

Sarcoma cardiaco primario: reporte de un caso y revisión de literatura actual

Esaú González García,* Víctor Bernal Dolores,* Miguel Villarreal Zaunbos***

RESUMEN

Los tumores malignos primarios de corazón son raros, tres cuartas partes de éstos son sarcomas. Las manifestaciones clínicas son inespecíficas y por lo general aparecen en estadios avanzados; la disnea es el síntoma más frecuente, la cual se puede acompañar de angina, mareo, síncope y de manifestaciones sistémicas como pérdida de peso y fiebre, sospechando frecuentemente otras enfermedades, lo que retrasa el diagnóstico. Debido a esto y a que existen reportes de variantes histopatológicas específicas con poblaciones pequeñas, en la actualidad no existe consenso en la modalidad terapéutica para los sarcomas cardíacos. El tratamiento de primera línea es la resección quirúrgica completa del sarcoma. El pronóstico de estas lesiones sigue siendo sombrío a pesar de mejorar la capacidad diagnóstica con los avances tecnológicos y agregar tratamiento con quimioterapia adyuvante. Presentamos el caso de una paciente que concluyó en leiomiosarcoma cardíaco primario de bajo grado de malignidad, que continúa en vigilancia y tratamiento con quimioterapia.

Palabras clave: Tumores malignos de corazón, sarcoma, cirugía.

REPORTE DE CASO

Mujer de 44 años de edad ingresada el 11 de diciembre del 2009 a este Hospital, procedente de su Hospital General de Zona con diagnóstico presuncional de neumonía atípica por padecimiento de un mes de evolución, caracterizado por disnea de medianos esfuerzos, progresiva hasta presentarla en reposo y ortopnea, acompañada con malestar general: astenia, adinamia, palpitaciones, tos seca sin predominio de

ABSTRACT

Heart primary malignant tumors are rare, three-quarters of these are sarcomas. The clinical manifestations are nonspecific and usually occur in tumor at advanced stages; dyspnea is the most frequent symptom, which may accompany angina, dizziness, syncope and systemic manifestations such as loss weight and fever, often suspecting other diseases and delaying diagnosis. Owing to, and that there are reports of specific histopathology variants with small populations, at present there is not a consensus in the therapeutic modality for cardiac sarcomas. The first line treatment is complete surgical resection of the sarcoma. The prognosis of these injury remains grim, despite improve diagnostic with technological advances and adjuvant chemotherapy. We present the case of a patient that ended in primary cardiac leiomyosarcoma with low-grade malignancy, which remains in surveillance and treatment with chemotherapy.

Key words: Heart malignant neoplasm, sarcoma, surgery.

horario y cefalea holocraneana de moderada intensidad 4/10. Niega pérdida de peso o fiebre.

Dentro de los antecedentes heredofamiliares, madre con diabetes mellitus tipo 2 (DM-2), hipertensión arterial sistémica e insuficiencia renal crónica, dos hermanos con DM-2 fallecidos por complicaciones de la misma, uno de ellos con enfermedad oncológica no especificada. Quirúrgicos dos cesáreas hace 16 y 11 años, la última con salpingocele. Resto sin antecedentes personales de importancia.

A su ingreso a Urgencias se detectó dificultad respiratoria, derrame pleural bilateral y datos de congestión pulmonar por Rx de tórax, por lo que se ingresa a piso de Cardiología con TA: 110/70 mmHg, FC: 90 lpm, FR: 22 rpm, T: 36°C, polipneica, con respiración oral, hidratada, con adecuada coloración de tegumentos, neurológicamente con funciones mentales superiores conservadas, isocoria, reflejo fotomotor presente y normal, cavidad oral sin alteraciones, cuello sin IY, no adenopatías, tórax con adecuada amplexión y amplexación, estertores crepitantes subescapulares

* Residente de Cardiología.

** Médico Cardiólogo.

*** Médico Patólogo).

Departamento de Cardiología y Patología en la Unidad Médica de Alta Especialidad, Veracruz. México. Instituto Mexicano del Seguro Social.

Este artículo también puede ser consultado en versión completa en:
www.medigraphic.com/revmexcardiol/

bilaterales de predominio derecho, se integra síndrome de derrame pleural derecho del 40% aproximadamente (matidez a la percusión, pectoriloquia áfona, disminución del murmullo vesicular, así como de la transmisión de la voz). Ruidos cardíacos rítmicos con adecuada intensidad, con desdoblamiento del 2do ruido, retumbo largo intermitente, abdomen sin visceromegalias, peristalsis normal, no dolor a la palpación, extremidades sin edema, pulsos periféricos normales, no datos de focalización neurológica.

