

# SARCOMA PRIMARIO DE ARTERIA PULMONAR FRENTE A TEP

Ludmila Agostina Protti, Carlos Pastor Sánchez, Miguel Ángel Rienda Moreno, María Rojo Trujillo, Beatriz Olinda Leiva Pomacahua, María José Rodríguez Muñoz

e-mail [lagostina@sescam.jccm.es](mailto:lagostina@sescam.jccm.es)

<sup>1</sup>Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real



## Objetivos docentes:

- Comentar los detalles de un caso que ejemplifique la presentación clínica más frecuente.
- Describir los hallazgos clínico-radiológicos que permitan diferenciar ambas entidades.



## Revisión del tema:

### A) Descripción de nuestro caso

En nuestro centro hemos tenido la experiencia de este tumor con este caso que exponemos a continuación.

Mujer de 61 años con antecedentes de hipertensión arterial y obesidad, sin hábitos tóxicos.

En su historia clínica destaca ingreso hace tres años por episodio de disnea a mínimos esfuerzos de una semana de evolución y cuadro constitucional con pérdida de 16 kg durante el último año. Mediante angio-TC de tórax en urgencias se diagnostica tromboembolismo pulmonar masivo idiopático de la arteria principal derecha, sin evidencia clínica ni ecográfica de trombosis venosa profunda en miembros inferiores (**fig. 1**). Ecocardiograma con insuficiencia mitral ligera-moderada. Inicia anticoagulación oral.

A los 6 meses aproximadamente desde el diagnóstico de tromboembolismo pulmonar (TEP), presenta nuevo ingreso por disnea a moderados esfuerzos, objetivándose con angio-TC torácica, retrombosis de la arteria pulmonar derecha con compresión de la vena cava superior en ausencia de síndrome clínico (**figs. 2 y 3**).

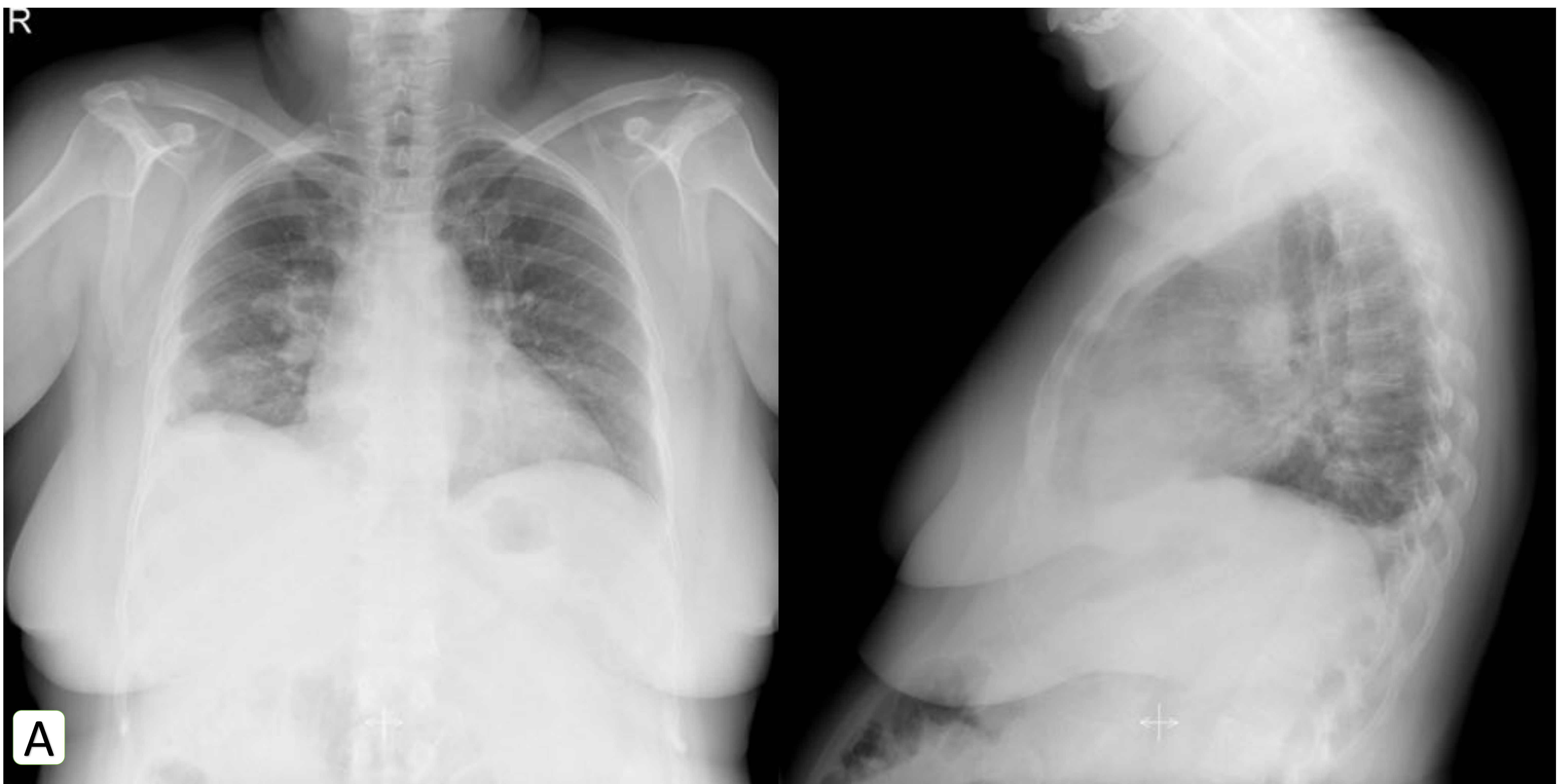
La recurrencia/persistencia de síntomas tras la anticoagulación oral, junto con el aumento del tamaño lesional objetivado mediante angio-TC torácica y el hipermetabolismo mediante PET-TC, orientaron hacia la sospecha de un sarcoma primario de la arteria pulmonar (**figs. 3 y 4**).

Dada la complejidad del caso en cuanto a la accesibilidad para la toma de biopsia y la rápida progresión de la lesión, la paciente es trasladada a un centro de referencia. Se procedió a la toma de biopsia con diagnóstico compatible con "sarcoma intimal", y se desestimó la resecabilidad de la masa tumoral por estadio avanzado.

Mediante tomoterapia se realizó tratamiento de intensidad modulada guiada por la imagen con un total de dosis administrada de 66Gy.

