

## REPORTE DE CASO

# Tumor maligno primario de la válvula mitral como una emergencia quirúrgica: reporte de caso.

Mauricio-Damián Gómez\*, Mario Gómez-Sánchez\*, José Antonio Arias-Godínez\*\*, Silvia Jiménez-Becerra\*\*\*, Valentín Herrera-Alarcón\*.

\*Departamento de Cirugía Cardiovascular, \*\*Departamento de Ecocardiografía, \*\*\*Departamento de Patología Quirúrgica. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", Ciudad de México, MÉXICO.

Los tumores cardiacos malignos primarios se encuentran dentro de las neoplasias más raras y aunque usualmente tienen un pronóstico de sobrevida malo a mediano plazo independientemente del tratamiento muchos de estos casos son quirúrgicos al presentarse con obstrucción al flujo sanguíneo intracamerual y repercusión hemodinámica que puede poner en riesgo la vida a corto plazo. Presentamos el inusual caso de un angiosarcoma propio de la válvula mitral que debutó con colapso hemodinámico y fue operada de salvamento exitosamente.

**Palabras clave:** Cáncer cardiaco; Estenosis de la válvula mitral; Malignidad cardiaca primaria; Tumor cardiaco primario; Tumor válvula cardiaca.

Primary malignant cardiac tumors are among the rarest neoplasms. Even when they usually have a poor prognosis for medium to long term regardless of treatment, many of them are amenable for surgery, especially when they are life-threatening in short because of intracamerual blood flow obstruction, hemodynamic repercussion. We present herein an unusual case of a typical angiosarcoma of the mitral valve debuting with hemodynamic collapse, which was successfully operated such an emergency surgery.

**Keys words:** Cardiac cancer; Mitral valve stenosis; Primary cardiac malignancy; Primary cardiac tumor; Cardiac valve tumor.

(Cir Card Mex 2018; 3(1): 18-21)

© 2018 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardiaca, A.C.



**L**os tumores cardiacos malignos primarios son muy raros y su prevalencia general en el cáncer es menor al 0.001%. La principal causa de malignidad cardiaca es la diseminación metastásica de otros tumores siendo 20 a 30 veces más común que los tumores malignos primarios. De los tumores cardiacos primarios, el 80% son benignos y el restante 20% son malignos, siendo la mayoría sarcomas [1]. Prácticamente todos los tipos histológicos de sarcoma han sido descritos como tumores cardiacos primarios, pero los más frecuentes son el rabdomiosarcoma, angiosarcoma, leiomiosarcoma y fibrosarcoma, con prevalencias diferentes de acuerdo a la serie. El resto de los tumores cardiacos malignos primarios usualmente son linfomas [2-4]. La mayor parte del cáncer cardíaco se origina en alguno de los dos atrios y menos frecuentemente en alguno de los dos ventrículos; sitios muy infrecuentes de origen son los grandes vasos y las válvulas cardíacas [3,4].

La sintomatología y morbi-mortalidad de los tumores cardiacos malignos primarios depende principalmente de la obstrucción intracamerual al flujo sanguíneo y de la infiltración tumoral miocárdica que conlleva a falla ventricular.

Dependiendo del sitio de origen del tumor y de sus características histológicas, este puede tender más hacia la obstrucción intracamerual o infiltración miocárdica. La obstrucción al flujo intracamerual puede ser de diferentes grados clínicos hasta llegar al colapso hemodinámico dependiendo del sitio y la severidad de la obstrucción. Los tumores malignos tienden a instaurar obstrucción de manera más rápida y agresiva que los tumores benignos. De manera menos frecuente el cáncer cardíaco puede manifestarse por infiltración de estructuras específicas como el sistema de conducción o el pericardio con derrame pericárdico; también puede embolizar aunque de manera menos común que los tumores benignos como el mixoma [1-3].

El pronóstico de sobrevida a mediano plazo en el cáncer cardíaco es muy malo en general, aunque la mayoría de los pacientes con obstrucción intracamerual son quirúrgicos a fin de aliviar el flujo sanguíneo y prevenir o corregir las alteraciones hemodinámicas. Dependiendo del estado hemodinámico del paciente, la cirugía puede ser electiva, de urgencia o emergencia. En los casos de urgencia y emergencia usualmente no hay oportunidad de realizar estudios de caracterización y/o extensión anatómica completos siendo la corrección a la obstrucción del flujo sanguíneo el objetivo quirúrgico principal.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa, aunque la gran mayoría de los pacientes desarrolla recurrencia y muere, aún en casos con bordes histológicos tumorales negativos. La media de sobrevida es de 8 a 12 meses, aunque hay numerosos casos reportados de supervivencia prolongada. El grado histológico del sarcoma y la resección quirúrgica completa son el factor más importante de recurrencia y supervivencia general del paciente. El uso de quimioterapia adyuvante no mejora la supervivencia de los pacientes operados, aunque si la de aquellos no candidatos a cirugía. La radioterapia aumenta la supervivencia también en pacientes no candidatos a cirugía o con resecciones incompletas, su papel en pacientes con resección completa es controversial [1,5]. La presencia de metástasis al momento del diagnóstico reduce la sobrevida a menos de 6 meses [1].

