

Sarcoma de la vena pulmonar

Sarcoma of the pulmonary vein

Carlos M. Martínez-Montalvo^{1*}, Rafael Conde-Camacho², Héctor Conrado-Jiménez³,
Mario A. Caviedes-Cleves⁴, Jaqueline Mugnier-Quijano⁵ y Claudia Jaimes⁶

¹Medicina Interna, Universidad del Rosario; ²Programa de Hipertensión Pulmonar, Fundación Neumológica Colombiana. ³Departamento de Cirugía General, Universidad Surcolombiana, Neiva; ⁴Programa de Patología, Universidad de Antioquia; ⁵Departamento de Patología, Fundación Cardioinfantil, Instituto de Cardiología; ⁶Cardiología no invasiva, Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología. Bogotá, Colombia

Resumen

Los sarcomas son neoplasias primarias, cuya ubicación es rara en grandes vasos y excepcional en las venas pulmonares. Los dos tipos más frecuentes en las venas pulmonares son el leiomiomasarcoma y el fibrosarcoma, con una distribución alrededor de la cuarta a la quinta décadas de vida, un pronóstico de 23 meses y 60% de metástasis al momento del diagnóstico. La presentación clínica es inespecífica ya que simula situaciones como embolia pulmonar, falla cardíaca descompensada y masa en la aurícula izquierda. Para su diagnóstico se cuenta con diferentes herramientas, como la ecocardiografía, la tomografía computarizada, la angiografía coronaria, la resonancia magnética y la tomografía por emisión de positrones (PET TC). El tratamiento incluye resección quirúrgica radical, manejo adyuvante con quimioterapia y radioterapia, e incluso, en casos seleccionados, trasplante de corazón. Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico inicial de embolia pulmonar, con un episodio de edema pulmonar secundario a masa en la aurícula izquierda y extensión de un sarcoma de vena pulmonar derecha, con desenlace fatal. Se aporta a la literatura con el caso y la revisión de tema.

Palabras clave: Sarcoma de venas pulmonares. Embolia pulmonar. Tumor cardíaco primario.

Abstract

Sarcomas are primary neoplasms, whose location is rare in large vessels and in the pulmonary veins is exceptional. The two most frequent types in the pulmonary vein are leiomyosarcoma and fibrosarcoma, distribution around 4 and 5 decades of life, with a prognosis of 23 months and 60% metastasis at the time of diagnosis. The clinical presentation is nonspecific simulating situations such as pulmonary embolism, decompensated heart failure and mass in the left atrium. Different tools are available for its diagnosis, like echocardiography, computed tomography, coronary angiography, magnetic resonance imaging and PET CT. Treatment includes radical surgical resection, adjuvant therapy with chemotherapy, and radiation therapy, even heart transplantation in selected cases. It is presented the case of a patient with an initial diagnosis of pulmonary embolism, with an episode of pulmonary edema secondary to a mass in the left atrium, extension of a sarcoma of the right pulmonary vein, with a fatal outcome. We contributed to the literature with the case and review of theme.

Keywords: Pulmonary vein sarcoma. Pulmonary embolism. Primary cardiac tumor.

Correspondencia:

*Carlos M. Martínez-Montalvo

E-mail: carlitos220792@gmail.com

Fecha de recepción: 20-07-2020

Fecha de aceptación: 11-05-2021

DOI: 10.24875/RCCAR.M22000166

Disponible en internet: 01-09-2022

Rev Colomb Cardiol. 2022;29(3):373-377

www.rccardiologia.com

0120-5633 / © 2021 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Los sarcomas son neoplasias primarias de difícil diagnóstico, cuya ubicación en grandes vasos es muy rara, y en la vena pulmonar extremadamente infrecuente y de pronóstico muy pobre. Se han reportado alrededor de 30 casos en la literatura, con un pronóstico de supervivencia de 23 meses y un 60% de metástasis al momento del diagnóstico. La histología más común es el leiomiosarcoma, seguido del fibrosarcoma. La presentación clínica es inespecífica, pues es común confundirse con fenómenos embólicos pulmonares. Se cuenta con ayudas diagnósticas desde el ecocardiograma hasta la tomografía por emisión de positrones (PET-CT). El tratamiento de elección es la resección quirúrgica radical; en casos seleccionados otras opciones incluyen trasplante de corazón. La terapia adyuvante no mejora la mortalidad ni disminuye la recurrencia. La supervivencia media después de la cirugía y las terapias adyuvantes es de 6,8 meses. Se presenta el caso de una paciente con sarcoma de la vena pulmonar derecha en quien inicialmente se sospechó tromboembolia pulmonar. Dado que este tipo de tumores en dicha localización son excepcionales, a través de este reporte de caso se aporta a la literatura mundial.