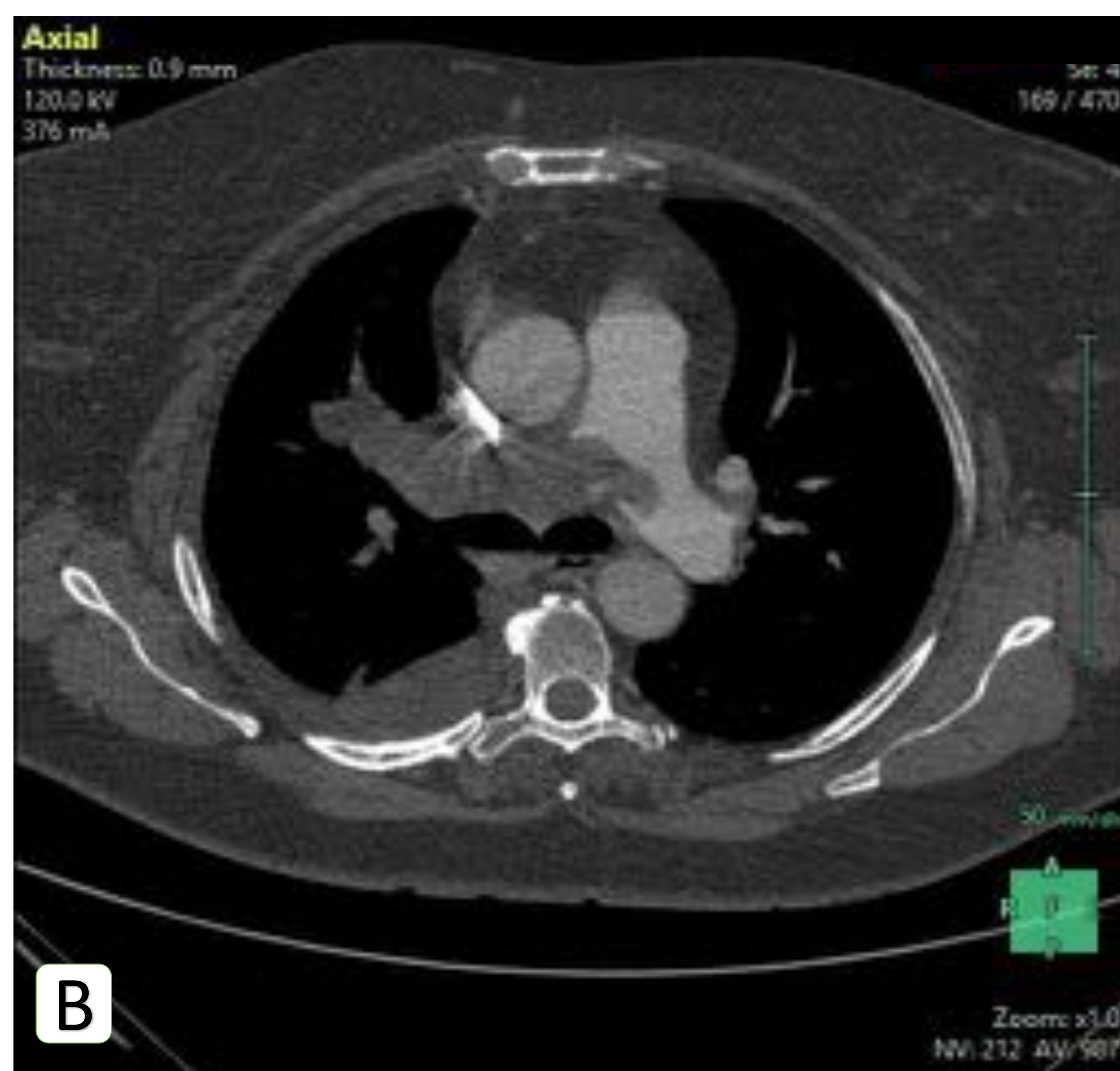
De forma progresiva, a pesar del tratamiento de soporte con corticoterapia, aerosoles y oxigenoterapia domiciliaria, persiste y se agrava la clínica de disnea a moderados-mínimos esfuerzos con insuficiencia respiratoria parcial. Los estudios complementarios muestran ecocardiograma con hipertrofia del VI con FEVI conservada y TC con progresión tumoral a nivel pulmonar, hepático, suprarrenal y ganglionar (**figs. 5, 6 y 7**). Se pauta radioterapia externa con SBRT del nódulo pulmonar en LSI, y finalmente tratamiento de 3º línea con pazopanib hasta el éxitus de la paciente.





**Figura 1A. Rx Tórax PA y L**

Engrosamiento hilar derecho. Opacidad en la periferia basal derecha. Ocupación de seno costodiafragmático posterior derecho.

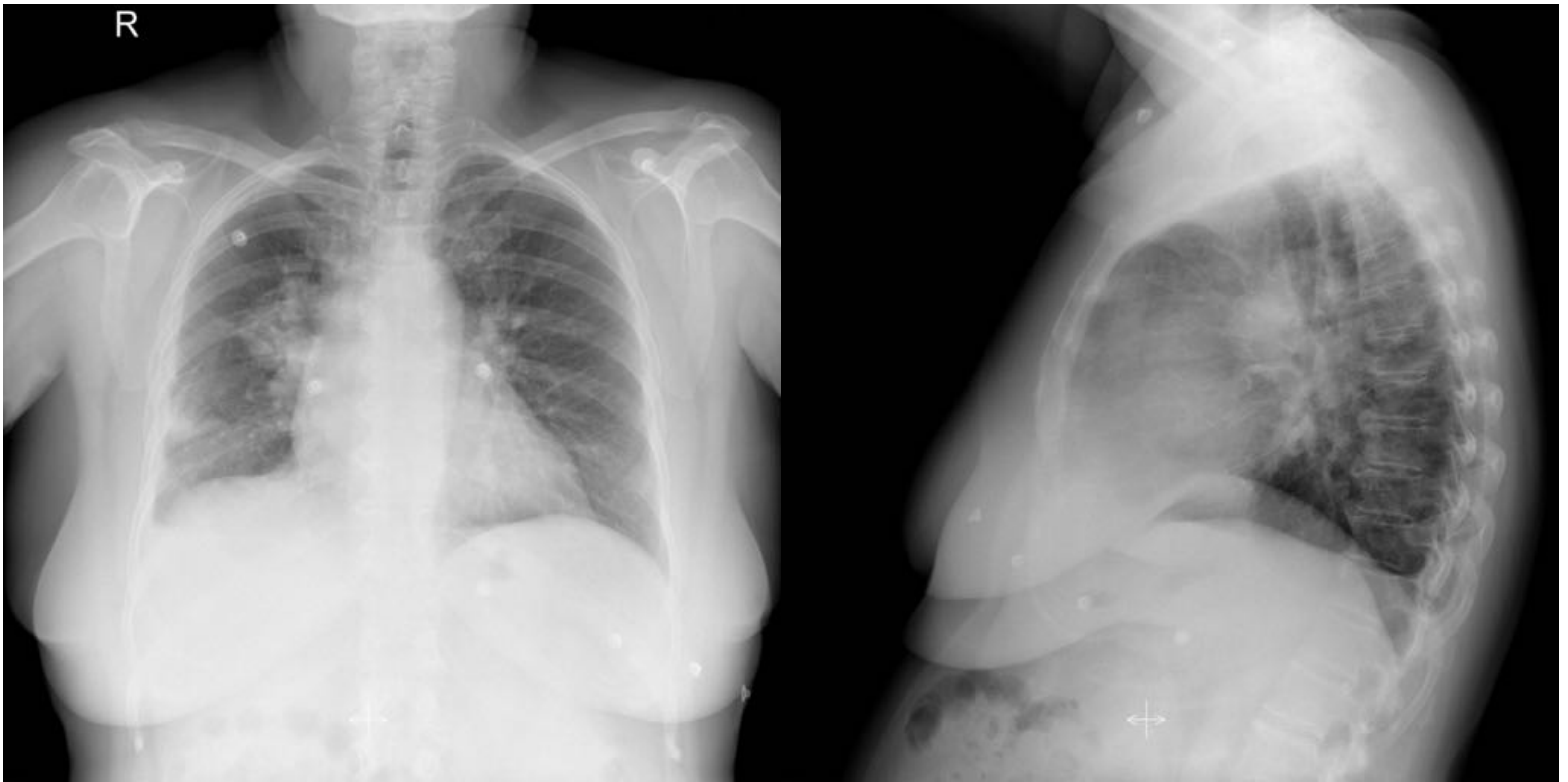


**Figura 1B. Angio-TC de arterias pulmonares**

Ocupación total de la arteria pulmonar derecha por un tejido de partes blandas no captante, que se extiende a las arterias lobares y segmentarias.

Los hallazgos se consideraron compatibles con TEP masivo derecho.