Diagnósticos clínicos: Insuficiencia cardíaca CF III/IV de la NYHA. Derrame pleural en estudio.

EXÁMENES DE LABORATORIO

Biometría hemática: leucocitosis de $12,500/\text{mm}^3$, a expensas de neutrófilos de $10,580/\text{mm}^3$, hiperglucemia de 136, misma que descendió a valores normales. DHL 220 mg/dL, Ca 125: 748U mL, mioglobina de 184, BNP de 308. Fórmula roja, EGO, azoados, electrólitos séricos, perfil de lípidos, pruebas de función hepática normales, panel viral de hepatitis y VIH, hemocultivo y otros marcadores tumorales negativos.

12/12/09. Líquido pleural con aspecto xantocrómico, color ámbar, turbio, leucocitos de 432 xmmc, mononucleares del 75%, PMN 25%, DHL 137U/L, proteínas 2g/dL, glucosa: 116 mg/dL, colesterol 25 mg/

dL, amilasa 18U/L, pH de 7.49. Conclusión: Características de trasudado.

EXÁMENES DE GABINETE

Electrocardiograma 14/12/09: Ritmo sinusal, con frecuencia de 90 lpm, AQRS: +20, $p \pm$ en V1, pobre progresión del 1er vector de V1-V4, complejos QRS de bajo voltaje en derivaciones del plano frontal. Sin alteraciones del ritmo o la repolarización (*Figura 1*).

Rx de tórax 11/12/09: Infiltrado parahiliar bilateral con borramiento de los ángulos costofrénicos bilaterales que sugiere derrame pleural.

TAC 12/12/09 consolidación parahiliar bilateral, sin crecimiento ganglionar. Congestión pulmonar y derrame pleural bilateral, no derrame pericárdico. Dilatación de la aurícula izquierda, con imagen hipodensa en región izquierda (*Figura 2*).

ECOTT 15/12/09: Masa adherida a la aurícula izquierda, homogénea de 40 x 22 mm en región postero-lateral y adherida a la valva anterior, de la mitral que condiciona una estenosis mitral intermitente moderada a severa, (la mayor parte de los ciclos es severa) con gradiente medio de 16 mmHg y AVM 0.9 cm², sin insuficiencia, VI con diámetros y movilidad conservada, FEVI del 80%, HAP moderada de 63 mmHg, derrame pleural bilateral, pb FOP Vs CIA (*Figuras 3 y 4*).

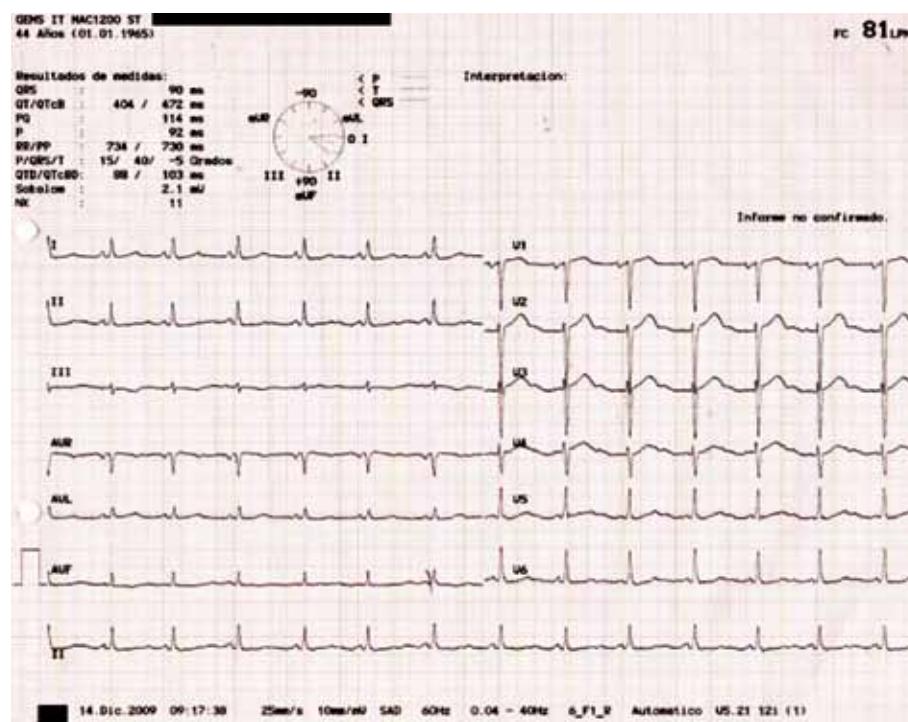


Figura 1. Electrocardiograma: $p \pm$ en V1, pobre progresión del 1er vector de V1-V4, complejos QRS de bajo voltaje en derivaciones del plano frontal.

