

Caso Clínico

Hipertensión pulmonar recidivada de causa tumoral: abordaje quirúrgico complejo



Carlos Domínguez-Massa*, Manuel Pérez-Guillen, María Bueno-Codoñer, Ana M. Bel-Mínguez, Francisco J. Valera-Martínez y Fernando Hornero-Sos

Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 12 de marzo de 2019

Aceptado el 15 de mayo de 2019

On-line el 29 de junio de 2019

Palabras clave:

Hipertensión pulmonar

Sarcoma

Neoplasias pulmonares

Recurrencia neoplásica

Enderarterectomía

RESUMEN

La tromboendarterectomía pulmonar quirúrgica es el tratamiento de elección para la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica. No obstante, algunos pacientes cursan con hipertensión pulmonar recidivada tras la cirugía. Presentamos un caso de un varón de 46 años diagnosticado de tromboembolismo pulmonar masivo. Requirió en el plazo de un año y medio de 3 intervenciones para su tratamiento, siendo en la última diagnosticado de sarcoma intimal. Tras un año de seguimiento posterior, se evidenció recurrencia de la masa tumoral en arteria pulmonar principal que crecía hacia la rama pulmonar izquierda, extendiéndose hasta la arteria lobar inferior izquierda. Dada la buena evolución clínica tras la última intervención, no se consideró el crecimiento distal de la enfermedad hacia las ramas lobares una contraindicación para la cirugía y el paciente fue nuevamente intervenido, resecaando el árbol vascular proximal y reconstruyéndolo con un homoinjerto en posición pulmonar y creación de neoconductos con parche de pericardio. La evolución posterior fue satisfactoria, reiniciándose la quimioterapia adyuvante y a la espera de evaluar el comportamiento tumoral en el futuro.

© 2019 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Recurrent pulmonary hypertension of neoplastic cause: Complex surgical approach

ABSTRACT

Surgical pulmonary thromboendarterectomy is the treatment of choice for chronic thromboembolic pulmonary hypertension. However, some patients present relapsed pulmonary hypertension after surgery. We present a case of a 46-year-old man diagnosed with massive pulmonary thromboembolism. He required within a year and a half of three interventions for its treatment, being in the last diagnosed of intimal sarcoma. After one year of follow-up, recurrence of the tumor mass in the main pulmonary artery that grew toward the left pulmonary branch, extending to the left inferior lobar artery, was evidenced. Given the good clinical evolution after the last intervention, the distal growth of the disease towards the lobar branches was not considered a contraindication for the surgery and the patient was again operated on, resecting the proximal vascular tree and reconstructing it with a homograft in pulmonary position and creation of neoconducts with pericardial patch. The subsequent evolution was satisfactory, adjuvant chemotherapy was reinitiated and waiting to evaluate the tumor behavior in the future.

© 2019 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

Pulmonary hypertension

Sarcoma

Lung neoplasms

Neoplastic recurrence

Enderarterectomy

Introducción

La tromboendarterectomía pulmonar quirúrgica es el tratamiento de elección para la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica, pues es el único procedimiento que ha demostrado mejorar la supervivencia en estos pacientes. No obstante, algunos pacientes

persisten con hipertensión pulmonar recurrente tras la cirugía¹⁻³. La hipertensión pulmonar recidivada es una causa importante de morbimortalidad postoperatoria, y puede ser debida a varias causas, entre ellas una recurrencia de un tumor arterial pulmonar que confunde con tromboembolismo pulmonar o lo promueve^{2,3}. El sarcoma arterial pulmonar es una entidad infrecuente, que suele presentarse como disnea, tos y dolor torácico con un curso clínico más gradual y progresivo que el tromboembolismo pulmonar puro, pero siendo un espejo clínico de esta entidad. La cirugía es el tratamiento principal⁴.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dominguez.massa@gmail.com (C. Domínguez-Massa).

