mayoría de pacientes se realiza **angio-TC de arterias pulmonares**. Se mencionan los hallazgos característicos de PAS en esta prueba de imagen:

- Defecto de repleción arterial que puede afectar al tronco de la arteria pulmonar o a cualquiera de sus ramas
- Aspecto de masa, que puede ser polipoidea o lobulada, y provoca obstrucción y dilatación de las arterias a las que afecta (*Figuras 3 y 4*)
- Comportamiento agresivo con infiltración de la pared arterial (*Figura 3*), que puede ser transmural con extensión extraluminal hacia el mediastino o incluso hacia el pulmón
- The wall eclipsing sign** (signo de eclipse de la pared): sugerido por *Gan et al.* como patognomónico de PAS (*Figura 2*).

<< The wall eclipsing sign >>

Se define como la presencia de los siguientes tres hallazgos:

1. Ocupación casi completa de la luz del tronco pulmonar, arteria pulmonar izquierda o arteria pulmonar derecha por una masa de baja densidad.
2. Protrusión del extremo proximal de esta masa hacia el tracto de salida del ventrículo derecho.
3. Eclipse (desaparición) de una o ambas paredes del tronco de la arteria pulmonar, arteria pulmonar izquierda o arteria pulmonar derecha por la lesión.

Figura 2. Hallazgos radiológicos del signo de eclipse de la pared según Gal et al.

Si se realiza un una **fase tardía (venosa)**, a diferencia del TEP, la masa puede presentar **densidad heterogénea** por presencia en su interior de necrosis, hemorragia, calcificaciones o vasos intratumorales.

Los nódulos pulmonares sospechosos de metástasis son más fácilmente reconocidos en esta técnica diagnóstica y pueden ayudar en conjunto a establecer un diagnóstico de sospecha de malignidad (*Figura 5*).