Caso clínico

Mujer de 44 años, con antecedente de tromboembolia pulmonar tres meses previos, a su ingreso en manejo con warfarina 5 mg/día vía oral (último INR 2.5 previo ingreso) y resección intestinal por obstrucción intestinal, posiblemente secundaria a bridas con reporte de patología normal realizado 4 años antes. Ingresó por cuadro de inicio súbito de disnea durante enterotomografía (indicado por gastroenterología para estudio de constipación crónica debida refractariedad a manejo médico). Adicionalmente, refirió pérdida involuntaria de 13 kg de peso en el último mes, tos seca de predominio nocturno y estreñimiento crónico.

Al ingreso al servicio de urgencias se encontró alerta, afebril, hipotensa (90/50 mm Hg con presión arterial media 62 mm Hg), frecuencia cardíaca de 120 lpm, frecuencia respiratoria 24 rpm y saturación de oxígeno del 90% al aire ambiente. Durante el examen físico se halló polipnea y estertores en bases pulmonares; el resto examen sin alteraciones.

El electrocardiograma documentó único hallazgo de taquicardia sinusal. Entre los paraclínicos de ingreso se encontró INR en rangos terapéuticos (2.7)

hipoalbuminemia, gases arteriales con evidencia de acidosis metabólica con anión Gap normal con hipoxemia moderada (Tabla 1) y radiografía de tórax simple con evidencia de edema pulmonar en fase intersticial (Fig. 1). Se complementó con ecocardiograma transtorácico, el cual reportó una masa en la aurícula izquierda, que parecía estar adherida a su pared posterior y obstruía el tracto de entrada del ventrículo izquierdo (Fig. 2). Fue valorada por el equipo de cirugía cardiovascular quienes indicaron la toma de ecocardiograma transesofágico, el cual permitió una mejor caracterización de la lesión; en este se halló una masa lobulada, de bordes irregulares, ecogenicidad intermedia y quistes en su interior, la cual se encontraba adherida a la parte posterior de la aurícula izquierda y a la vena pulmonar inferior derecha a través de un pedículo, comprometiendo el flujo de dicho vaso e infiltrando también su pared (Fig. 3). Esta masa protruía, también, a través del tracto de entrada del ventrículo izquierdo (Fig. 4), comprometiendo el flujo de manera significativa (velocidad pico: 2,5 m/s y gradiente medio de 14 mm Hg). Adicionalmente, el *septum* interauricular se encontraba tapizado por una masa de similares características (Fig. 5). A razón de dichos hallazgos, fue sometida a intervención quirúrgica, en la que se halló una masa multilobulada de características sarcomatosas de 8 cm x 4 cm con infiltración completa de la vena pulmonar derecha y oclusión del 100% de su luz; la infiltración de las paredes y la extensión hacia el hilio pulmonar hicieron imposible una resección radical, con reporte histopatológico de sarcoma indiferenciado (Fig. 3).

Se revisó la historia clínica, una imagen previa a la hospitalización en la que se documentó la tromboembolia pulmonar y una imagen tomográfica de tórax en fase arterial en la que se visualizó la obstrucción completa de la vena pulmonar superior e inferior derecha, con extensión de una lesión a la aurícula izquierda, en relación con masa correspondiente a sarcoma de la vena pulmonar (Fig. 4). Seis meses posteriores a la resección parcial de dicha masa presentó cuadro de obstrucción intestinal, que ameritó intervención quirúrgica en la que se observó extensión de la neoplasia al peritoneo. Durante la hospitalización falleció por la extensión y progresión de la enfermedad neoplásica.