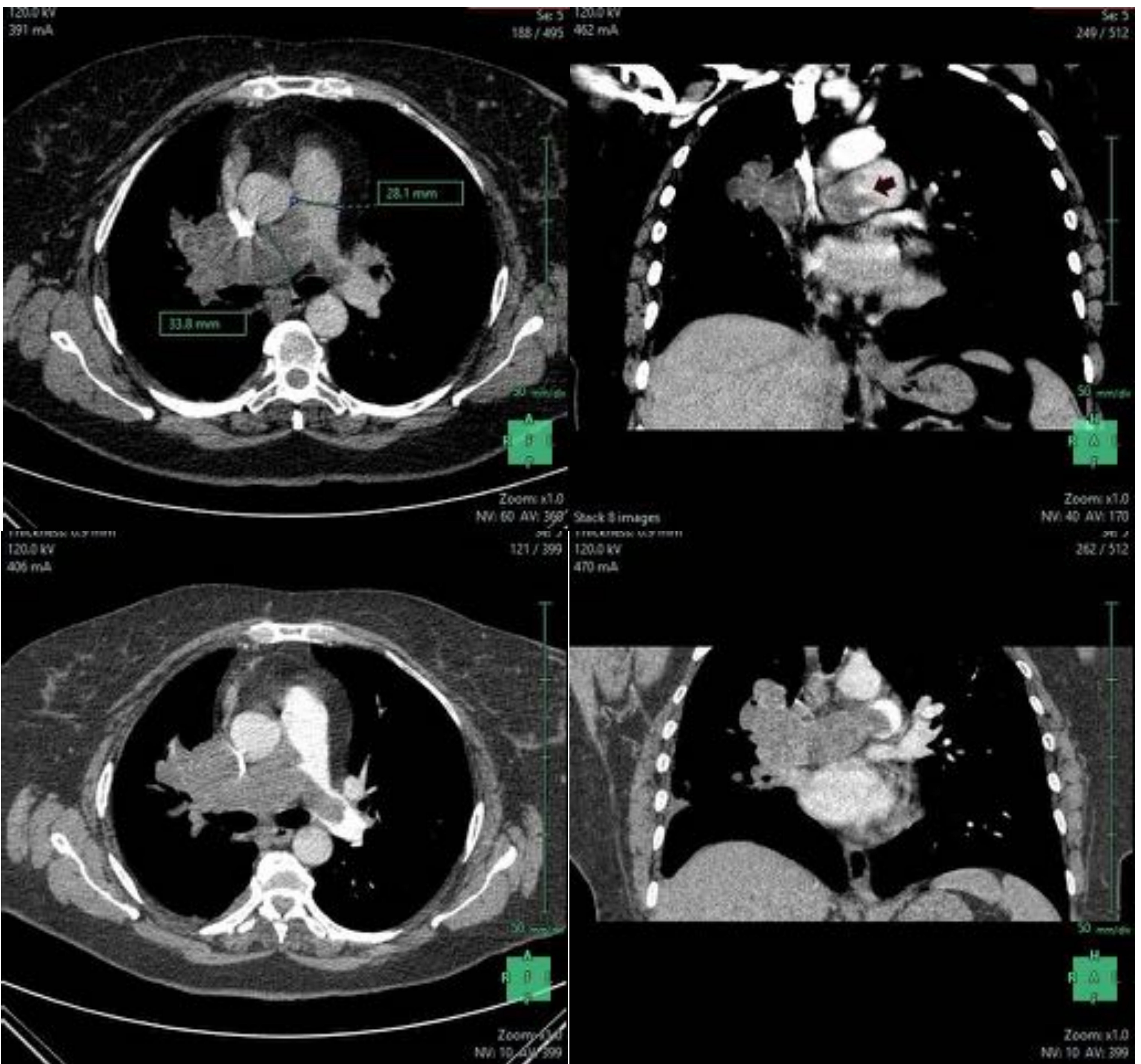




**Figura 2. Rx Tórax PA y L**

Engrosamiento hiliar derecho de mayor tamaño que en la placa previa, junto a opacidad periférica basal derecha sugerente de infarto pulmonar.





**Figura 3. Angio-TC de arterias pulmonares**

Defecto de repleción extenso que se origina en el margen derecho del tronco pulmonar distal, y se extiende por toda la arteria pulmonar derecha, aumentado su calibre significativamente. Continúa por las ramas segmentarias del LSD, donde adquiere una morfología nodular; y también por la arteria interlobar, ocluyendo las ramas lobares de LM y LID.

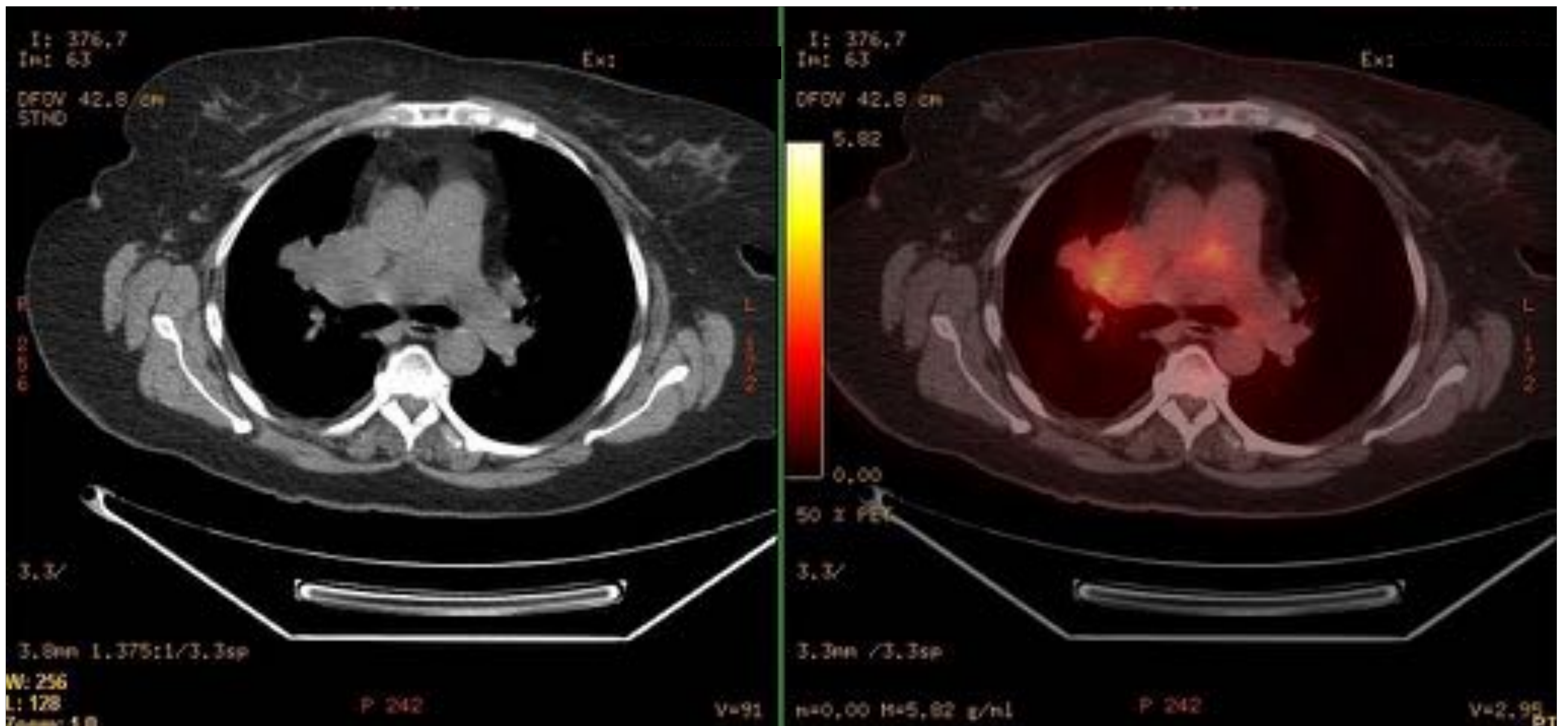
En el interior de la lesión de la arteria pulmonar (AP) derecha distal y en ramas lobares superiores, se observan hiperrealces lineales que impresionan de neovascularización; así como una lesión nodular de partes blandas que surge de la vertiente anterior de la AP derecha y oblitera parcialmente la VCS.

*Se compara con el estudio previo del año 2016, objetivándose retrombosis masiva de la AP derecha de mayor magnitud, con dilatación de ésta y sus ramas.*

