

Histiocitoma fibroso maligno intracardíaco. Reporte de caso y revisión de la literatura

Jesús S. Márquez-López,* Oscar Porras-Escoria,** Carlos A. Altamirano-Arcos,**
José A. Lemus-Tiscareño,** Sergio De la Rosa-Gutiérrez**

RESUMEN

Los tumores primarios malignos cardíacos más frecuentes (excepto el mesotelioma maligno que se origina en el pericardio) son: angiosarcomas, leiomiosarcomas, rhabdomiosarcomas, histiocitomas fibrosos malignos, sarcomas indiferenciados, fibrosarcomas y linfomas malignos. Con una prevalencia descrita de 0.001 a 0.03% en series autópsicas y una presentación secundaria 20 a 40 veces más frecuente que la primaria, el histiocitoma fibroso maligno intracardíaco es una tumoración extremadamente rara. Los tumores primarios cardíacos pueden producir múltiples síntomas cardíacos, embólicos y sistémicos, en ocasiones con consecuencias mortales. Se presenta el caso y la toma de decisiones durante el diagnóstico y tratamiento de una paciente con hipertensión arterial y diabetes que inició su padecimiento con disnea progresiva de un mes de evolución; acudió al Servicio de Cardiología presentando retumbo mitral.

Palabras clave: Cirugía cardíaca, histiocitoma fibroso maligno, tumores primarios cardíacos, tumor intracardíaco.

ABSTRACT

The most commonly found of the malignant primary cardiac tumors (except malignant mesothelioma that originates in the pericardium) are: angiosarcomas, leiomyosarcomas, rhabdomyosarcomas, malignant fibrous histiocytoma, undifferentiated sarcomas, fibrous sarcomas and malignant lymphomas. Primary cardiac tumors may produce multiple heart, and systemic embolic symptoms, sometimes with fatal consequences. With a reported prevalence of 0.001 to 0.03% in autopsy series and 20-40 times more frequent than primary secondary the intracardiac malignant fibrous histiocytoma is an extremely rare tumor. In the following lines we present the case, and the decision-making during their diagnosis and treatment, of a patient with hypertension and diabetes that starts his condition with progressive dyspnea with one month of evolution, going to the cardiology service presenting mitral rumbling.

Key words: Heart surgery, malignant fibrous histiocytoma, primary heart tumors, intracardiac tumor.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios malignos cardíacos más frecuentes (excepto el mesotelioma maligno que se origina en el pericardio) son: angiosarcomas, leiomiosarcomas, rhabdomiosarcomas, histiocitomas fibrosos malignos, sarcomas indiferenciados, fibrosarcomas y linfomas malignos.¹

Con una prevalencia descrita de 0.001 a 0.03% en series autópsicas y una presentación secundaria 20 a 40 veces más frecuente que primarios el histiocitoma fibroso

maligno intracardíaco es una tumoración extremadamente rara.^{1,2}

Los tumores primarios cardíacos pueden producir múltiples síntomas cardíacos, embólicos y sistémicos, en ocasiones con consecuencias mortales.²

CASO CLÍNICO

MLEV, femenino de 52 años de edad, con los siguientes factores de riesgo cardiovascular: sedentaria, diabetes

* Servicio de Cardiología, Hospital Juárez de México.

** Servicio de Cirugía General, Hospital Juárez de México.



mellitus tipo 2 de dos años de diagnóstico con tratamiento a base de metformina 500 mgr VO cada 12 h, hipertensión arterial sistémica de dos años de diagnóstico con tratamiento a base de enalapril 10 mgr VO cada 12 h.

Padecimiento actual

Refirió inicio un mes previo con disnea progresiva de medianos esfuerzos, cefalea, mareo, fatiga, debilidad, por lo que acudió a facultativo que prescribió furosemida y espironolactona; sin embargo, continua con sintomatología, motivo por el cual acudió a esta unidad, siendo valorada en la consulta e ingresada a piso de Cardiología.

Presentó la siguiente exploración física:

- Neurológico: consciente, orientada, Glasgow 15/15.
- Cardiovascular: cuello con ingurgitación yugular I/IV; en tórax se palpó ápex cardiaco en intersección quinto espacio intercostal y línea media clavicular, ruidos cardíacos rítmicos, retumbo mitral, no S3, no S4.
- Respiratorio: ruidos respiratorios audibles, con estertores subcrepitantes bilaterales basales.
- Gastrometabólico sin agregados.

- Miembros torácicos y pélvicos, con pulsos presentes, llenado capilar instantáneo.