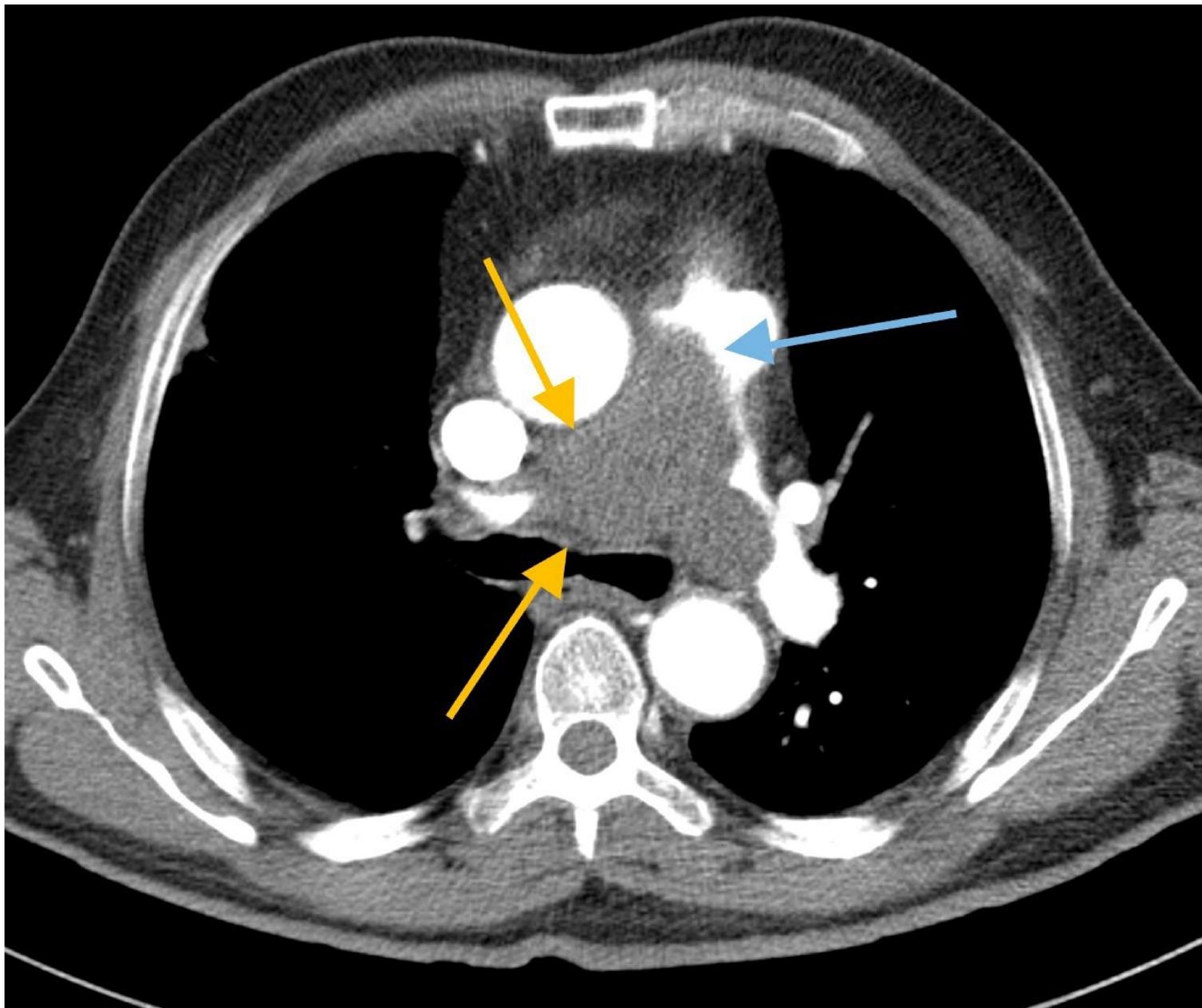


Figura 3: Sarcoma de la arteria pulmonar en un varón de 60 años que presentaba disnea progresiva de semanas de evolución (mismo paciente que la imagen de radiografía simple). El angio-TC de arterias pulmonares que se le hizo ante la sospecha inicial de TEP muestra un defecto de repleción que ocupa la luz de las arterias pulmonares proximales derecha e izquierda y también afecta al tronco de la arteria pulmonar.

Los hallazgos característicos del signo de eclipse de la pared se muestran en esta imagen: ambas paredes de la arteria pulmonar izquierda están ocultas por la lesión (flechas amarillas). El tronco pulmonar, la arteria pulmonar izquierda y la arteria pulmonar derecha están total o parcialmente ocupados por la lesión, y el extremo proximal de la lesión se proyecta hacia el tracto de salida ventricular derecho (flecha azul).