Cuando la resección quirúrgica es completa la sobrevida incrementa al doble dependiendo del grado histológico. La resección completa usualmente depende del sitio anatómico del tumor, el involucro de otras estructuras cardíacas y el grado de infiltración miocárdica [4-5]. En la técnica del autotransplante cardíaco se explanta el órgano y se hace la resección tumoral ex vivo en un esfuerzo por hacerla completa y reparar el corazón adecuadamente. Sin embargo, la mortalidad perioperatoria se incrementa tres a cuatro veces [6]. El trasplante cardíaco es una modalidad terapéutica muy poco usada que puede ser de utilidad sobretodo en pacientes con tumores limitados al corazón y de bajo grado bajo histológico, pero con dificultad técnica para la resección completa. Sus resultados de sobrevida son similares a los de la cirugía de resección completa, aunque los reportes de casos son escasos y con resultados mixtos [7].

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una femenina de 24 años de edad sin antecedentes de importancia, con historia de disnea progresiva a lo largo de un mes hasta convertirse de reposo, con instauración de ortopnea y disnea paroxística nocturna. A su ingreso a urgencias con disnea severa en reposo e intolerancia al decúbito. Hipotensa con necesidad de inicio de vasopresores, taquicárdica, taquipnéica y con alteración del estado neurológico. La exploración general similar a la de una estenosis mitral severa con edema pulmonar agudo. El Pro BNP inicial fue de 39,765.

Se practicó ecocardiograma transtorácico encontrando una tumoración dependiente de ambas valvas mitrales en su aspecto atrial, estenosis mitral crítica con gradiente máximo y medio de 41 y 20mmHg, respectivamente; hipertensión pulmonar severa de 96/40mmHg, insuficiencia tricuspídea severa por dilatación anular y función biventricular conservada (**Fig. 1**).

Se realizó cirugía de emergencia encontrando tumoración propia del aspecto atrial de la valva mitral anterior, sésil, dura, lisa, amarilla, de aspecto maligno y tamaño de 4x3x3cm, sin involucro del aparato subvalvular y con extensión al anillo nativo anterior y valva mitral posterior (**Fig. 2**). Se realizó resección de ambas valvas mitrales y la pars anterior del anillo nativo. Se reconstruyó el anillo nativo con dos tiras de pericardio bovino suturadas al remanente de la pars fibrosa cardíaca e implantación de una válvula biológica bovina número 28mm. La técnica de abordaje fue a través de esternotomía media con canulación central bicaval y cardioplejía anterógrada cristaloide.

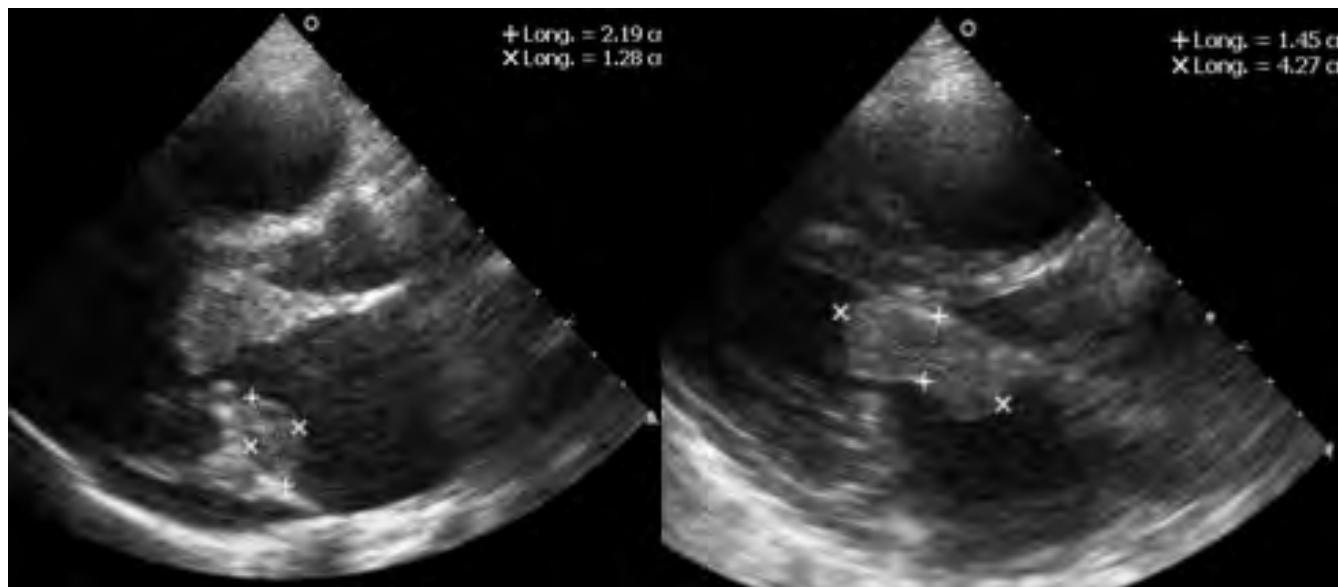
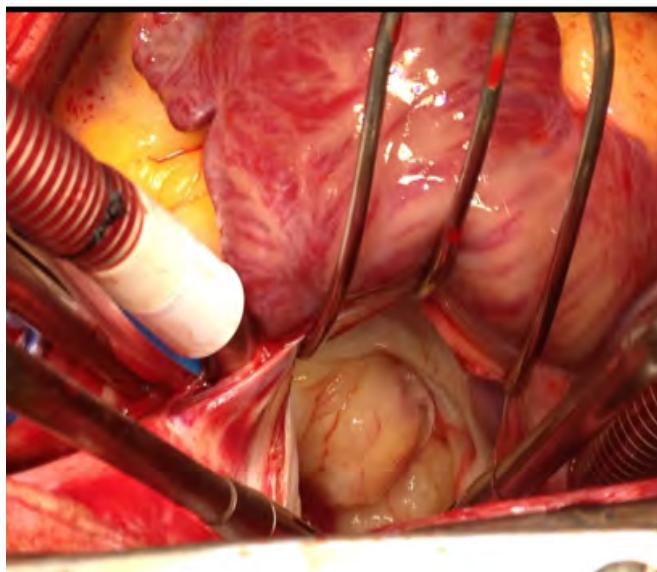