Se realizaron los siguientes estudios de gabinete:

- Electrocardiograma (Figura 1).
- Laboratorios: día 1 (18.7.14) (Cuadro 1).
- Radiografía (Figura 2).

Se realizó el diagnóstico de insuficiencia cardiaca NYHA III, probable estenosis mitral, diabetes mellitus en control, hipertensión arterial sistémica controlada.

Cuadro 1. Laboratorios.

BH	QS	Coagulación
Leucocitos 5.02	CPK 77 MB 11	TP: 14.8
NEU 65%	Na 137	TTP: 28.9
LINFOS 24%	K 4.2	INR: 1.8
HB 11.4	Cl 102	
HTCO 33.4%	Ca 8.8	
PLAQ 198	Creat: 1.0	
	BUN: 21.3	
	Gluc: 132	

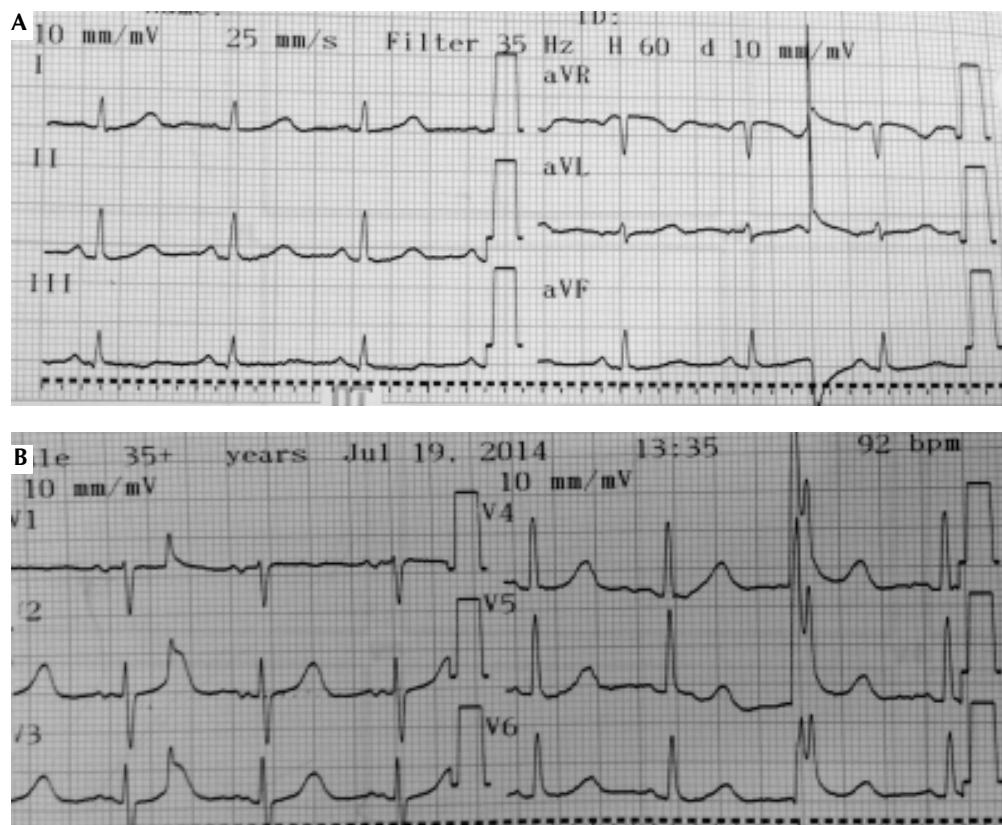


Figura 1. Electrocardiograma.



Figura 2. Radiografía, tele de tórax.



Figura 3. Ecocardiograma. Tumoración intracardíaca 2 x 4.2 cm.

- Ecocardiograma (Figura 3):
 - a) AI: 36 mm.
 - b) VI: hipertrofia concéntrica.
 - c) Septum: 11 mm.
 - d) Pared posterior: 10 mm.
 - e) Diámetro diastólico: 39 mm.
 - f) Diámetro sistólico: 20mm.
 - g) FEVI 85%.

Se observa imagen hiperecoica en aurícula izquierda, con pedículo en el septum interauricular, multilobulada,

que protuía hacia la válvula mitral, dificultando su vaciamiento. Dimensiones 2 x 4.2 cm.

Conclusión: tumoración en aurícula izquierda, función sistólica VI conservada, disfunción diastólica tipo II, insuficiencia pulmonar ligera.