*Compresión de VCS.*

*Los hallazgos sugieren trombosis de origen tumoral.*





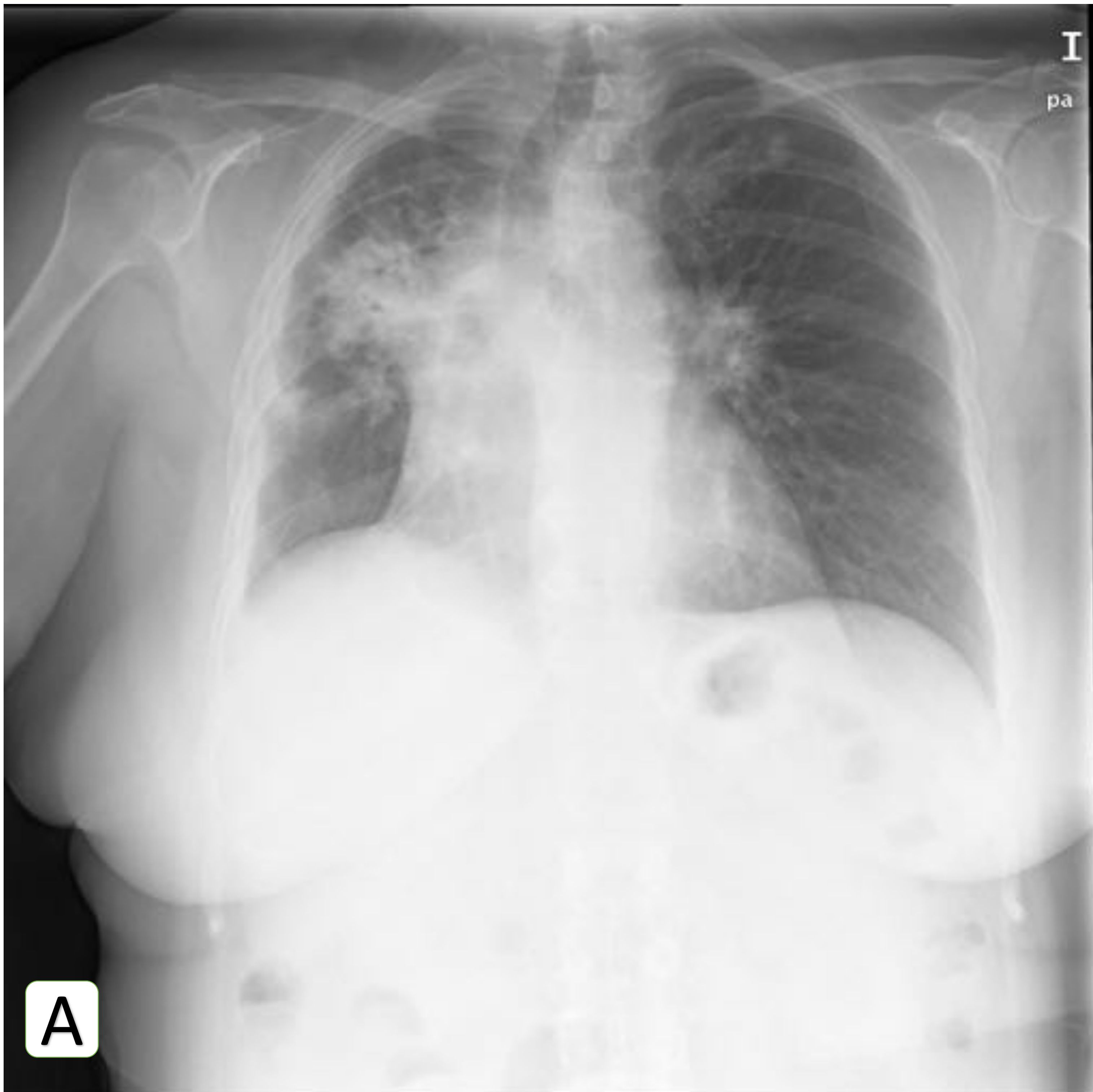
**Figura 4. PET-TC con  $^{18}\text{F}$ FDG**

Aumento del metabolismo en el hilio pulmonar derecho con SUV máx de 3.5, coincidiendo con los hallazgos descritos en el TC, sin poder descartar la presencia de adenopatías en esta localización.

En el tronco de la AP derecha, se observa un aumento de la actividad metabólica con SUV máx de 3.3.

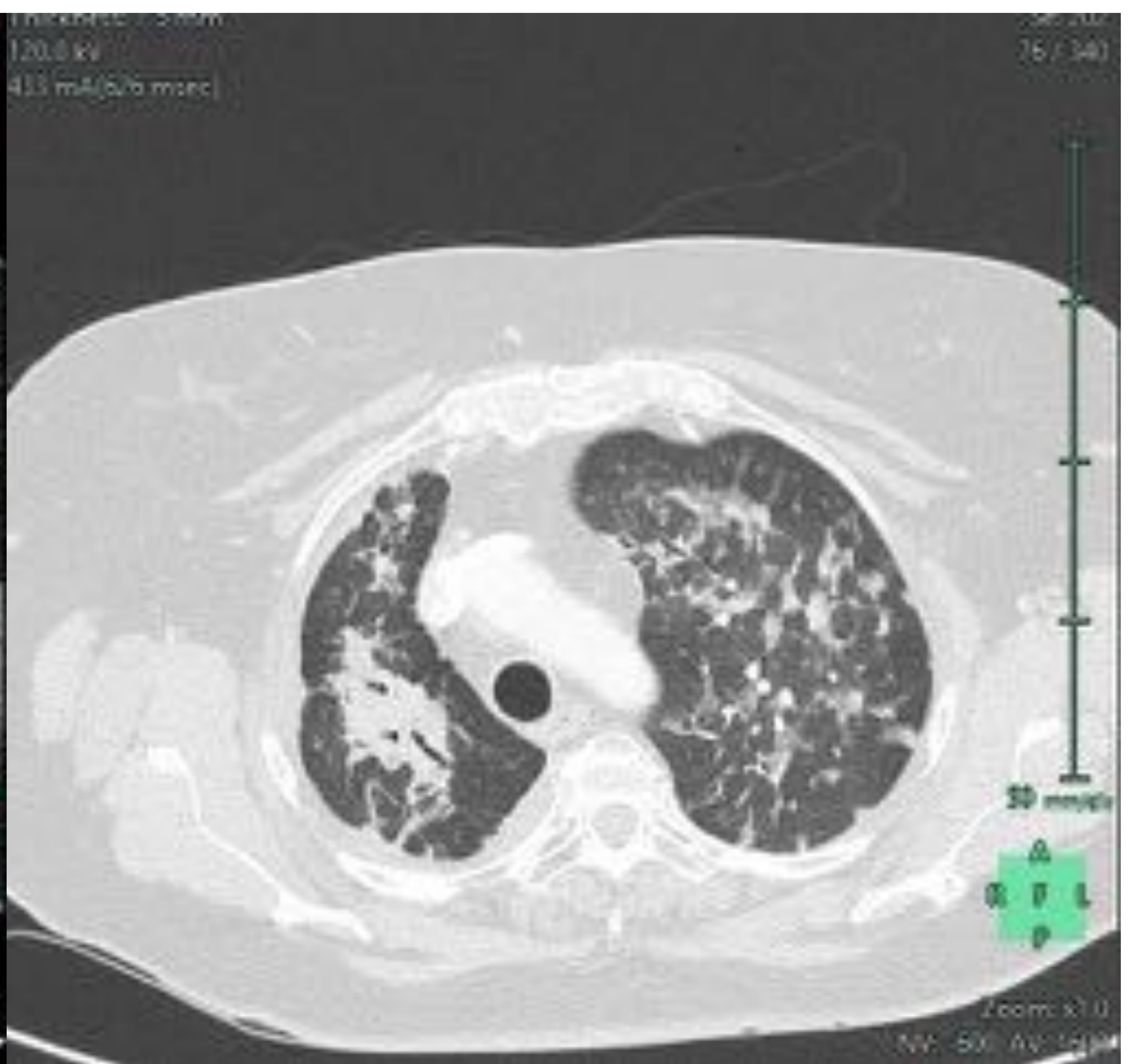
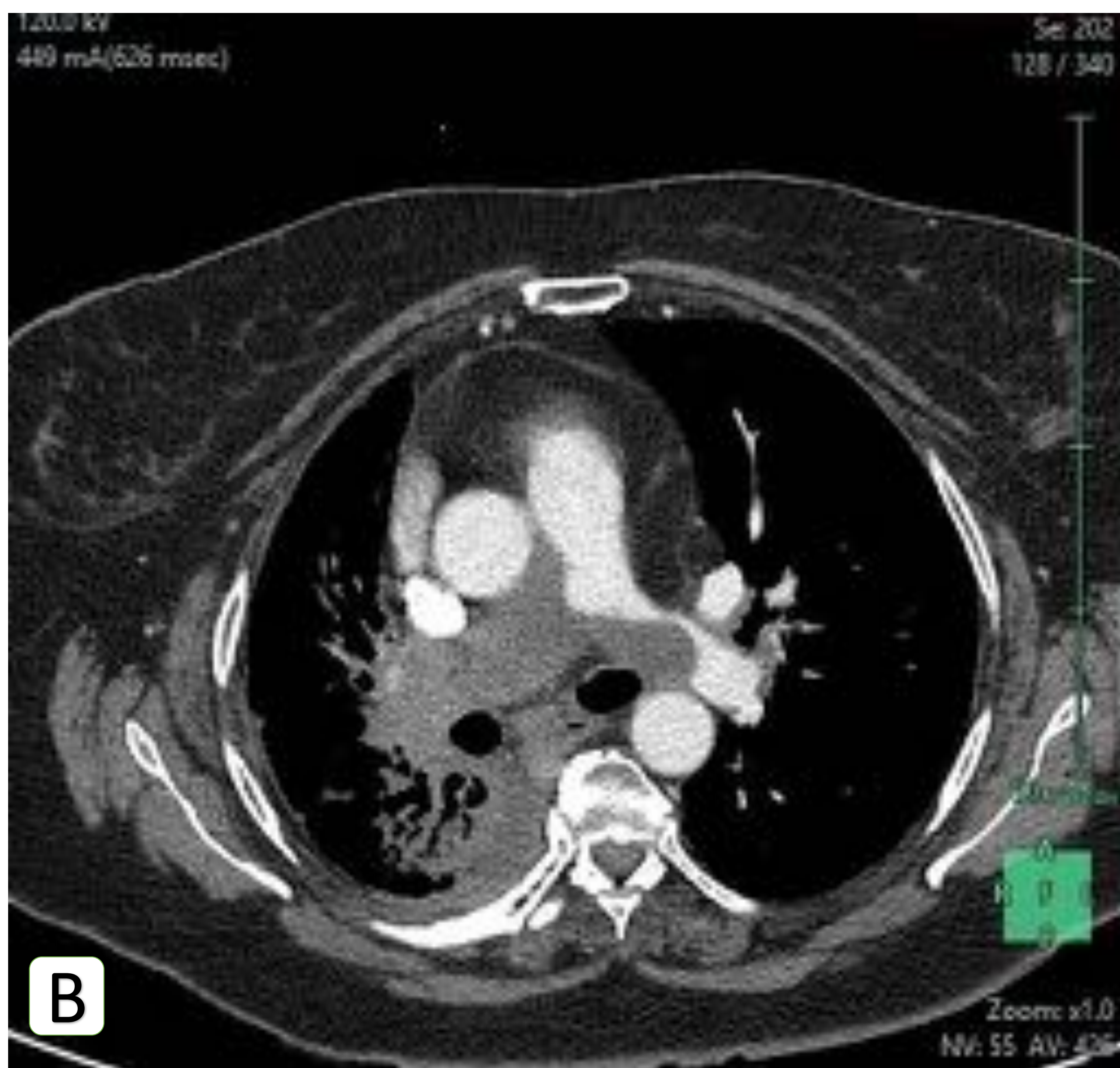
Se describen además dos lesiones nodulares hipermetabólicas en LSD y varias formaciones ganglionares paratraqueales derechas, sin aumento significativo del metabolismo.