Figura 4: Reformateo coronal del angio-TC del mismo paciente

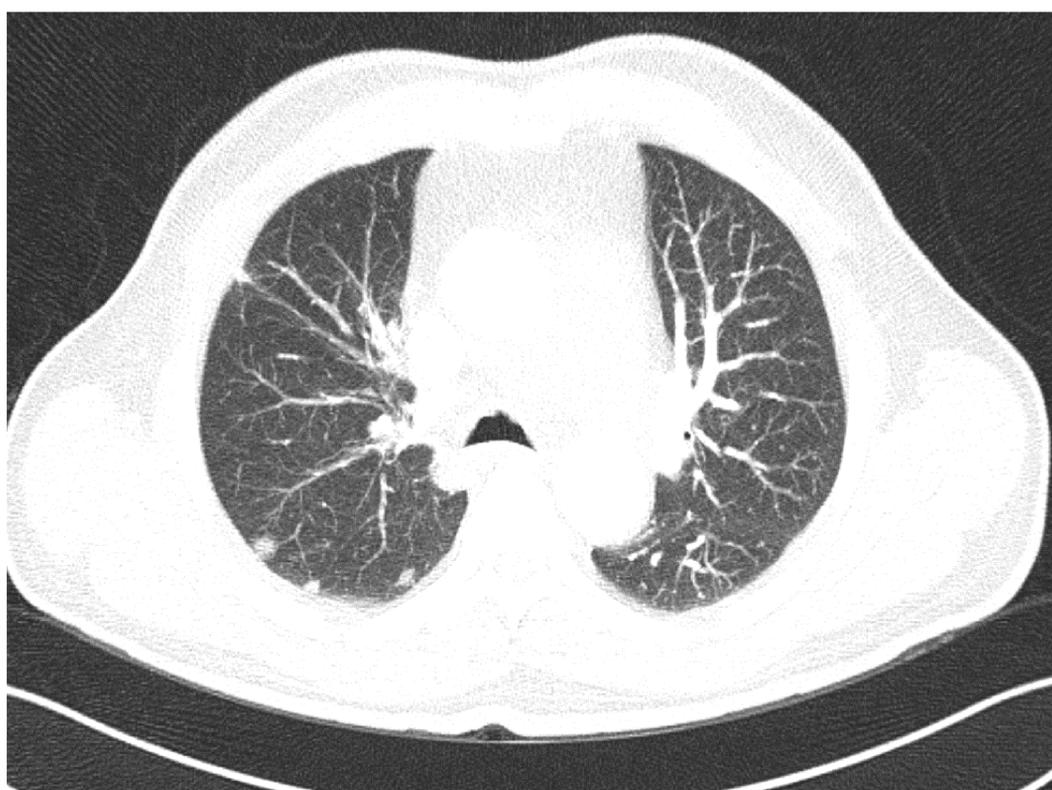


Figura 5: Mismo escáner con ventana de parénquima pulmonar. Se visualizan en hemitórax derecho algunos infiltrados nodulares subpleurales, unos de aspecto sólido y otros subsólidos, sospechosos de metástasis dado el contexto del paciente.

Resonancia magnética

La resonancia magnética (RM) es una técnica de imagen particularmente eficaz y específica para distinguir el sarcoma de la arteria pulmonar (SAP) de un trombo (TEP), sobre todo tras la administración de gadolinio.

En las imágenes ponderadas en T1, el sarcoma de arteria pulmonar típicamente se observa como una masa intraluminal con intensidad de señal intermedia, mientras que en las imágenes ponderadas en T2 con supresión de la grasa la masa puede mostrar un aumento significativo en la intensidad de señal. Otros hallazgos asociados como expansión luminal, extensión extraluminal o enfermedad metastásica también pueden ser identificados en la RM.

Después de la administración de gadolinio, a diferencia de un trombo simple, **la lesión mostrará realce** y aumentará significativamente de intensidad, confirmando su naturaleza tumoral.

Esta realce con el contraste hace que la resonancia magnética sea una **prueba de imagen ventajosa tanto en el diagnóstico como en el seguimiento** de estos pacientes, ya que puede ser útil incluso para detectar tumor residual después de la cirugía.

Tomografía por emisión de positrones (PET) con fluorodesoxiglucosa (18F-FDG PET/TC)

La avidéz por la FDG puede ayudar a distinguir los sarcomas de arteria pulmonar de los trombos simples en aquellos casos donde la exploración radiológica inicial no detecta el tumor, ya que **el SAP generalmente muestra una actividad metabólica aumentada** (*Figura 6*). Además, la PET con FDG puede ser útil para detectar metástasis. Sin embargo, esta exploración no puede excluir definitivamente los sarcomas de bajo grado, que pueden mostrar una avidéz por la FDG muy leve.