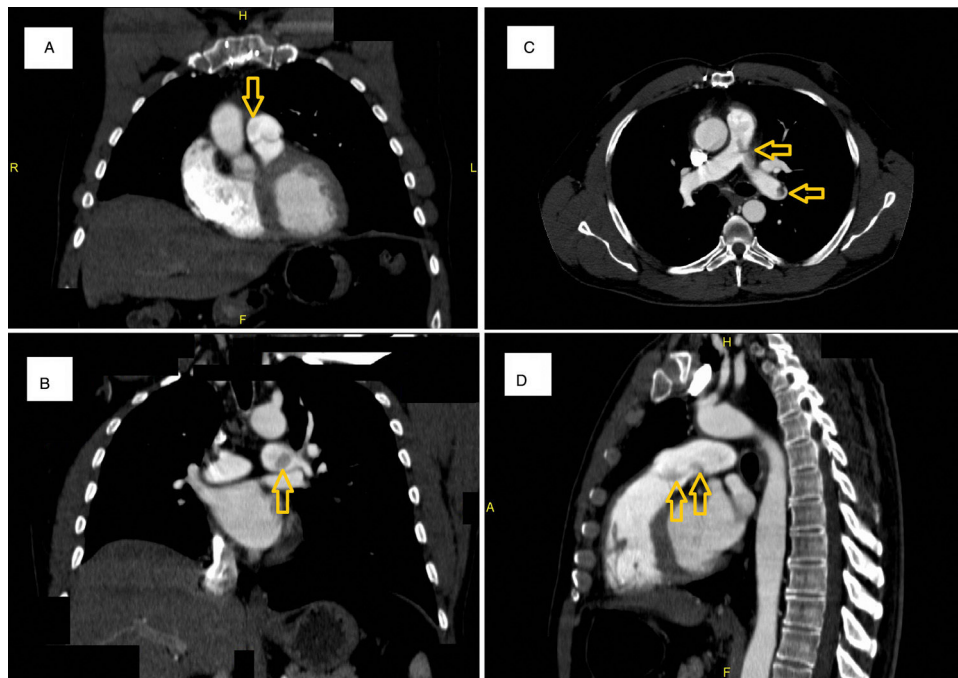


Figura 1. Tomografía computarizada preoperatoria. Tumoración de nueva aparición en el tronco pulmonar en íntima relación con la válvula pulmonar. Persistencia del tumor en la arteria pulmonar izquierda con crecimiento significativo en la arteria lobar inferior izquierda con extensión a ramas segmentarias anteromediales basales. Trombosis crónica del árbol pulmonar del lóbulo superior derecho. A) Corte coronal a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho y válvula pulmonar. B) Corte coronal a nivel de la bifurcación arterial pulmonar. C) Corte axial a nivel de la bifurcación arterial pulmonar. D) Corte sagital a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho y válvula pulmonar.

Caso clínico

Varón de 46 años, sin antecedentes de interés, que fue diagnosticado de tromboembolismo pulmonar masivo. Tras 3 meses de anticoagulación sin éxito, se realizó una tromboendarterectomía pulmonar, remitiendo muestra quirúrgica a anatomía patológica que fue trombo organizado. La evolución inicial transcurrió sin incidencias, pero a los 6 meses de la intervención se evidenció hipertensión pulmonar *de novo*, con disnea progresiva y síncope de repetición, con hallazgo de tromboembolismo pulmonar crónico bilateral nuevamente en la tomografía computarizada. Por ello, volvió a realizarse una tromboendarterectomía pulmonar al año y medio de la primera cirugía. La anatomía patológica, en esta ocasión, resultó positiva para un tumor miofibroblástico inflamatorio².

Tras un año de la segunda cirugía, nuevo empeoramiento clínico. Se realizó una tomografía por emisión de positrones toraco-abdominal que objetivó una masa en la arteria pulmonar principal, con focos de actividad metabólica, que se extendía a gran parte de la luz de la arteria pulmonar izquierda. En la arteria pulmonar derecha se observaba trombosis crónica. Se realizó una tercera intervención quirúrgica, retirándose toda la masa accesible que ocupaba prácticamente toda la arteria pulmonar y se extendía a la arteria pulmonar izquierda y distalmente hacia las arterias segmentarias. No fue posible acceder a las zonas distales por el elevado riesgo de rotura dado el nivel infiltrativo de la tumoración. Además, se procedió a la arteriotomía pulmonar derecha con tromboendarterectomía de las arterias lobares y segmentarias accesibles. La anatomía patológica de la muestra quirúrgica fue diagnóstica de sarcoma intimal².