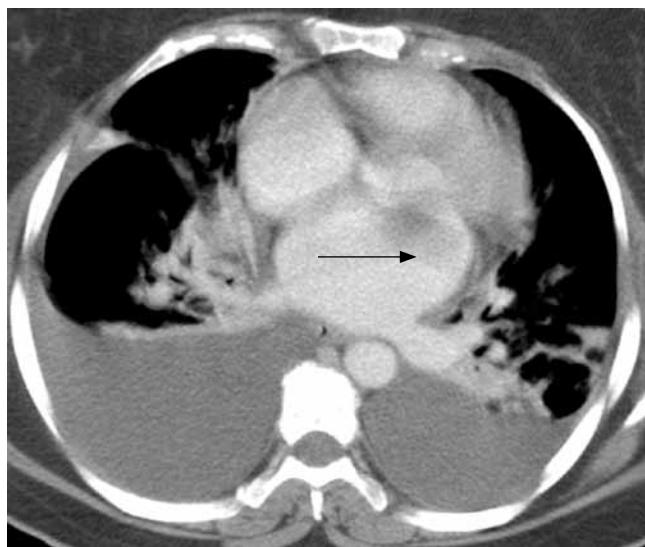


Figura 2. Tomografía de tórax muestra consolidación parahiliar, congestión pulmonar y derrame pleural bilateral. Existe aumento de tamaño de la aurícula izquierda con imagen hipodensa en su interior (flecha negra).



Figura 3. Ecocardiograma bidimensional que muestra tumoración auricular izquierda, homogénea de 40 x 22 mm en región posterolateral y adherida a la valva anterior, con prolapso a ventrículo izquierdo.

17/12/09 cirugía realizada: resección de tumor intraauricular izquierdo y drenaje pleural bilateral.

Hallazgos: Cardiomegalia GI, relación aortopulmonar GI, tumor auricular izquierdo adherido a pared posterolateral, cerca de la comisura posterolateral, no a la valva, no se encontró foramen oval u otra CIA. Derrame pleural bilateral de aproximadamente 300 mL de cada lado, de aspecto cetrino. No se observó estenosis mitral, área valvular de 2 cm², por lo que no se realiza sustitución valvular mitral.

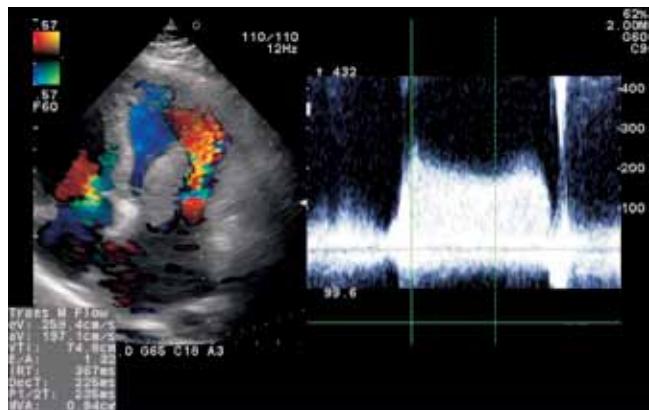


Figura 4. Ecocardiograma Doppler que muestra tumoración auricular izquierda que condiciona estenosis mitral severa, con gradiente medio de 16 mmHg y AVM 0.9 cm², sin insuficiencia.



Figura 5. Descripción macroscópica: La superficie externa es café amarillento con áreas congestivas, al corte es sólido, amarillo claro y con áreas hemorrágicas.

Diagnósticos postquirúrgicos: Tumoración auricular izquierda, probable mixoma, derrame pleural.

Recuperación postquirúrgica: Ingresa a la Unidad de Cuidados Postquirúrgicos con apoyo mecánico ventilatorio con signos vitales TA: 123/70 mmHg, PVC 14 cmH₂O, FVM: 90 lpm, FR: 14 rpm, afebril. Durante su estancia, evolucionó favorablemente, con extubación a las 12 h del procedimiento quirúrgico, con estabilidad hemodinámica e hidroelectrolítica, por lo que posterior a 4 días de su estancia, es egresada a piso de Cardiocirugía para vigilar evolución. Del 21 al 24 de diciembre del 2009 se mantiene en piso

con adecuada evolución clínica, egresándola a su domicilio para continuar manejo de forma ambulatoria, en espera de reporte histopatológico.