**Figura 5A. Rx Tórax PA**

El engrosamiento hiliar derecho se ha extendido convirtiéndose en una masa parahiliar, y empieza a verse engrosado el hilio izquierdo por extensión del tumor hacia la AP izquierda.

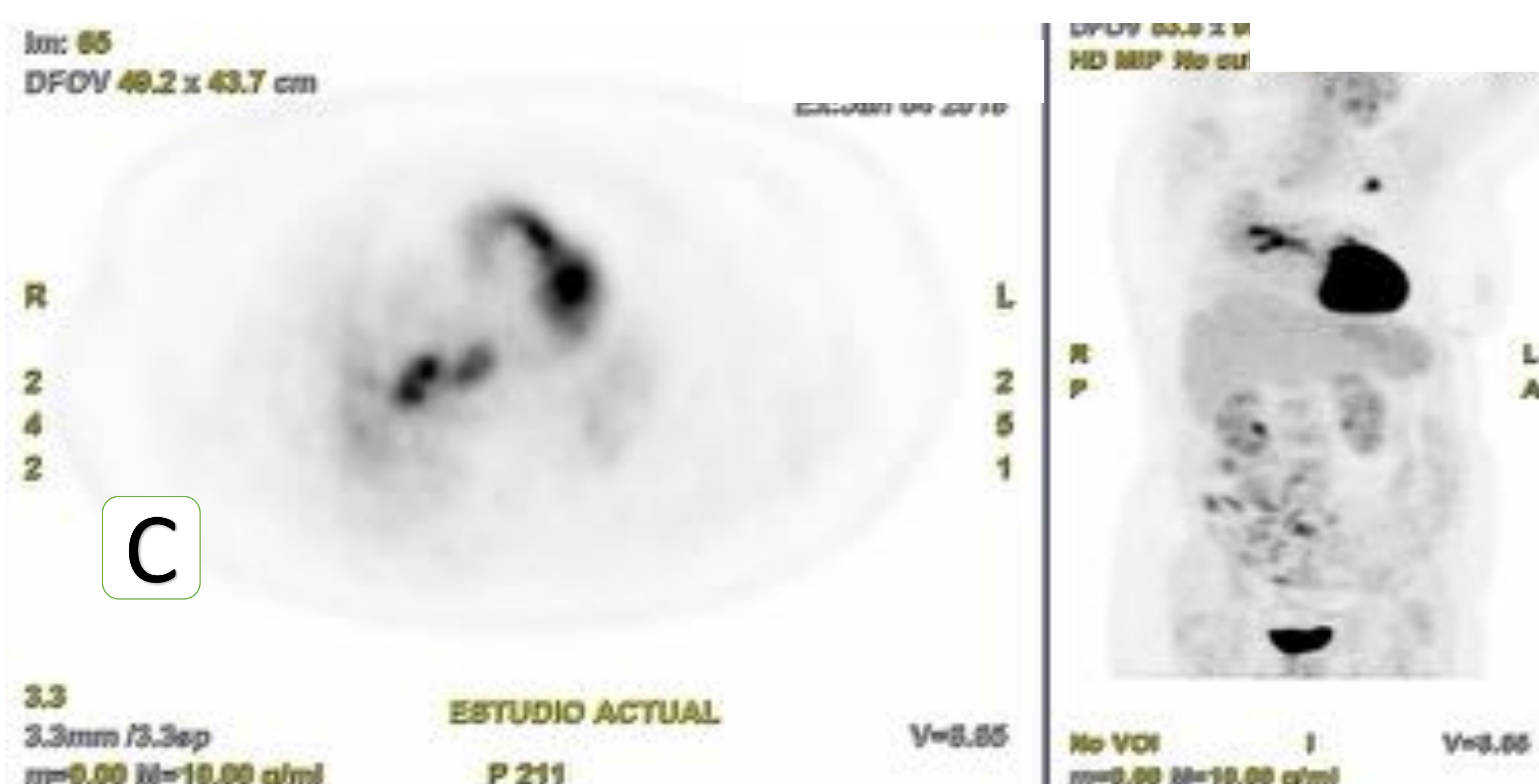


**Figura 5B. Angio-TC de arterias pulmonares**

Tumor intraluminal en AP derecha con pequeño componente que se extiende a AP izquierda.

Condensaciones pulmonares parahiliares en LSD, LM y LID, con broncograma aéreo y dilatación bronquial, hallazgos que sugieren cambios fibro-inflamatorios.