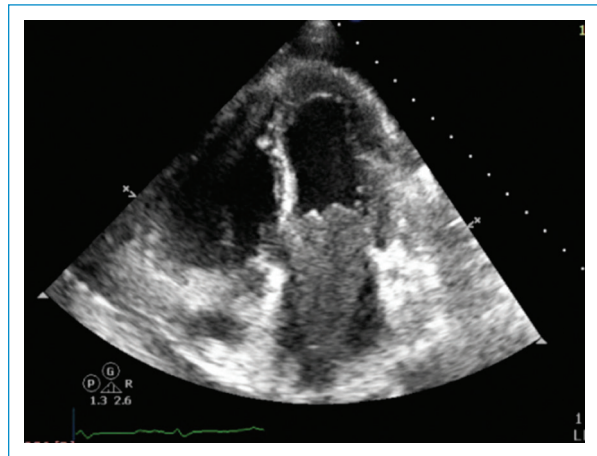
Discusión

En el abordaje de una masa cardíaca, su etiología comprende desde tumores, trombos, vegetaciones y lesiones calcificantes, hasta reparos anatómicos

Tabla 1. Paraclínicos de ingreso al servicio de urgencias

| | |
|-------------------------------|-----------|
| Hemograma | |
| Leucocitos | 8.100 |
| Neutrófilos | 89.4% |
| Linfocitos | 10.6% |
| Monocitos | 8.64% |
| Eosinófilos | 1.47% |
| Hemoglobina | 8.02 |
| Hematocrito | 23% |
| VCM | 80 |
| Plaquetas | 254.000 |
| Tiempos de coagulación | |
| PT/control | 10.8/10.9 |
| PTT/control | 33/29.9 |
| INR | 0.99 |
| Perfil hepático | |
| Albúmina | 2.1 |
| AST | 11 |
| ALT | 12 |
| Fosfatasa alcalina | 214 |
| Función renal | |
| Creatinina sérica | 0.5 |
| Nitrógeno ureico | 5 |
| Gases arteriales | |
| FiO ₂ | 28% |
| pH | 7.41 |
| PaO ₂ | 77 |
| PaCO ₂ | 21 |
| HCO ₃ | 12.9 |
| SO ₂ | 95.9 |
| P (A-a) O ₂ | 41.8 |
| PAFI | 373 |
| Sodio | 133 |
| Potasio | 4 |
| Cloro | 115 |
| Calcio | 7.5 |

normales¹. En cuanto a su ubicación en la aurícula izquierda, sus principales etiologías son trombos y tumores benignos (75% mixomas)², y en cuanto a neoplasias malignas son de 30 a 1000 veces más comunes las metástasis que los tumores cardiacos primarios, los cuales muestran una incidencia aproximada de 0.001 a 0.03% en autopsias^{3,4}. El compromiso de la vasculatura pulmonar puede estar dado por etiologías benignas, hasta neoplasias primarias o secundarias, con principal afectación en las arterias pulmonares; en la mayoría de casos es una entidad de difícil diferenciación frente a un evento embólico pulmonar. Por otro lado, el compromiso de las venas pulmonares es extremadamente raro y en algunos casos se ha descrito la extensión a la aurícula izquierda^{5,6}. Dentro de la etiología de una masa cardiaca se encuentran los sarcomas, un tipo de neoplasia primaria cuya ubicación en grandes vasos es considerablemente rara y de

**Figura 1.** Radiografía de tórax versión anteroposterior. Engrosamiento de intersticio peribroncovascular, borramiento de ángulo costo-frénico de predominio derecho e índice cardiotorácico normal sugestivo de edema pulmonar en fase intersticial.**Figura 2.** Ecocardiograma transtorácico en el que se observa masa de ecogenicidad intermedia que ocupa la aurícula izquierda y produce obstrucción del tracto de entrada del ventrículo izquierdo.

difícil diagnóstico debido a su presentación clínica inespecífica. Éstos se ubican principalmente en la vena cava inferior y la arteria pulmonar; el sarcoma intimal es el más común y tiene compromiso arterial e intraluminal, en tanto que el leiomioma presenta compromiso venoso con componente extraluminal^{5,7-9}.