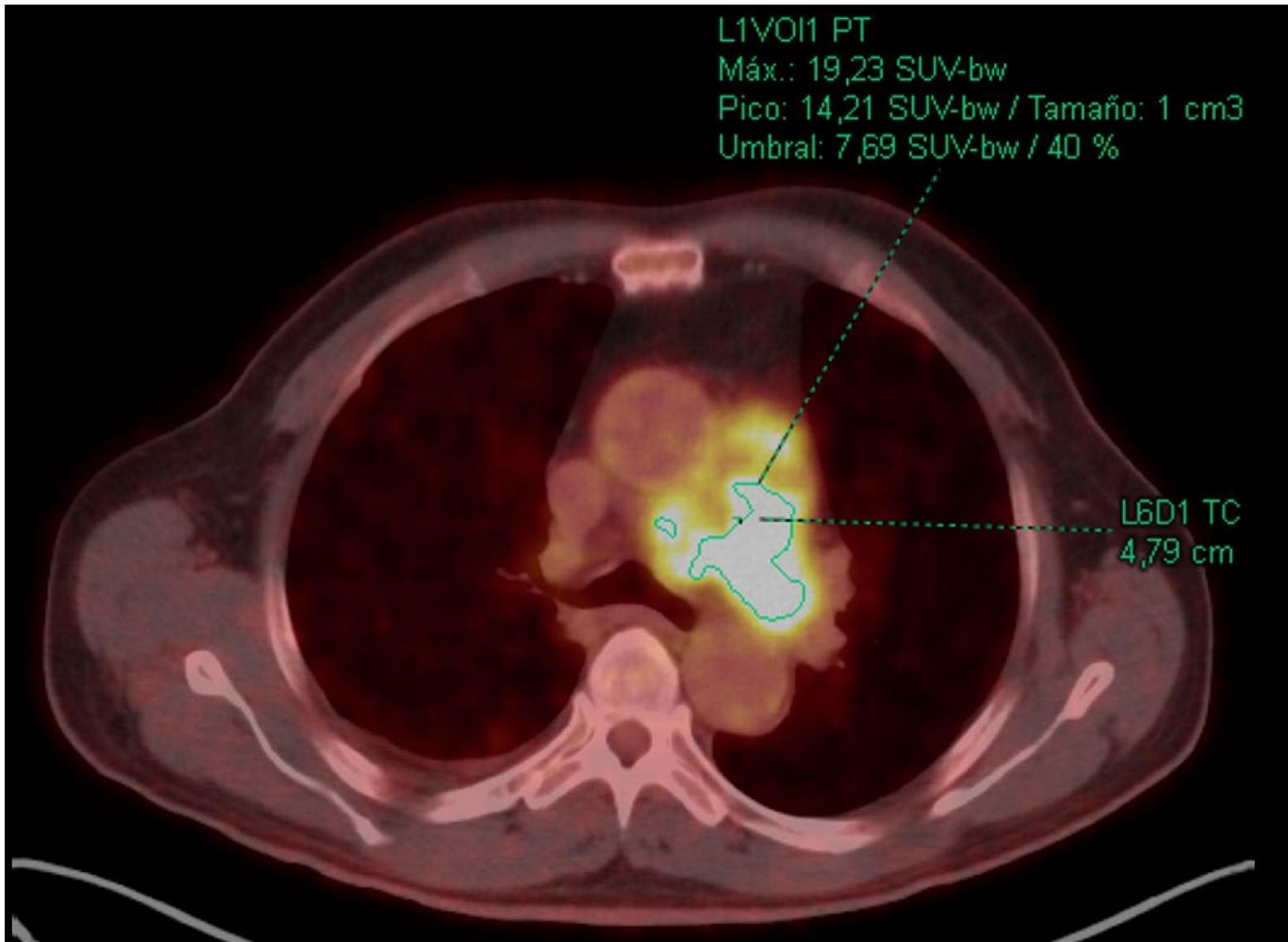


Figura 6: Tomografía por emisión de positrones con ¹⁸F-FDG (PET/TC) realizada en el mismo paciente que mostró una actividad metabólica aumentada dentro de la masa intraluminal. Este patrón metabólico indicó la malignidad de la lesión y supuso un apoyo importante para el diagnóstico de sarcoma de la arteria pulmonar. Posteriormente, se obtuvo confirmación histopatológica después de la resección quirúrgica.