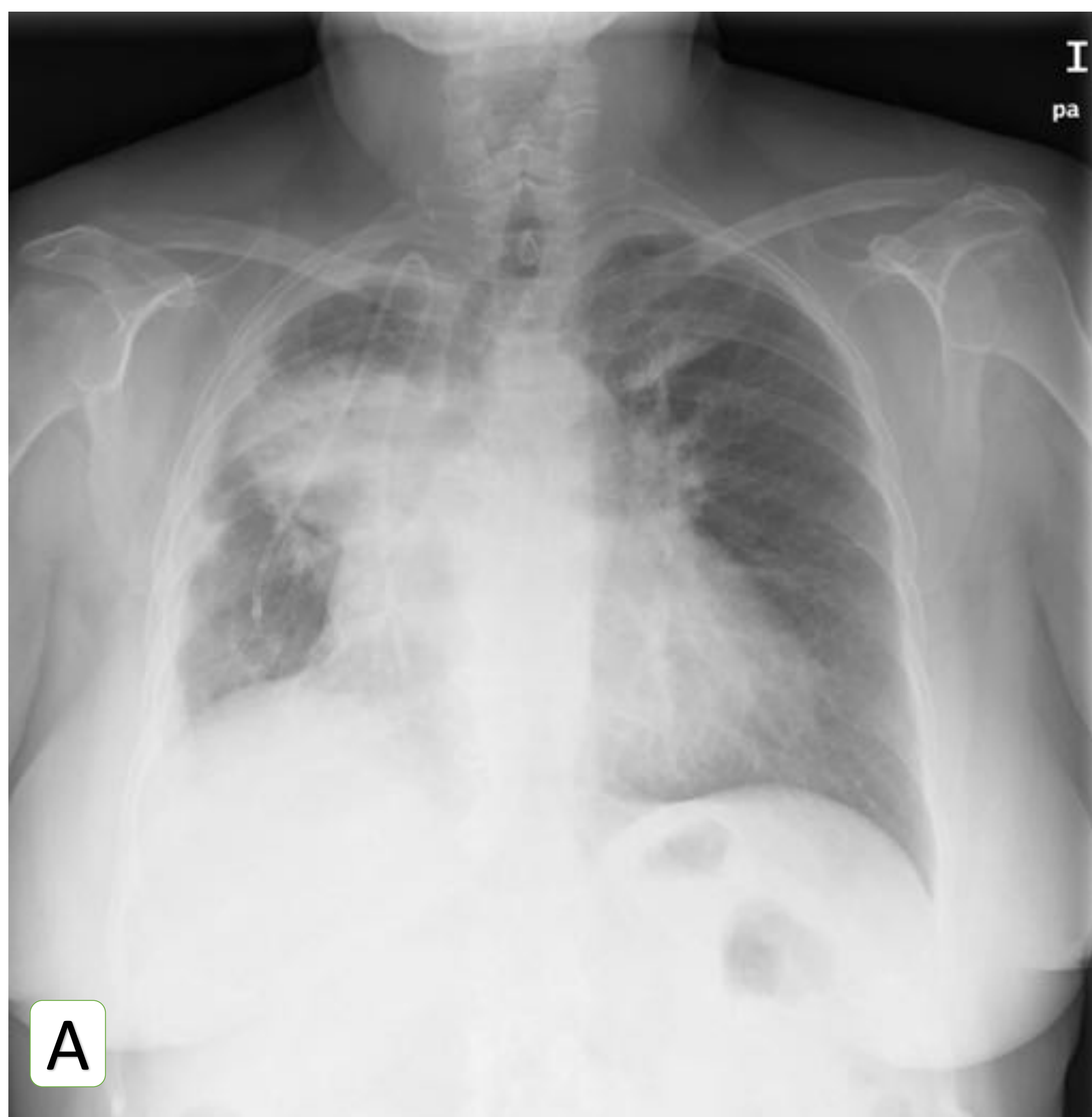
En LSI se visualizan numerosas opacidades en vidrio deslustrado de nueva aparición de aspecto infeccioso-inflamatorio.



**Figura 5C. PET-TC con <sup>18</sup>FDG**

Tras dos años aparece una metástasis nodular de 17 mm en LSI, con un incremento llamativo del SUV máx de hasta 12.8.





**Fig 6A. Rx Tórax PA**

Progresión de la masa parahiliar derecha, y en menor grado también izquierda.



**Figura 6B. TC Toraco-Abdominal con contraste iv, cortes axial y coronal**

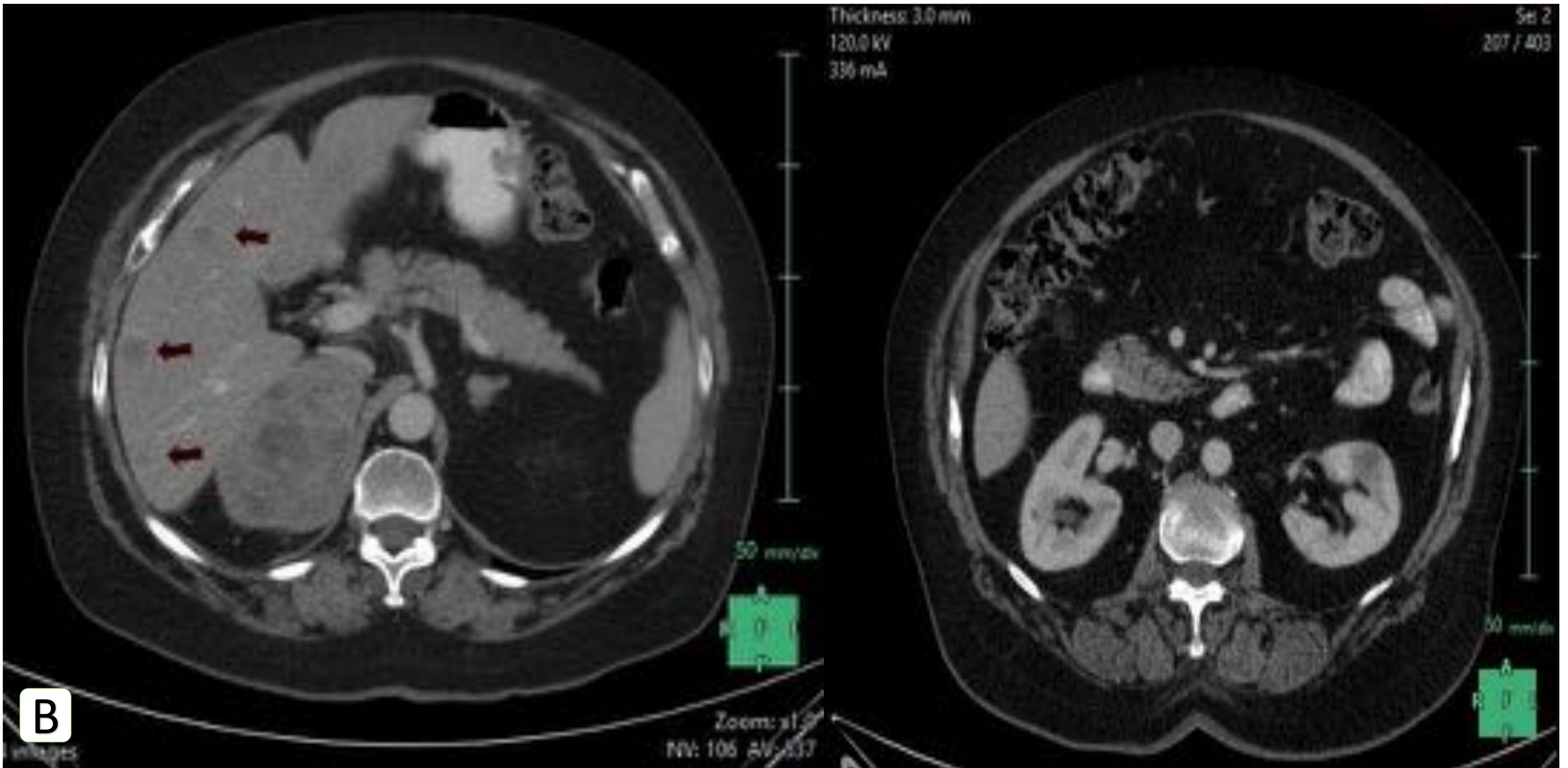
Adenopatía paratraqueal derecha baja con importante necrosis en su interior de nueva aparición.

Infiltración hiliar y pulmonar derecha. La masa parece haberse extendido, de modo que provoca una obliteración importante del bronquio L1D y casi completa del bronquio LM.

Dos adenopatías paracardiacas derechas, así como varios implantes pleurales a lo largo de la pleura basal de nueva aparición.