Por otro lado, las neoplasias de las venas pulmonares son una entidad rara, con una prevalencia poco conocida, cuya etiología principalmente está dada por una extensión de una neoplasia secundaria. En lo que concierne a tumores primarios malignos, se describen

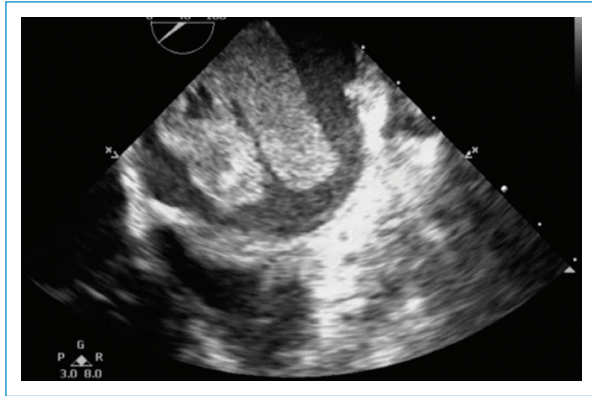


Figura 3. Ecocardiograma transesofágico en el que se aprecia masa lobulada de ecogenicidad intermedia y quistes en su interior, adherida al aspecto posterior de la aurícula izquierda.

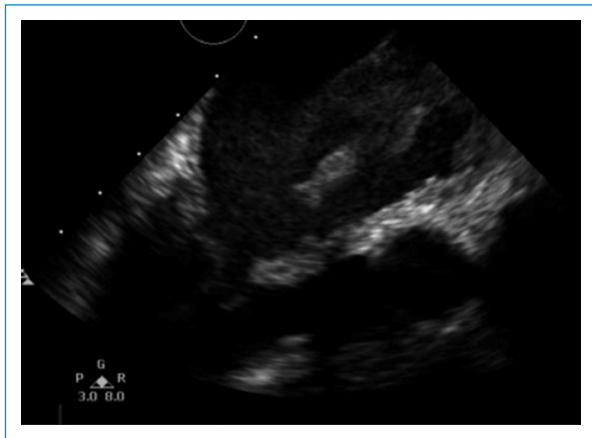


Figura 4. Ecocardiograma transesofágico en el que se evidencia masa lobulada de bordes irregulares que protrúa a través del tracto de entrada del ventrículo izquierdo.

principalmente los sarcomas, y, en lesiones benignas, el leiomioma y el fibroelastoma papilar^{2,5}. Se han descrito alrededor de 30 casos de sarcoma de la vena pulmonar¹⁰. La histología más común es el leiomiosarcoma, seguido del fibrosarcoma; el primero es el más estudiado y muestra positividad para vimentina, actina, desmina y reactividad de queratina aberrante, con lo cual se confirma la diferenciación de músculo liso¹¹. La principal ubicación del leiomiosarcoma son las venas pulmonares derechas, con mayor predominio en la vena pulmonar superior derecha y extensión a la aurícula izquierda¹². En su distribución afecta, en general, a ambos géneros, pero su principal variante, que es el leiomiosarcoma, es más común en mujeres, alrededor de los 50 años con fenómenos embólicos pulmonares

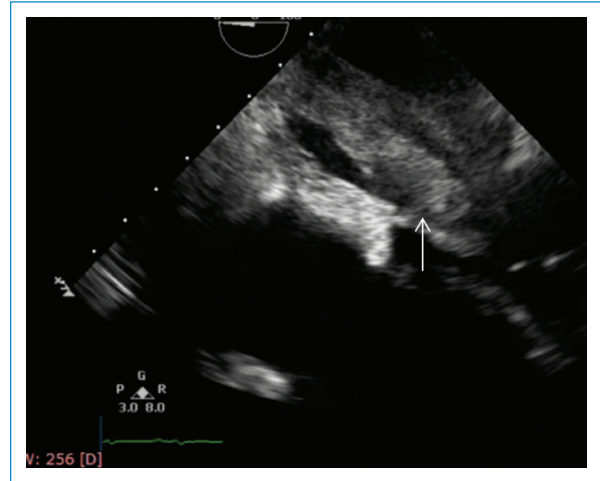


Figura 5. Ecocardiograma transesofágico que muestra el septum interauricular tapizado por una masa de ecogenicidad intermedia (flecha).

recurrentes^{5,7}. El pronóstico es ominoso, con una media de supervivencia de 23 meses y un 5% de probabilidad de sobrevivir a 3 años, debido a hallazgos del 60% de metástasis al momento del diagnóstico principalmente en pulmón, riñón, cerebro, nódulos linfáticos y piel^{7,12}.

