

D. Couto-Mallón<sup>a</sup>, A. Ariza-Solé<sup>b,\*</sup>, C. Guerrero<sup>b</sup>,  
G. Muntané<sup>b</sup>, P.D. Dallaglio<sup>c</sup> y J. Roca<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Insuficiencia Cardíaca avanzada y Trasplante cardíaco, Área de Enfermedades del Corazón, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

<sup>b</sup> Unidad de Cuidados Intensivos Cardiológicos, Área de Enfermedades del Corazón, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

<sup>c</sup> Unidad de Electrofisiología y Arritmias, Área de Enfermedades del Corazón, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [aariza@bellvitgehospital.cat](mailto:aariza@bellvitgehospital.cat)

(A. Ariza-Solé).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.medin.2015.03.008>

## Leiomioma de arteria pulmonar: una enfermedad infrecuente y de difícil diagnóstico



### Pulmonary artery leiomyosarcoma: Uncommon and difficult to diagnose

Los sarcomas primarios de arteria pulmonar son una entidad rara, de difícil diagnóstico y muy mal pronóstico. Dentro de los sarcomas pulmonares los leiomiomas son un subgrupo aún menos frecuente, existiendo muy poca experiencia con este subtipo de tumores.

Presentamos el caso de una paciente diagnosticada inicialmente de tromboembolismo pulmonar agudo, pero donde intraoperatoriamente se comprobó la existencia de un leiomioma infiltrante de arteria pulmonar.

Mujer de 70 años sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por presentar en los últimos 15 días aumento de su disnea habitual hasta hacerse de mínimos esfuerzos. A su llegada está taquicardia, taquipneica y oligúrica. El electrocardiograma muestra signos de sobrecarga del ventrículo derecho y una elevación del dímero-D (1,6 µg/ml). Se realiza una tomografía axial computarizada (TAC) que evidencia defectos de repleción en tronco de la arteria pulmonar, ambas arterias pulmonares principales, y múltiples ramas lobares y segmentarias de la arteria pulmonar principal izquierda, y un aumento del tamaño de cavidades cardíacas derechas y rectificación del tabique interventricular, todo ello compatible con tromboembolismo pulmonar (TEP) masivo bilateral. A su vez se observan pequeños nódulos subpleurales de hasta 7 mm en ambos pulmones. Se inició tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular y se ingresó en UCI con signos clínicos y analíticos de bajo gasto cardíaco. La ecocardiografía transtorácica mostró un ventrículo derecho severamente dilatado, con disfunción sistólica moderada, una aurícula derecha severamente dilatada al igual que el tronco de la arteria pulmonar, y una insuficiencia tricúspide severa con una presión sistólica de arteria pulmonar de 70 mmHg.

La arteriografía pulmonar (fig. 1) mostró un defecto de repleción en tronco de la arteria pulmonar con paso filiforme de contraste por la arteria pulmonar izquierda y defecto del 50% en la arteria pulmonar derecha. Se intentó extracción mecánica del trombo mediante dispositivo endovascular sin éxito, colocándose un catéter para infusión de fibrinolítico

en la arteria pulmonar izquierda por donde se infundieron 40 mg de r-TPA.

Pasadas 24 h se realizó una nueva arteriografía donde se evidenció un escaso beneficio de la terapéutica aplicada. Progresivamente, la paciente sufrió un deterioro clínico con necesidad de soporte vasoactivo por lo que se decidió trombectomía bajo circulación extracorpórea.

Al realizar la arteriotomía pulmonar se observó una gran masa tumoral que ocupaba todo el tronco de la arteria pulmonar, la arteria pulmonar izquierda y gran parte de la derecha. Se resecó toda la masa tumoral macroscópicamente visible (fig. 2) y la biopsia intraoperatoria informó de un sarcoma no diferenciado. La salida de bomba extracorpórea fue dificultosa debido a un fracaso del ventrículo derecho.

En UCI la paciente presentó una insuficiencia respiratoria severa con disfunción severa del ventrículo derecho refractaria a tratamiento médico máximo falleciendo a la semana de la intervención.



**Figura 1** Arteriografía pulmonar que muestra defecto de perfusión de tronco y arteria pulmonar izquierda y del 50% de la derecha.



**Figura 2** Leiomioma pulmonar. Masas extraídas del tronco de arteria pulmonar y ambas arterias pulmonares.

El estudio anatomopatológico final confirmó el diagnóstico de leiomioma con células neoplásicas que mostraban positividad para vimentina, caldesmon y actina de músculo liso.