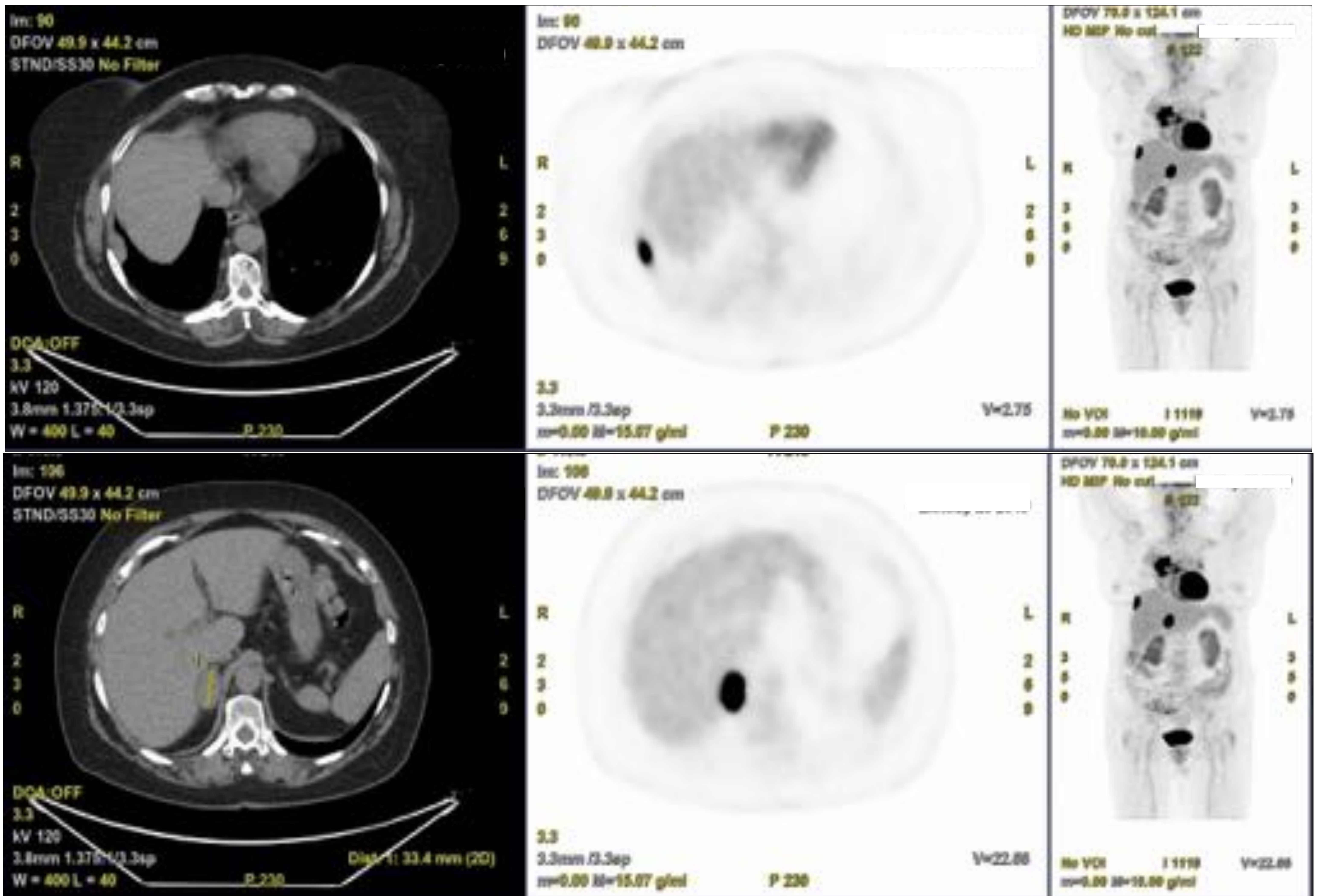
### Figura 6B. Continuación, cortes axiales

Destaca la aparición de múltiples lesiones ocupantes de espacio en el parénquima hepático compatibles con metástasis.

Masa suprarrenal derecha heterogénea de unos 86 mm, y nódulo suprarrenal izquierdo de 17 mm, ambos de aspecto metastásico.

En riñón izquierdo se aprecia una imagen nodular hipodensa en su margen anterior, de nueva aparición, en probable relación con metástasis.





**Figura 7. PET con <sup>18</sup>FDG**

Persiste la lesión de la AP derecha, que ha aumentado en actividad, con SUV máx actual de 29.95, así como de extensión, aunque más discretamente.

Nódulo hipermetabólico pleural de nueva aparición en región lateral del LID con SUV máx de 22.07.

Masa hipermetabólica suprarrenal derecha con SUV máx de 27.64 de nueva aparición.



## B) Estado del arte

El **sarcoma primario de la arteria pulmonar (SAP)** es una entidad rara, infradiagnosticada frecuentemente, por lo que se desconoce su verdadera incidencia. Se estima una incidencia en 0.001%, con un ligero predominio en mujeres (1:1.3).

Su origen parece estar vinculado a la proliferación maligna de miofibroblastos intimaes o subintimaes. Afecta al tronco de la arteria pulmonar o sus ramas principales.

Los síntomas más comunes son disnea, tos, hemoptisis, pérdida de peso y fiebre.

El diagnóstico clínico inicial más frecuente suele ser el TEP, pero la ausencia de trombosis venosa profunda y la persistencia de síntomas tras tratamiento adecuado, deben alertar sobre la posibilidad de sarcoma primario.

Su diagnóstico precoz es difícil debido a que no se dispone de test específicos.

La **Ecocardiografía** es utilizada para detectar hipertensión pulmonar no invasiva, y en casos de SAP, muestra un ventrículo derecho dilatado con obstrucción al flujo de salida ventricular o del tronco arterial pulmonar.

En la **Rx simple de tórax**, se puede observar una *masa hilar, dilatación de la arteria pulmonar, disminución de la vasculatura pulmonar y cardiomegalia*.

En **TC con contraste** se identifican defectos de repleción de baja atenuación endoluminales, secundarios a masas polipoideas que ocupan todo el diámetro luminal de la arteria proximal o principal, la expansión de las arterias afectadas y la extensión tumoral extraluminal. Estos hallazgos no son específicos debido a que pueden presentarse en casos de TEP extenso. Sin embargo, se distingue del TEP al mostrar captación de contraste, con presencia de pequeños vasos intratumorales, áreas de necrosis o hemorragia e invasión extravascular.

La valoración de la actividad metabólica de la masa mediante **PET-FDG** también puede ser de gran utilidad. *El SAP muestra captación de FDG a diferencia del tromboembolismo. Sin embargo, algunas publicaciones indican que el SAP no siempre evidencia alta captación de FDG (Jeong et al., 2016).*

La evaluación radiológica debe centrarse en el origen, la extensión del tumor y su potencial resecabilidad.

Las metástasis a pulmón se producen en el 50%, y a distancia en el 16% de los casos, éstas incluyen riñón, ganglios linfáticos, sistema nervioso central y piel.

El pronóstico es malo, con una supervivencia de 12-18 meses desde el diagnóstico.

En pacientes no sometidos a cirugía es < 2 meses.

Sin embargo en nuestro caso la supervivencia llegó a ser de 36 meses.



La resección quirúrgica disminuye los síntomas e incrementa el tiempo de supervivencia. La eficacia de la quimioterapia o radioterapia es controvertida.

Pero ante la irresecabilidad del tumor, como ocurrió en nuestro caso, son las únicas posibilidades terapéuticas.

El diagnóstico definitivo es histopatológico.

El principal diagnóstico diferencial es el **TEP**, que repasamos a continuación:

## **TROMBOEMBOLISMO PULMONAR**

El embolismo pulmonar se refiere a la oclusión embólica del sistema arterial pulmonar. En la mayoría de los casos es el resultado de la oclusión trombótica, y por lo tanto la afección se denomina tromboembolismo pulmonar.

Factores de riesgo:

- deficiencia de proteína C, proteína S, antitrombina III, anticoagulante lúpico o factor V Leiden
- cirugía reciente/inmovilidad prolongada
- neoplasia maligna
- COVID-19
- uso de anticonceptivos orales/embarazo
- TVP conocida o anterior
- ciertos aneurismas venosos por ej. aneurisma de vena poplítea...

El examen físico puede revelar características sugestivas tales como:

- signos clínicos de trombosis venosa profunda (TVP), taquicardia
- disnea y tos súbitas
- dolor pleurítico
- hemoptisis...

La clasificación de una embolia puede basarse en:

- presencia o ausencia de compromiso hemodinámico
- patrón temporal
- presencia o ausencia de síntomas
- según el vaso ocluido

Se utilizan diferentes criterios para estratificar el riesgo, los modelos más validados son la escala modificada de Wells y la de Ginebra.

El dímero D se utiliza comúnmente como prueba de detección en pacientes con una baja-moderada probabilidad de TEP: un valor normal tiene un valor predictivo negativo (VPN) de casi el 100%, no se requieren más pruebas; un valor aumentado no es específico porque existen otras causas que lo elevan, por lo que indica la necesidad de realizar más pruebas para confirmarlo.

En pacientes con una alta probabilidad de TEP: el dímero D no es útil porque un resultado negativo no lo excluye. Los pacientes son tratados con anticoagulantes a la espera de las pruebas diagnósticas.



Se describen a continuación los principales hallazgos del TEP con las técnicas de imagen más utilizadas en la práctica.

## 1) TEP agudo

### Rx de tórax

No es sensible ni específica para el diagnóstico de TEP, se utiliza para evaluar las posibilidades de diagnóstico diferencial. Se describen signos clásicos como:

- Signo de Fleischner (agrandamiento de la AP con terminación abrupta).
- Joroba de Hampton (opacidad periférica en cuña que implica infarto pulmonar).
- Signo de Westermarck (oligoemia regional).
- Signo del nudillo (engrosamiento de imágenes vasculares).
- Signo de Palla (aumento del diámetro de AP interlobar)...

### Angio-TC (Figura 8)

Método diagnóstico de elección, su sensibilidad y especificidad varía 83-100% y 89-97% respectivamente.