La presentación clínica es inespecífica. Los síntomas más comunes son tos, hemoptisis, disnea, dolor torácico, síntomas congestivos cardiacos, hasta alteraciones eléctricas del corazón; incluso mimetizan fenómenos clínicos como el mixoma o la tromboembolia pulmonar y algunas veces se manifiestan con síntomas neurológicos. En algunos casos, debido a la difícil diferenciación con eventos embólicos pulmonares, se ha realizado trombólisis de estas entidades¹². Usualmente, se confunden con lesiones en la arteria pulmonar. No obstante, a través de la literatura se ha tratado de ofrecer herramientas para ayudar al clínico a diferenciar; es el caso de la tomografía con contraste en la que los hallazgos de defectos de llenado con lesiones de baja atenuación ocupando todo el diámetro del vaso, lesiones lobuladas o en su componente proximal, pueden ser claves a favor del sarcoma de la arteria pulmonar¹³. La resonancia es otra ayuda diagnóstica con buen rendimiento, pero tiene la limitación de retención de respiración debido al componente de disnea de estos pacientes al poseer una lesión de la vasculatura pulmonar. Por último, se cuenta con la PET/CT, útil por sus niveles de velocidad de captación de 3.3, sensibilidad del 98.4%, especificidad del 96.8% y exactitud del 97.8% para la detección de neoplasias tipo sarcoma, y su diferenciación con la embolia pulmonar¹⁴.

El tratamiento consiste en la resección completa del tumor, quimioterapia y radiación¹¹. La resección quirúrgica radical sigue siendo el tratamiento de elección, y parece correlacionarse con una mejor supervivencia; implica la reconstrucción o reemplazo valvular de ser necesario para mantener márgenes libres^{15,16}, incluso se ha descrito un manejo integral con casos seleccionados para trasplante de corazón pero se ha observado la futilidad de este¹⁷. La intención del tratamiento en su mayoría es paliativa, ya que este tipo de tumor sigue un curso progresivo a pesar de una resección adecuada¹⁸. La radioterapia y la quimioterapia adyuvantes han demostrado prolongar la supervivencia y mejorar el control de la enfermedad en algunos casos^{19,20}. La doxorubicina, la ifosfamida, la vincristina, el etopósido, el uracilo, el cisplatino, la ciclofosfamida y la mitomicina se encuentran entre los agentes quimioterapéuticos que se han probado, con resultados muy variados^{10,21,22}. Los factores que determinan la supervivencia incluyen el índice mitótico del tumor, la presencia de metástasis, la necrosis en la sección del tumor y la localización del tumor en el lado izquierdo del corazón²⁰. La supervivencia media después de la cirugía y las terapias adyuvantes es de 6,8 meses²³.

Se presenta el caso de una paciente con sarcoma de la vena pulmonar en quien inicialmente se hizo el diagnóstico erróneo de tromboembolia pulmonar, con posterior desenlace fatal después de compromiso metastásico de lesión en el tracto gastrointestinal. Este tipo de tumores en dicha localización es muy excepcional, por lo cual se aporta con su reporte a la literatura mundial.

Financiamiento

Este estudio fue autofinanciado.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no hay conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