Hemodinamia:

- Tronco: bifurcado.
- Descendente anterior: Gensini 3, sin lesiones.
- Circunfleja: sin lesiones, flujo TIMI 3, MP y PL sin lesiones.
- Coronaria derecha: dominante, sin lesiones TIMI 3. DP y RVP sin lesiones.
- FEVI: no se realizó.

Conclusión: arterias epicárdicas sin lesiones.

Evolución

- **Día 6.** Insuficiencia cardiaca clase funcional NYHA III, disnea de medianos esfuerzos, estertores subcrepitantes de 25%, cefalea, arraigas y fiebre.
- **Día 9.** Mayor deterioro de la clase funcional con disnea en pequeños esfuerzos, ortopnea, oximetría de pulso de 84% a pesar de apoyo mediante O₂ por puntas nasales, estertores subcrepitantes de 50%, clínicamente con derrame pleural derecho.
- **Día 12.** Se agregó dolor abdominal tipo cólico en epigastrio e hipocondrio derecho, acompañado de náuseas. Para descartar colecistitis se solicitó USG de hígado y vías biliares.

La paciente ingresó a la Unidad de Cuidados Intensivos Coronarios para continuar con protocolo quirúrgico.

USG de hígado y vías biliares encontró en lóbulo hepático izquierdo imagen ecogénica redondeada de bordes regulares, parcialmente definidos, modalidad Doppler color no presentó vascularidad; colédoco 4 mm, vena porta 12 mm, vesícula biliar 61 x 31 x 50 mm, pared 2 mm, en su contenido se observó escaso nivel de líquido. Se solicitó valoración por el Servicio de Gastroenterología. USG descartó lesión vascular, sin datos de colestasis, infiltración o necrosis.

Intervención quirúrgica

Cirugía de resección de tumor en aurícula izquierda (día 12).

- Tiempo quirúrgico: 220 min.
- Tiempo anestésico: 270 min.



- Tiempo de bomba: 1:48 h.
- Pinzamiento aórtico: 1:30.
- Sangrado de 700 mL.
- Diuresis 1,100.
- Ingresos totales: 2,800.
- Egresos totales: 3,000.

Resección de atrio izquierdo, endoatriectomía tumoral izquierda, tumorectomía venosa intrapulmonar superior derecha hasta segmentarias, inferior derecha hasta segmentarias, superior izquierda hasta segmentarias, exclusión de orejuela izquierda, encontrando tumoración de atrio izquierdo de 10 x 7 x 7 cm que ocupó y se adosó casi por completo a orejuela izquierda, así como a las cuatro venas pulmonares de características fibrosas.

DISCUSIÓN

Los síntomas asociados a la mayoría de los tumores cardíacos primarios son inespecíficos y con frecuencia simulan otras entidades que se encuentran con una frecuencia mucho mayor.³

Este carácter esquivo genera un retraso en el diagnóstico de la enfermedad.³

Las manifestaciones clínicas que producen los tumores cardíacos primarios en conjunto se pueden dividir en cuatro categorías mecánicas generales: manifestaciones sistémicas, embólicas, cardíacas y fenómenos secundarios a enfermedades metastásicas.⁴

- **Manifestaciones sistémicas.** Fiebre, escalofríos, astenia, malestar y pérdida de peso.⁴
- **Fenómenos embólicos.** Depende en gran medida del origen predominante del tumor (intraparietal o intracavitorio), el tipo de tumor y la friabilidad de la superficie intraluminal del tumor. Los tumores malignos tienen una superficie luminal friable y en ocasiones necrótica.⁵
- **Embolia sistémica o pulmonar:** el encéfalo es la localización más frecuente (40%).⁵
- **Manifestaciones cardíacas.** La tumoración genera una interferencia mecánica directa con el funcionamiento miocárdico o valvular, interrupción del flujo sanguíneo coronario e interferencia con la conducción electrofisiológica, además de acumulación de líquido pericárdico.⁵
- Los tumores cardíacos primarios intraparietales o miocárdicos de forma completa o predominante habitualmente son asintomáticos, especialmente si son pequeños.
- Si se localizan en las grandes vías de conducción pueden generar arritmias, bloqueo AV.⁵

En el caso de los tumores auriculares izquierdos las lesiones intracavitarias pedunculadas y móviles pueden interferir con la válvula mitral y producir hallazgos clínicos típicos de insuficiencia mitral como astenia, disnea, ortopnea, disnea paroxística nocturna, tos, hemoptisis, dolor torácico, edema pulmonar y edema periférico.^{5,6}

La exploración física: signos de congestión pulmonar con S3 y S1 intenso y muy desdoblado, un soplo holosistólico más llamativo en la punta irradiado hacia la axila, un soplo diastólico por el flujo sanguíneo turbulento a través del orificio mitral, y un *plop* tumoral.^{6,8}