REPORTE HISTOPATOLÓGICO

12/01/10: Descripción macroscópica de la tumoración: fragmento ovoide previamente seccionado, de 4.5 x 3 x 2 cm. La superficie externa es café amarrillenta con áreas congestivas, al corte es sólido amarillo claro con áreas hemorrágicas (*Figura 5*). A nivel histopatológico se observan abundantes áreas de necrosis, fibrosis, aumento de la celularidad con atipias y proliferación de vasos sanguíneos (*Figuras 6a, b y c*).

Diagnóstico histopatológico: Sarcoma poco diferenciado, de alto grado de malignidad.

Seguimiento

Enferma asintomática, es enviada a oncología médica para continuar tratamiento adyuvante.

INMUNOHISTOQUÍMICA Y DIAGNÓSTICO DEFINITIVO

Leiomiosarcoma cardiaco grado 2

DISCUSIÓN

Los tumores primarios de corazón tienen una incidencia en series de necropsias del 0.002 al 0.02%, siendo más frecuentes los metastásicos de corazón. Dentro de los tumores cardíacos primarios en adultos 25% son tumores malignos, de éstos 75% son sarcomas.¹⁻⁵ Según la estirpe celular los tumores primarios malignos más frecuentes reportados en grandes

series incluyen angiosarcomas (37%), histiocitoma fibroso maligno (24%), leiomiosarcomas (9%), rabdomiosarcomas (7%), sarcoma poco diferenciado (7%) y otros (16%), como fibrosarcomas y linfomas malignos.^{5,6}

Los sarcomas en adultos se presentan sin predilección de sexo, en una edad media de 39 a 44 años y pueden originarse en cualquier parte del corazón. Los sarcomas poco diferenciados y los leiomiosarcomas aparecen en la aurícula izquierda en el 66 y 50% de los casos respectivamente, a diferencia de los angiosarcomas que se originan preferentemente en la aurícula derecha.^{2,5,7} En un estudio de seguimiento de 24 casos de sarcomas cardíacos primarios, el sarcoma poco diferenciado fue el tipo más común, al no demostrar diferenciación específica por estudios inmunohistoquímicos.² Sin embargo en numerosas series el angiosarcoma representó el tipo histológico más común,⁶ en un estudio con 34 pacientes, representó el 41% de los casos.⁸

Los sarcomas cardíacos usualmente permanecen asintomáticos hasta que producen efecto de masa, al obstruir el flujo sanguíneo disminuyendo el gasto cardíaco, existe invasión local, embolización o manifestaciones sistémicas. Estos síntomas no son específicos y semejan otras enfermedades cardiovasculares. La disnea es el síntoma más común y por lo regular es la causa de búsqueda de atención médica. El dolor torácico por lo general es típico de angina. Síntomas constitucionales como fiebre y pérdida de peso, usualmente se asocian con síntomas cardíacos. Otros síntomas incluyen: tos, hemoptisis, mareo, síncope hasta muerte súbita.^{1,2,4,9}

La radiografía de tórax es de poca utilidad para la detección de los sarcomas cardíacos, ya que sólo se observan cambios secundarios a la repercusión he-