La evolución postoperatoria fue favorable, sin disnea ni limitación en la actividad habitual. Se comenzó quimioterapia adyuvante con adriamicina y olaratumab. No obstante, en las pruebas de imagen seriadas con tomografía computarizada se apreció una recidiva de la ocupación tumoral y trombótica, con aumento de tamaño progresivo. En la tomografía computarizada toraco-abdomino-pélvica al año de la última intervención (fig. 1), se apreciaba una tumoración

de nueva aparición en el tronco pulmonar en íntima relación con la válvula pulmonar. Había una recidiva del tumor en la arteria pulmonar izquierda con crecimiento significativo en la arteria lobar inferior izquierda y extensión a ramas segmentarias anteromediales basales. También, había una recurrencia de la trombosis crónica del árbol pulmonar del lóbulo superior derecho, de ramas segmentarias del lóbulo medio y la rama mediobasal del lóbulo inferior derecho, sin nuevos defectos de repleción en el árbol pulmonar derecho. No se apreciaban otras lesiones a excepción de las cicatrices pulmonares derechas por infartos crónicos: sin apreciarse lesiones en pericardio, sin otras masas y sin ganglios de tamaño significativo.

El paciente había recibido 8 ciclos de quimioterapia. Se valoraron las potenciales opciones terapéuticas. Pese a que el paciente estaba asintomático, se decidió realizar una cuarta intervención con objetivo de aumento de la supervivencia dada la buena calidad de vida del paciente desde la última intervención.

Se realizó reesternotomía media completa con adhesiolisis cuidadosa de las superficies cardíacas. Tras entrada en circulación extracorpórea, se procedió al enfriamiento progresivo hasta los 24–26 °C. Se optó por una estrategia de hipotermia, isquemia miocárdica y períodos intermitentes de parada circulatoria⁵. Se procedió a la arteriotomía pulmonar, visualizando la tumoración intraarterial pulmonar que se extendía hacia la rama pulmonar izquierda, de aspecto nacarado, friable, lobulada y pediculada, con anclaje a nivel de la rama pulmonar izquierda, ocupando todo su volumen hacia la arteria lobar inferior izquierda. Se realizó la ampliación de la arteriotomía hasta el tracto de salida del ventrículo derecho infravalvular y se resecó dicha zona incluyendo ambas ramas pulmonares hasta las lobares. Se usó crioblación en los bordes de resección. Además, se realizó tromboendarterectomía en la arteria lobar superior derecha, extrayendo trombo que se extendía hasta las segmentarias. Se implantó un homoinjerto en posición pulmonar y se reconstruyeron las ramas arteriales pulmonares derecha e izquierda con parche de pericardio que se anastomosó posteriormente al homoinjerto para formar un neoconducto. Los tiempos totales de parada circulatoria, isquémica