- Basso C, Rizzo S, Valente M, Thiene G. Cardiac masses and tumours. *Heart*. 2016;102(15):1230-45.
- Taquiso JL, Aherrera JAM, Magno JD, Sison EO. Pulmonary vein mass with extension to the left atrium diagnosed by echocardiography. *BMJ Case Rep*. 2017;2017:1-4.
- Lum CJ, Nguyen T V, Khan Z. A Case Report of a Left Atrial Mass: The Importance of a Detailed Physical Exam. *Hawaii J Med Public Health*. 2017;76(9):253-7.
- Butany J, Leong SW, Carmichael K, Komeda M. A 30-year analysis of cardiac neoplasms at autopsy. *Can J Cardiol*. 2005;21(8):675-80.
- Restrepo CS, Betancourt SL, Martínez-Jiménez S, Gutiérrez FR. Tumors of the pulmonary artery and veins. *semi ultrasound, CT MRI [Internet]*. 2012;33(6):580-90. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1053/j.sult.2012.04.002>.
- Mavroudis CD, Casillan A, Rabbat M, Go A, Melian E, Bakhos M, et al. Primary intimal sarcoma of the pulmonary vein with extension into the left atrium: a case report. *Open J Thorac Surg*. 2012;02(02):25-8.
- Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study. *Cancer*. 1993;71(5):1761-73.
- Staats P, Tavora F, Burke AP. Intimal sarcomas of the aorta and iliofemoral arteries: a clinicopathological study of 26 cases. *Pathology*. 2014;46(7):596-603.
- Teixeira FJR, do Couto Netto SD, Perina AL de F, Torricelli FCM, Ragozo Teixeira L, Zerati AE, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Survival rate following radical resection. *Oncol Lett [Internet]*. 2017;08(02). 2017;14(4):3909-16. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29098019>.
- Nikolić A. Primary intimal pulmonary vein sarcoma with expansion to the left atrium. *Biomed J Sci & Tech Res*. 2017;1(2):385-7.
- Oliai BR, Tazelaar HD, Lloyd R V, Doria MI, Trastek VF. Leiomyosarcoma of the pulmonary veins. *Am J Surg Pathol*. 1999;23(9):1082-8.
- Hong SP, Choi JY, Son JY, Lee YS, Lee JB, Kim KS. Leiomyosarcoma of the pulmonary veins extending into the left atrium. *Herz*. 2014;39(5):593-7.
- Liu M, Ma Z, Jiang T, Guo X, Yu F, Yang Y, et al. Differential diagnosis of pulmonary artery sarcoma and central chronic pulmonary thromboembolism using CT and MR Images. *Hear Lung Circ [Internet]*. 2017;1-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.hlc.2017.06.716>.
- Xi XY, Gao W, Gong JN, Guo XJ, Wu JY, Yang YH, et al. Value of 18F-FDG PET/CT in differentiating malignancy of pulmonary artery from pulmonary thromboembolism: a cohort study and literature review. *Int J Cardiovasc Imaging [Internet]*. 2019;35(7):1395-403. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s10554-019-01553-5>.
- Yanagawa B, Mazina A, Chan EY, Barker CM, Gritti M, Reul RM, et al. Surgery for Tumors of the Heart. *Semin Thorac Cardiovasc Surg [Internet]*. 2018;30(4):385-97. Disponible en: <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2018.09.001>.
- Reynoso-hermosillo M, Sandoval-García J, López Rosales B, Esparza-Villarruel A, Díaz-Sifuentes JM, García-Martínez D, et al. Tumor primario maligno en aurícula izquierda con invasión a válvula mitral, venas pulmonares y metástasis cerebral. Informe de un caso. *Cir Cir*. 2020;88(1):91-4.
- Parisis H, Akbar MT, Young V. Primary leiomyosarcoma of the right atrium: a case report and literature update. *J Cardiothorac Surg* 2010;2:5.
- Galeone A, Validire P, Debrosse D, Folliguet T, Laborde F. Leiomyosarcoma of the right inferior pulmonary vein: 2 years survival with multimodality therapy. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;61(9):534-7.
- Gukop P, Frassetto G, Karapanagiotidis G, Chandrasekaran V. Leiomyosarcoma of pulmonary vein presenting as left atrial mass: an outline of management principles. En: Chen MR, Jim MH, eds. *Case Reports Cardiol [Internet]*. 2012;2012:396319. Disponible en: <https://doi.org/10.1155/2012/396319>.
- Abdelhady K, Durgam S, Ernst L, Massad MG. Primary pulmonary vein leiomyosarcoma with left atrial extension. *Semin Thorac Cardiovasc Surg [Internet]*. 2017;29(3):428-30. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1053/j.semtcvs.2017.05.013>.
- Nabati M, Azizi S. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava presenting as a cardiac mass. *J Clin Ultrasound*. 2018;46(6):430-3.
- Yata Y, Ito Y, Iwamoto K, Kumazawa A, Yoshida T, Kato T, et al. A case of primary pulmonary leiomyosarcoma. *Respir Med Case Reports [Internet]*. 2019;27:100863. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.rmcr.2019.100863>.
- Schröder S, Walker T, Greschniok A, Herdeg C, Karsch KR, Ziemer G. Primary cardiac leiomyosarcoma originating from the pulmonary valve. Case report and review of the literature. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2001;42(1):53-6.