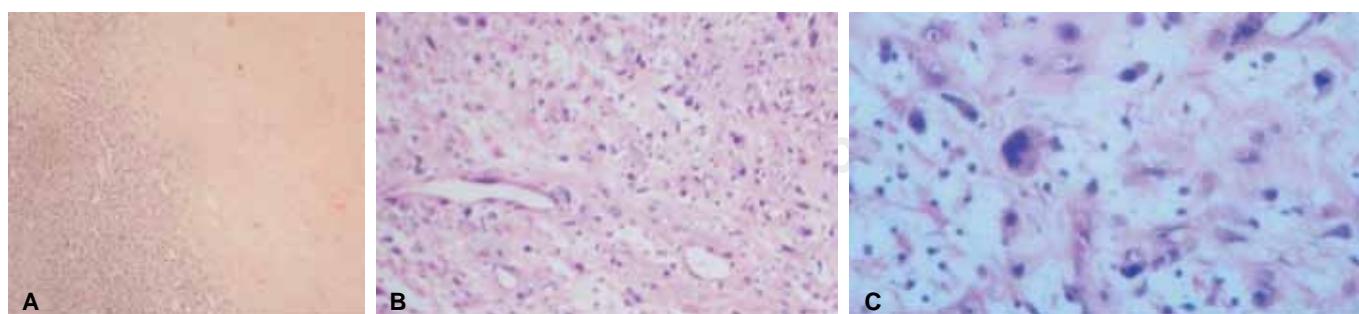


Figura 6. Cortes histológicos con tinción de hematoxilina-eosina. **A.** (5x), se encuentra proliferación de vasos a la izquierda y amplias zonas de necrosis a la derecha. **B.** (10x), se observa aumento de la celularidad, pleomorfismo y atipias, que alternan con zonas con abundante fibrosis y vasos dilatados. **C.** (40x), se observan núcleos hiperchromáticos, pleomórficos, multilobulados y fusiformes, con abundante citoplasma eosinófilo, alrededor de infiltrado linfoplasmocitario.

modinámica del tumor, en cambio el ecocardiograma bidimensional es actualmente el estudio más usado para detectar tumores cardiacos, así mismo se han observado características que los distinguen de los mixomas cardiacos benignos como son: 1) Origen fuera del septum, 2) Extensión a la vena pulmonar, 3) Múltiples masas, 4) Amplia fijación en la pared de la aurícula izquierda y 5) Consistencia semisólida,⁹ sin embargo, en varios casos como se observó en el nuestro, la imagen no fue fácil de interpretar y el diagnóstico se realizó conforme a los hallazgos de la cirugía y se confirmó por estudios de inmunohistoquímica.⁵

La resonancia magnética demuestra con gran precisión la masa tumoral y la extensión a pericardio o vasos de gran calibre.^{2,4} Por lo tanto, cuando se sospecha en un tumor maligno por ecocardiograma, la TAC y RMN pueden ayudar a delimitar la extensión local del tumor.

La resección quirúrgica completa continúa siendo el tratamiento primario de elección; en caso de difícil accesibilidad anatómica, la resección con autotrasplante ofrece mejores resultados,^{4,10} a pesar de esto los resultados son paliativos, ya que se observa recurrencia y metástasis en la mayoría de los casos.⁵ En los últimos años, la quimioterapia y la radiación se utilizan como tratamiento adyuvante. La terapia multimodal puede lograr una supervivencia razonable para los pacientes con sarcomas cardiacos resecados. Aun los pacientes con recurrencia local o metástasis pueden beneficiarse de un tratamiento agresivo.^{2,4,7,11,12}

En el 80% de los casos, se puede observar metástasis en el momento del diagnóstico, el órgano más afectado es el pulmón.⁵ En este caso la paciente presenta elevación del marcador tumoral Ca 125, por lo que se tendrá que descartar actividad tumoral en otros órganos como el ovario, aunque la elevación de este marcador también puede explicarse por el derrame pleural y pericárdico que presentó la paciente.

En la actualidad, se puede observar un incremento en la sobrevida de 2 años, con tratamiento quirúrgico hasta 4 años cuando además se emplea tratamiento adyuvante, esto se explica a que el diagnóstico se realiza más temprano.^{2,8,11} En un estudio de 24 pacientes con sarcomas cardiacos primarios que se sometieron a una resección con intención curativa y sobrevivencia a la cirugía, la sobrevida media fue de 23.5 meses (4-119 meses). Siete pacientes sometidos a resección quirúrgica, ablación por radiofrecuencia o radioterapia para la recurrencia tumoral, tuvieron una sobrevida de 47 meses (16-119 meses), mientras que 7 pacientes sin ninguna otra intervención para la

enfermedad recurrente, tuvieron una sobrevida media de 25 meses (8-34 meses).¹¹

En el caso específico del leiomiosarcoma, la radioterapia no es una opción terapéutica, al ser un tumor poco sensible y tener efectos adversos graves.¹³ Debido a que la eficacia de la quimioterapia en este tipo de tumor es desconocida, no hay información de un esquema óptimo. La doxorrubicina se ha utilizado en vista al beneficio de otros tipos de sarcomas de tejido blando, sin embargo, en algunas series no ha mostrado eficacia en aumentar la sobrevida.^{5,13}

Hasta el momento, el trasplante de corazón ha tenido resultados poco claros y contradictorios, por los factores limitantes de este tipo de tratamiento, y el mayor riesgo a recurrencia del tumor con el tratamiento inmunosupresor, no es comúnmente usado.¹⁴⁻¹⁷