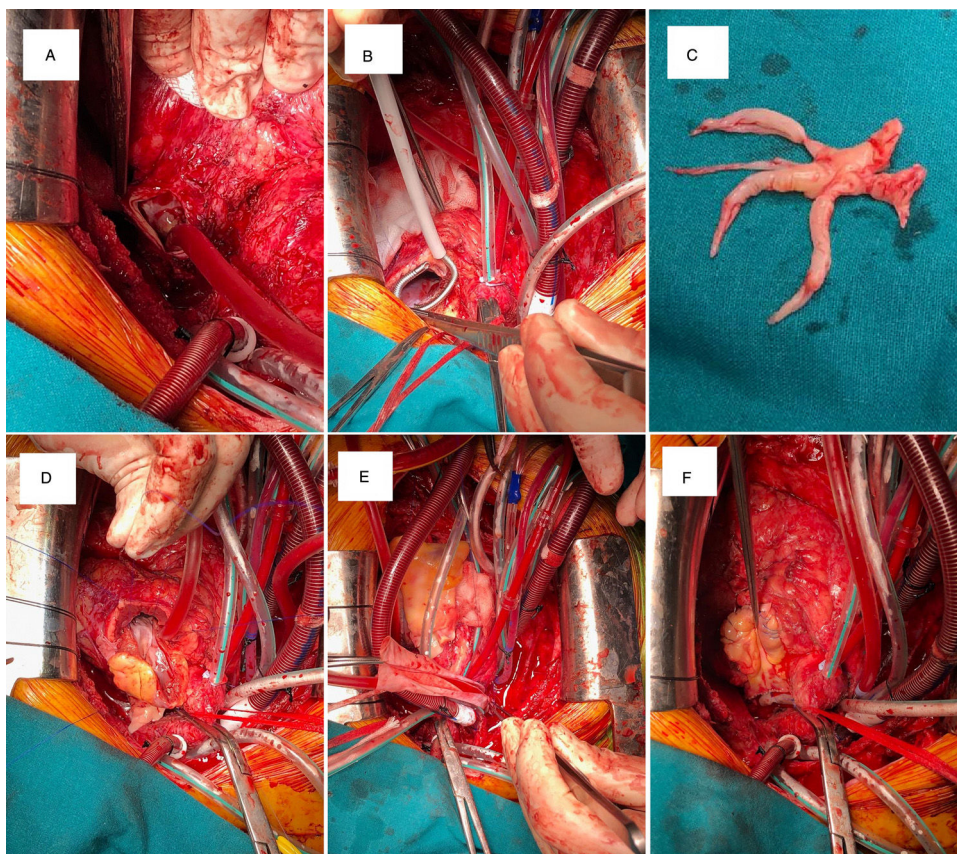


Figura 2. Fotografías quirúrgicas. A) Tumor visto desde la arteriotomía pulmonar. B) Crioblación del tracto de salida del ventrículo derecho. C) Trombectomía de la arteria lobar superior derecha. D) Sutura de la cara inferior del homoinjerto pulmonar al tracto de salida del ventrículo derecho. E) Inicio de la sutura del parche reconstruyendo la rama pulmonar derecha. F) Sutura del parche en la bifurcación y la rama pulmonar izquierda.

miocárdica y circulación extracorpórea fueron de 18, 125 y 185 min, respectivamente (fig. 2).

La evolución posterior fue favorable, con una estancia en la unidad de reanimación de 2 días y en sala de hospitalización de 8 días. En la ecocardiografía al alta se apreciaba la disfunción ventricular derecha significativa ya conocida, con buena función ventricular izquierda. El homoinjerto en posición pulmonar presentaba un flujo obstructivo ligero-moderado a nivel distal en su unión con las ramas pulmonares, sin insuficiencia de la válvula pulmonar. La anatomía patológica de la tumoración que ocupaba la arteria pulmonar principal y rama izquierda fue nuevamente diagnóstica de sarcoma intimal. En la válvula pulmonar no se observaban signos de malignidad. La muestra remitida del árbol pulmonar derecho fue diagnóstica de trombo vascular organizado. Se reinició tratamiento anticoagulante con heparina a dosis plenas, ajustado por peso (120 mg/cada 24 h), como previamente a la intervención.

En la última tomografía computarizada realizada (fig. 3), al segundo mes del postoperatorio, no se apreciaban signos de recidiva tumoral sobre el homoinjerto. De forma residual, se objetivó un defecto de repleción periférico por trombo o tumor en la arteria lobar inferior izquierda y ramas distales. El árbol pulmonar del lóbulo superior derecho estaba repermeabilizado. Se reanudó el noveno ciclo de quimioterapia pendiente de evaluar evolución en la actualidad.