- Defectos de repleción en la vasculatura pulmonar, que en corte axial la arteria muestra el defecto por el trombo a nivel central.
- El émbolo puede ser oclusivo o no oclusivo, este último con un delgado ribete de contraste, típicamente formando un ángulo agudo con la arteria "signo del anillo".
- El diámetro de la arteria puede estar aumentado.
- Signos indirectos: derrame pleural, atelectasia con o sin realce e infarto/hemorragia pulmonar.

Existe una serie de pacientes (4% aproximadamente) en los que el trombo no se resuelve completamente y queda incorporado en la pared del vaso. Esta falta de resolución, más el desarrollo de una arteriopatía distal en las áreas ocluidas, produce hipertensión pulmonar secundaria a tromboembolismo pulmonar crónico (TEPC).

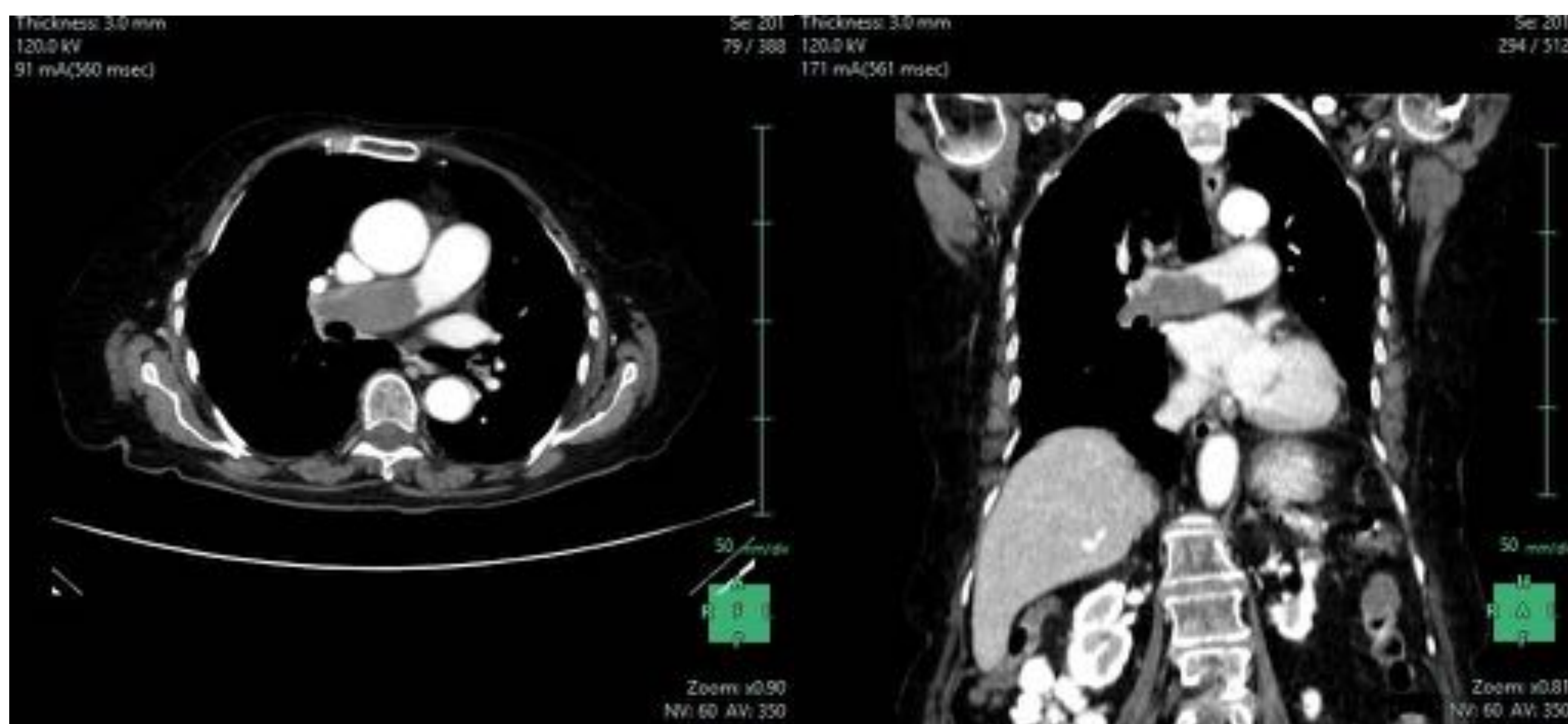




## 2) TEP crónico

### Angio-TC (Figura 9)

- Oclusión parcial de la luz por un trombo organizado que se adhiere a la pared del vaso, en un corte axial se ve como un defecto de repleción periférico con forma de media luna, que forma ángulos obtusos con la pared del vaso. *A diferencia del trombo agudo: el valor de atenuación del trombo es mayor y el diámetro del vaso disminuye.*
- En algunos casos el trombo puede calcificarse.
- Bandas fibrosas (estructuras lineales de < 3 mm de ancho y < 2 cm de largo) adheridas a las paredes vasculares con un borde libre y móvil intraluminal; varias bandas unidas forman una red o "web".
- Dilataciones postestenóticas o aneurismas de las ramas distales.
- Alteraciones en el parénquima pulmonar como perfusión en mosaico, zonas de atrapamiento aéreo y bronquiectasias.
- Signos derivados de la hipertensión pulmonar (dilatación del tronco de la AP) y alteraciones debidas a fallo cardiaco derecho.
- Signos debidos al desarrollo de circulación sistémica colateral.



## SARCOMA DE LA ARTERIA PULMONAR

Aparece como una masa lobulada que ocluye y expande la totalidad de la luz de las arterias principales y **puede presentar realce tras la administración de contraste**, con invasión del parénquima adyacente así como de estructuras mediastínicas.

**Los hallazgos por TC que favorecen el diagnóstico de SAP incluyen:**

- **Un defecto de llenado de baja atenuación que ocupa todo el diámetro luminal de la arteria pulmonar proximal o principal.**
- **La atenuación suele ser heterogénea, secundaria a hemorragia, necrosis u osificación.**
- **Extensión extraluminal del tumor.**



## Conclusiones:

- Se requiere un alto índice de sospecha clínico-radiológica y un profundo conocimiento de sus características en las diferentes técnicas de imagen para conseguir su diagnóstico precoz, especialmente en el contexto de un TEP.



## Bibliografía:

- Kaplinsky EJ, Favalaro RR, Pombo G, Perrone SV, Vigliano CA et al. Primary pulmonary artery sarcoma resembling chronic thromboembolic pulmonary disease. *Eur Respir J.* 2000;16:202-4.
- Yi CA, Lee KS, Choe YH, Han D, Kwon OJ, Kim S. Computed tomography in pulmonary artery sarcoma: distinguishing features from pulmonary embolic disease. *J Comput Assist Tomogr.* 2004 Jan-Feb;28(1):34-9.
- Kondo Y, Muto A, Nishibe T, Sato M, and Ando M. Primary Pulmonary Artery Sarcoma: Difficult Differential Diagnosis from Chronic Pulmonary Thromboembolism. *Ann Vasc Surg.* 2007;21:505-7.
- Semin Chong S, Tae Sung Kim, Byung-Tae Kim, Eun Yoon Cho and Jhngook Kim. Pulmonary Artery Sarcoma Mimicking Pulmonary Thromboembolism: Integrated FDG PET/CT. *AJR.* 2007;188:1691-3.
- Bendel EC, Maleszewski JJ, Araoz PA. Imaging Sarcomas of the Great Vessels and Heart. *Semin Ultrasound CT MRI.* 2011; 32 (5): 377-404.
- Batista MN, Barreto MM, Cavaguti RF, Zanetti G, Marchiori E. Pulmonary artery sarcoma mimicking chronic pulmonary thromboembolism. *Radiol Bras.* 2015;48(5):333-4.
- Jeong N, Seol SH, Kim IH, Kim JY. Pulmonary Artery Sarcoma - Multimodality Imaging. *J Clin Imaging Sci.* 2016;6:45.
- Secondino S, Grazioli V, Valentino F, Pin M, Pagani A et al. Multimodal Approach of Pulmonary Artery Intimal Sarcoma: A Single-Institution Experience. *Sarcoma* 2017.
- López Uzquiza E, Drake Pérez M, Díez Blanco M, Torres Díez E, Blanco Rodríguez G, Parra Blanco JA. Qué buscar en un angio-TC pulmonar para diagnosticar un tromboembolismo pulmonar crónico. *SERAM* 214.