La estirpe histológica no parece correlacionar con el pronóstico en diferentes series, en cambio CF III-IV de la NYHA, alto grado histológico, presencia de necrosis mayor al 50% del tumor, la presencia de metástasis al momento del diagnóstico y la cantidad de mitosis observada en más de 10 células por 10 campos de alta potencia parecen estar asociadas a una peor sobrevida.^{2,4,5} Los sarcomas que se originan en el lado derecho del corazón tienen peor pronóstico por su tendencia a ser de mayor volumen, ser más invasivos, originar metástasis tempranamente y síntomas más tardíos.^{7,10,18}

La causa de muerte más común es la recurrencia local del tumor (50%) aun cuando se haya reseccado completamente, por lo que la terapia adyuvante está recomendada en todos los pacientes. A pesar del tratamiento, el pronóstico continúa siendo desfavorable.^{2,10-12}

BIBLIOGRAFÍA

1. Braunwald E, Zipes D, Libby P et al. *Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*, 8th ed. 2007; 3: 1824-1827.
2. Donsbeck A-V, Ranchere D, Coindre J-M, Le Gall F, Cordier J-F et al. Primary cardiac sarcomas: an immunohistochemical and grading study with long-term follow-up of 24 cases. *Histopathology* 1999; 34: 295-304.
3. Bakaeen FG, Reardon MJ, Coselli JS, Miller CC, Howell JF, Lawrie GM et al. Surgical outcome in 85 patients with primary cardiac tumors. *Am J Surg* 2003; 186(6): 641-7.
4. Shanmugam G. Primary cardiac sarcoma. *European Journal of Cardiothoracic Surgery* 2006; 29: 925-932.
5. Malyshev M, Safranov A, Gladyshev I, Trushyna V, Abramovskaya L et al. Primary left atrial leiomyosarcoma: Literature review and lessons of a case. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2006; 14: 435-440.
6. Putnam JB, Sweeny MS, Colon R, Lanza LA, Frazier OH et al. Primary cardiac sarcoma. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 906-10.

7. Gupta A. Primary cardiac sarcomas. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2008; 6: 1295-1297.
8. Simpson L, Kumar SK, Okuno SH, Schaff HV, Porrata LF et al. Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience. *Cancer* 2008; 112: 2440-6.
9. Kim J, Baek W, Kim K, Yoon Y, Kim D et al. A primary cardiac sarcoma preoperatively presented as a benign left atrial myxoma. *Chest* 2003; 44: 530-533.
10. Blackmon S, Reardon M. Surgical treatment of primary cardiac sarcomas. *Texas Heart Institute Journal* 2009: 451-452.
11. Bakaen F, Jaroszewski D, Rice D, Walsh G, Vaporiyan A. Outcomes after surgical resection of cardiac sarcoma in the multimodality treatment era. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 137: 1454-1460.
12. Blackmon S, Patel A, Reardon M. Management of primary cardiac sarcomas. *Expert Review of Cardiovascular Therapy* 2008; 6: 1217-1222.
13. Minakata K, Konishi Y, Matsumoto M, Nonaka M, Yamada N. Primary leiomyosarcoma of the left atrium. *Jpn Circ J* 1999; 63: 414-5.
14. Grandmougin D, Fayad G, Decoene C, Pol A, Warembourg H. Total orthotopic heart transplantation for primary cardiac rhabdomyosarcoma: factors influencing long-term survival. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 1438-41.
15. Babatasi G, Massetti M, Agostini D, Galateau F, Saloux E, Nataf P et al. Recurrent left-sided heart leiomyosarcoma: should heart transplantation be legitimate? *J Heart Lung Transplant* 1998; 17: 1133-8.
16. Piper SN, Werner U, Maleck WH, Schmidt CC, Saggau W, Munderloh KH et al. Recurrent atrial sarcoma presenting as an atrial myxoma. Long-term survival due to surgical intervention and chemotherapy. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2000; 41: 961-4.
17. Stoica SC, Mitchell IM, Foreman J, Hunt CJ, Wallwork J, Large SR. Atrial transplantation for recurrent cardiac sarcoma. *J Heart Lung Transplant* 2001; 20: 1220-3.
18. Reardon MJ, Walkes JC, Benjamin R. Therapy insight: malignant primary cardiac tumors. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med* 2006; 3: 548-53.

Dirección para correspondencia:

Dr. Esaú González García

Lago superior Núm. 18, Los Manantiales,
Nicolás Romero, Edo. de Méx. México CP. 54420.
E-mail: esaumed@hotmail.com, tel. 58211934