Discusión

La hipertensión pulmonar persistente tras la tromboendarterectomía pulmonar puede ser debida a la resección incompleta del

trombo distal, a enfermedad concomitante de los microvasos o a causa multifactorial, como la presencia de tumores que provocan oclusión endoluminal, de forma que la enfermedad tromboembólica puede ocultar la presencia de tumores^{2,3}. El sarcoma arterial pulmonar es una entidad infrecuente que afecta habitualmente a la arteria pulmonar principal, siendo la segunda afectación frecuente la arteria pulmonar izquierda seguida de la derecha, y siendo más raro la afectación bilateral o de la válvula pulmonar. Se da en la edad media de la vida y suelen ser intraluminales por diferenciación de las células mesenquimales de la capa intimal⁴. Debido a su clínica de inicio inespecífica, a veces confundido con un tromboembolismo pulmonar, es difícil realizar un diagnóstico precoz. Además, debido a su rara frecuencia y el pobre pronóstico, todavía no hay líneas de manejo establecidas⁵.

El tratamiento principal es la cirugía, incluyendo la tromboendarterectomía pulmonar, la lobectomía o la neumonectomía, según la extensión de la enfermedad y las condiciones del paciente^{4,6}. No puede considerarse el crecimiento distal hacia las ramas lobares como una contraindicación, debiendo utilizarse una terapia multimodal para su abordaje. En algunas ocasiones se requiere la reconstrucción de la arteria pulmonar, habiéndose descrito en la literatura el uso de homoinjertos valvulares y vasculares. También, está descrito el trasplante cardiopulmonar⁶⁻⁸. No obstante, la supervivencia a largo plazo es pobre, de unos 8 a 36 meses, y por ello es primordial un diagnóstico precoz y la resección quirúrgica lo más completa posible.

La quimioterapia o la radioterapia adyuvante tienen un papel secundario, requiriéndose de más estudios con otros agentes que ayuden a aumentar la supervivencia de estos pacientes^{4,6}. No obstante, parece haber demostrado un aumento de la supervivencia y

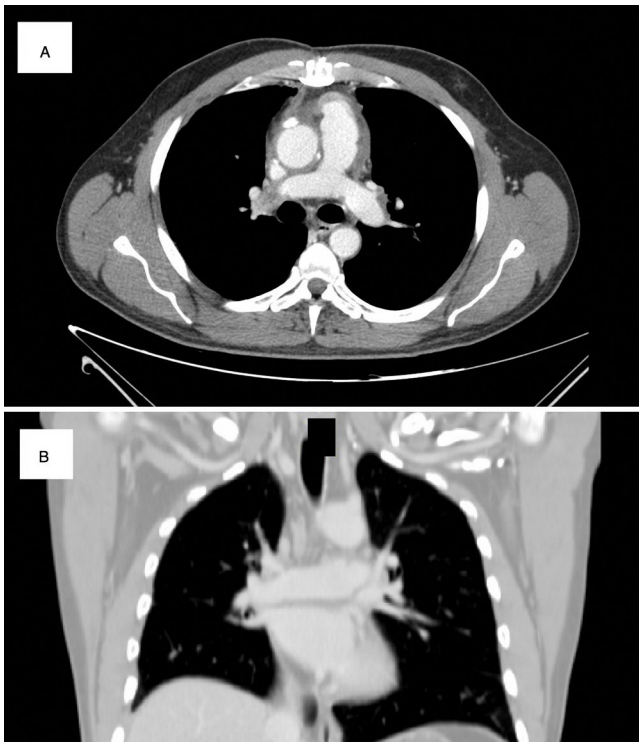


Figura 3. Tomografía computarizada postoperatoria. No se aprecian signos de recidiva tumoral sobre el homoinjerto y neoconducto de ramas pulmonares, siendo estas permeables. A) Corte axial a nivel de la anastomosis del homoinjerto en posición pulmonar con el neoconducto de ramas pulmonares confeccionado con parche de pericardio. B) Corte coronal a nivel del neoconducto de ramas pulmonares confeccionado con parche de pericardio.

de la tasa de metástasis a distancia, sin una acción relevante en las recurrencias locales⁹.

Por otra parte, la crioterapia es una modalidad de tratamiento establecida en el manejo de algunos tumores benignos y malignos. Produce una lesión directa en la microcirculación debido a la formación de microcristales, dando lugar en última fase a una fibrosis de dicho tejido¹⁰. A pesar de no estar establecida como tratamiento del sarcoma, es un procedimiento sencillo que no afecta a la funcionalidad del tejido vascular y cardíaco, simplificando así la intervención con el objetivo de mantener unos bordes de resección limpios de enfermedad.