- **Enfermedades metastásicas.** Las localizaciones frecuentes de las metástasis de la mayoría de los sarcomas cardíacos primarios, son pulmón, encéfalo y hueso. También se han descrito metástasis en hígado, ganglios linfáticos, glándulas suprarrenales, bazo y piel.⁹

Los sarcomas que tienen una actividad mitótica elevada (mayor a cinco figuras mitóticas/10 campos de gran aumento), necrosis tumoral extensa y escasa diferenciación celular, tienen peor pronóstico que los sarcomas que carecen de estas características.¹⁰

DIAGNÓSTICO

Los valores de sensibilidad de la ecocardiografía transtorácica y transesofágica para la detección de una masa cardiaca son de 93 y 97%, respectivamente.¹¹

Si se identifica una lesión cardiaca la TC de tórax con contraste y la RMC con contraste son modalidades superiores para la caracterización de la lesión y la delimitación de la extensión de la afectación tumoral.¹²

Tomografía computarizada (TAC): los datos indicativos de un tumor cardíaco maligno son lesión grande y de base ancha que ocupa la mayor parte de la cavidad cardiaca afectada, linfoadenopatía hilar, afectación pericárdica extensa y derrame pericárdico hemorrágico.¹³

Conclusión: el histiocitoma fibroso maligno es una tumoración extremadamente rara.^{1,2}

Su sintomatología es inespecífica y con frecuencia simula otras entidades que se encuentran con una frecuencia mucho mayor. Este carácter esquivo genera un retraso en el diagnóstico de la enfermedad.³ Importancia que se le da a la sospecha médica de una tumoración cardíaca.

El estudio de mayor sensibilidad es el USG transesofágico con 97%; sin embargo, la ecocardiografía transtorácica tiene una sensibilidad de 93%.

Se debe actuar en los tumores que generen manifestaciones clínicas que pongan en riesgo la vida del paciente, siempre evaluando el riesgo-beneficio de someter a un paciente a un evento quirúrgico.³

REFERENCIAS

1. Urías-Báez R, et al. Histiocitoma fibroso maligno intracardíaco. Reporte de un caso. *Cir Cir* 2012; 80: 182-5.
2. Butany J, et al. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Lancet Oncol* 2005; 6: 219-28.
3. Amano J, et al. Clinical classification of cardiovascular tumors and tumor like lesions, and its incidences. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 61: 435-47. Doi: 10.1007/s11748-013-0214-8.
4. Oh SJ, et al. Clinical Implication of surgical resection for the rare cardiac tumors involving heart and great vessels. *J Korean Med Sci* 2013; 28: 717-724. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3346/jkms.2013.28.5.717>
5. Okamoto K, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the heart: Case report and review of 46 cases in the literature. *Internal Medicine* 2001; 40(12): 1222-6.
6. Auer, et al. "Malignant" mitral stenosis. *J Cardiothoracic Surg* 2012; 7: 19.
7. Neragi, Miandoab S, et al. Malignant Tumours of the heart; review of tumor type, diagnosis and therapy. *Clinical Oncology* 2007; 19: 248-56. Doi:10.1016/j.clon.2007.06.009.
8. Yu L, et al. Primary malignant cardiac tumors. *J Cancer Res Clin Oncol* 2014; 140: 1047-55. Doi: 10.1007/s00432-014-1651-1.
9. Balaceanu A, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the right ventricle. *J Ultrasound Med* 2010; 29: 655-8.
10. Bandyopadhyay S. Primary malignant fibrous histiocytoma involving the left pulmonary vein presenting as a left atrial tumor. *Annals of Cardiac Anaesthesia* 2013; 16(4): 293-5.
11. Susuki M. Surgical treatment of cardiac myxosarcoma. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 59: 284-87. Doi 10.1007/s11748-010-0673-0.
12. Moujahid M. Un cas d'histiocytofibrome. *J Afr Cancer* 2010; 2: 48-50. Doi: 10.1007/s12558-010-0067-3.
13. Fontana A, et al. Unusual localization of a malignant fibrous histiocytoma on the mitral valve. *E J Echo Card* 2010; 11: 77-9. Doi:10.1093/ejechocard/jep150

Solicitud de sobretiros:

Dr. Oscar Porras-Escoria
Hospital Juárez de México
Av. Instituto Politécnico Nacional, Núm. 5160
Col. Magdalena de las Salinas
C.P. 06770, México D.F.
Tel.: 5747-7560
Correo electrónico: md.ope@hotmail.com