Además de las pruebas de imagen, se pueden utilizar otras técnicas para obtener muestras de tejido antes de la cirugía y así poder realizar el diagnóstico correcto de forma precoz, lo que puede mejorar el pronóstico de estos pacientes.

Dependiendo de las características radiológicas y del estado clínico del paciente, pueden considerarse procedimientos como la endarterectomía pulmonar, la aspiración con aguja transbronquial guiada por ecografía endobronquial (EBUS-TBNA), la biopsia pulmonar percutánea o la biopsia de aspiración endovascular realizada mediante cateterismo cardíaco derecho.

Para ofrecer perspectivas de supervivencia, es necesario realizar una **resección quirúrgica radical temprana**. Además, estudios recientes han demostrado que la quimioterapia y/o la radioterapia postoperatorias pueden mejorar la efectividad de los tratamientos disponibles para el SAP.

Sin embargo, y a pesar de estos esfuerzos, el **pronóstico de estos pacientes a los 5 años sigue siendo muy pobre**, con una supervivencia media de 26 meses después del tratamiento quirúrgico.

3. Conclusión:

Dado que el sarcoma de la arteria pulmonar (SAP) es una patología rara que a menudo puede confundirse con un tromboembolismo pulmonar, la experiencia de radiólogos especializados en su detección es fundamental.

Por ello, se describen una serie de hallazgos radiológicos que, combinados con la información clínica e histopatológica, pueden mejorar la precisión diagnóstica y, en última instancia, mejorar el pronóstico de los pacientes con SAP.

4. Referencias:

1. Gan HL, Zhang JQ, Huang XY, Yu W. The wall eclipsing sign on pulmonary artery computed tomography angiography is pathognomonic for pulmonary artery sarcoma. PLoS One. 2013 Dec 31;8(12):e83200. doi: 10.1371/journal.pone.0083200. PMID: 24391746; PMCID: PMC3877030.
2. Yi C, Lee K, Choe Y, Han D, Kwon O, Kim S. Computed Tomography in Pulmonary Artery Sarcoma: Distinguishing Features from Pulmonary Embolic Disease. J Comput Assist Tomogr. 2004;28(1):34-9. doi:10.1097/00004728-200401000-00005 – Pubmed
3. Chong S, Kim T, Kim B, Cho E, Kim J. Pulmonary Artery Sarcoma Mimicking Pulmonary Thromboembolism: Integrated FDG PET/CT. AJR Am J Roentgenol. 2007;188(6):1691-3. doi:10.2214/AJR.05.0874 – Pubmed
4. Bandyopadhyay D, Panchabhai TS, Bajaj NS, Patil PD, Bunte MC. Primary pulmonary artery sarcoma: a close associate of pulmonary embolism-20-year observational analysis. J Thorac Dis. 2016 Sep;8(9):2592-2601. doi: 10.21037/jtd.2016.08.89. PMID: 27747013; PMCID: PMC5059338.
5. Zhang S, Zhang Y, Liu M, Tao X, Xie W, Wan J, Zhai Z. Radiological, histopathological findings, and clinical outcome of pulmonary artery sarcoma. Pulm Circ. 2021 Jan 7;11(1):2045894020940537. doi: 10.1177/2045894020940537. PMID: 33456752; PMCID: PMC7797598.
6. Rafal RB, Nichols JN and Markisz JA. Pulmonary artery sarcoma: diagnosis and postoperative follow-up with gadolinium-diethylenetriamine pentaacetic acid – enhanced magnetic resonance imaging. Mayo Clin Proc 1995; 70: 173–176.
7. Kostic S, Guth S, Bachmann G, et al. Sarcoma of the pulmonary artery mimicking pulmonary artery embolism. EurHeart J 2019; 40: 2824
8. Furest. I, Marín. M, et al. Sarcoma intimal de arteria pulmonar: una causa infrecuente de hipertensión pulmonar. ArchBronconeumol. 2006;42(3):148-50