Conclusión

En conclusión, se presenta un caso clínico de un varón de 46 años, sin antecedentes de interés, que fue diagnosticado de tromboembolismo pulmonar masivo. Requirió en el plazo de un año y medio de 3 intervenciones para su tratamiento, siendo la segunda diagnóstica de tumor miofibroblástico inflamatorio y la tercera de sarcoma intimal. No se puede confirmar si la recurrencia tumoral con nuevo diagnóstico de sarcoma intimal fue una progresión

y conversión del tumor primario miofibroblástico inflamatorio o un sarcoma intimal de nueva aparición metacrónico. En la evolución posterior, se evidenció al año recurrencia de la masa tumoral. Tras valorar las potenciales opciones terapéuticas, el paciente fue nuevamente intervenido con resección del tejido tumoral y trombótico y reconstrucción del árbol pulmonar. La evolución posterior fue satisfactoria, reiniciándose la quimioterapia adyuvante y a la espera de evaluar el comportamiento tumoral en el futuro, ya con una supervivencia del paciente mayor a 2 años desde la primera intervención.

Por lo tanto, la hipertensión pulmonar recidivada es una causa importante de morbimortalidad postoperatoria que puede ser de complejo diagnóstico etiológico. El sarcoma pulmonar es una entidad infrecuente que la mayoría de ocasiones pasa desapercibida ante la similitud clínica con el tromboembolismo pulmonar. Se debe sospechar ante síntomas atípicos o inadecuada respuesta al tratamiento. Es primordial un tratamiento precoz basado principalmente en la cirugía, teniendo la quimioterapia un papel secundario.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Hoepfer MM. Residual pulmonary hypertension after pulmonary endarterectomy: The fog is clearing. *Circulation*. 2016;133:1731-3.
2. Domínguez-Massa C, Pérez-Guillén M, Bel-Minguez AM, Limón-Granja Á, Herrera-Melián P, Hornero-Sos F. Reintervención precoz de la hipertensión tromboembólica crónica debida a sarcoma arterial pulmonar. *Cir Cardio*. 2018;25:242-4.
3. Jenkins D, Madani M, Fadel E, D'Armini AM, Mayer E. Pulmonary endarterectomy in the management of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir Rev*. 2017;26:160111.
4. Secondino S, Grazioli V, Valentino F, Pin M, Pagani A, Sciortino A, et al. Multimodal approach of pulmonary artery intimal sarcoma: A single-institution experience. *Sarcoma*. 2017;2017:7941432.
5. Morsolini M, Nicolardi S, Milanese E, Sarchi E, Mattiucci G, Klersy C, et al. Evolving surgical techniques for pulmonary endarterectomy according to the changing features of chronic thromboembolic pulmonary hypertension patients during 17-year single-center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;144:100-7.
6. Deng L, Zhu J, Xu J, Guo S, Liu S, Song Y. Clinical presentation and surgical treatment of primary pulmonary artery sarcoma. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2018;26:243-7.
7. Andrushchuk U, Mofeejuddy I, Spirydonau S, Yudina O, Shchatsinka M. Surgical treatment of primary pulmonary sarcoma disseminated to both pulmonary arteries using composite pulmonary trunk and bifurcation of abdominal allograft. *Kardiochir Torakochirurgia Pol*. 2018;15:254-7.
8. Schiomy MO, Hofer S, Maisano F, Reser D. Recurrent pulmonary artery intimal sarcoma with infiltration of the left coronary artery. *J Card Surg*. 2018;33:638-9.
9. Bandyopadhyay D, Panchabhaj 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;8:2592-601.
10. Sarraj A, Gonzalez AR, Calle Valda CM, Munoz DE, Antonio Anton ND, Monguio E, et al. Cryotherapy in benign heart tumors. *J Cardiovascular Thoracic Surgery*. 2016;1:2.