En general, el pronóstico de los sarcomas de arteria pulmonar es muy pobre con una supervivencia generalmente de menos de un año aunque existen casos con mayor supervivencia. La supervivencia de los leiomiomas puede ser incluso inferior siendo, con una resección quirúrgica completa, de 10-12 meses en el mejor de los casos<sup>1</sup>. En nuestra paciente el tumor ocupaba el tronco de la arteria pulmonar con parte del infundíbulo del ventrículo derecho y ambas arterias pulmonares de forma muy extensa con probable afectación de las ramas bronquiales de ambos pulmones. Además, las imágenes de nódulos pulmonares hacen sospechar que la enfermedad tumoral era realmente infiltrante y avanzada.

El diagnóstico de los sarcomas pulmonares es muy complejo ante la baja sospecha diagnóstica que se tiene, y por confundirse muy fácilmente con los tromboembolismos pulmonares tanto crónicos como agudos. Las imágenes obtenidas por el TAC, resonancia y angiografías pueden ser muy similares en la mayoría de las ocasiones en ambas enfermedades a pesar de que se han intentado crear escalas de puntuación para el TEP y poder así aumentar las probabilidades de diagnóstico<sup>2,3</sup>. En el caso de nuestra paciente la elevación del dímero-D y los hallazgos del TAC hicieron pensar inicialmente en un TEP bilateral a pesar del hallazgo de los nódulos pulmonares. Posteriormente, la falta de resolución de la masa tras el tratamiento vascular intervencionista y la fibrinólisis llevaron a la extirpación quirúrgica de la masa pulmonar. Hay que recordar que el fracaso del TEP agudo al tratamiento es poco frecuente y la cirugía está reservada en aquellos casos con TEP agudo masivo y deterioro hemodinámico a pesar de la fibrinólisis y en aquellos pacientes en los que la fibrinólisis está contraindicada<sup>4</sup>. Es por esto que ante cualquier TEP agudo sin factores de riesgo recientes en la historia clínica o ante el fracaso del tratamiento

antifibrinolítico o anticoagulante se debe tener una alta sospecha de sarcoma de arteria pulmonar, aunque a veces, incluso distintas causas de tromboembolismo pulmonar pueden combinarse al mismo tiempo<sup>5</sup>.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, que debe ser completa si se quiere obtener alguna posibilidad de curación del tumor. Existe todavía controversia acerca de la utilidad de otras terapias coadyuvantes como la quimioterapia o la radioterapia<sup>6</sup>.

## Financiación

No existe ninguna beca o soporte financiero en el presente manuscrito.

## Conflicto de intereses

No hay conflicto de intereses por parte de ninguno de los autores.

## Bibliografía

- Mazzucco A, Luciani GB, Bertolini P, Faggian G, Morando G, Ghimenton C. Primary leiomyosarcoma of the pulmonary artery: Diagnostic and surgical implications. *Ann Thorac Surg.* 1994;57:222-5.
- Viana-Tejedor A, Mariño-Enríquez A, Sánchez-Recalde A, López-Sendón JL. Sarcome intimal de la arteria pulmonar: utilidad diagnóstica de las diferentes pruebas de imagen. *Rev Esp Cardiol.* 2008;61:1355-65.
- Yamasaki M, Sumi Y, Sakakibara Y, Tamaoka M, Miyazaki Y, Arai H, et al. Pulmonary artery leiomyosarcoma diagnosed without delay. *Case Rep Oncol.* 2011;4:287-98.
- Konstantinides S, Torbicki A, Agnelli G, Danchin N, Fitzmaurice D, Galiè N, et al. Guías de práctica clínica de la ESC sobre el diagnóstico y el tratamiento de la embolia pulmonar aguda. *Rev Esp Cardiol.* 2015;68:e1-45.
- Olivencia L, Soto JM, Martín de la Fuente P. Embolismo paradójico a través de foramen oval permeable coincidente con embolismo pulmonar. *Med Intensiva.* 2012;36:450-1.
- Shah D, Joyce L, Grogan M, Aubry MC, Miller J, Ding W, et al. Recurrent pulmonary intimal sarcoma involving the right ventricular outflow tract. *Ann Thorac Surg.* 2011;91:e41-2.

G. Reyes<sup>a,\*</sup>, D. Rodríguez-Serrano<sup>b</sup>, M. Chicot-Llano<sup>b</sup>, O. Leal<sup>a</sup>, C. Figueroa<sup>c</sup> y A. Mingo<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España

<sup>b</sup> Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España

<sup>c</sup> Servicio de Anestesia y Reanimación, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España

<sup>d</sup> Servicio de Radiología Intervencionista, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [guillermo.reyes.copa@yahoo.es](mailto:guillermo.reyes.copa@yahoo.es) (G. Reyes).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.medin.2015.03.007>