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico: Tumor propio de la válvula mitral con estenosis mitral crítica.



**Figura 2.** Exploración mitral: Tumor de aspecto maligno propio de la valva mitral anterior con extensión al anillo nativo anterior y la valva posterior.

La evolución postoperatoria fue adecuada con recuperación rápida y completa de la estabilidad hemodinámica y regresión total de la hipertensión arterial pulmonar e insuficiencia tricusídea. Fue egresada del hospital al noveno día postoperatorio.

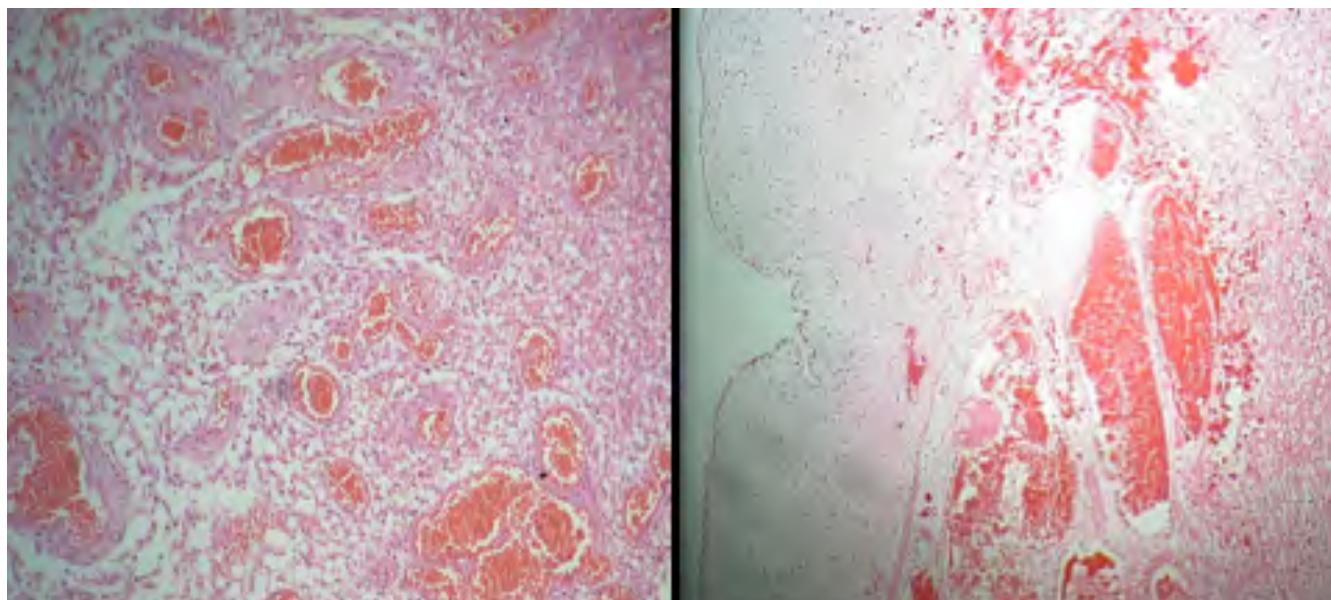
El reporte de histopatología fue de tumor propio de la parte esponjosa (medular) de la valva mitral anterior con protrusión hacia el aspecto atrial de la misma y extensión al anillo

nativo y valva posterior. Neoplasia formada por una proliferación de canales vasculares irregulares, con anastomosis y células endoteliales atípicas, todo sobre un fondo mixoide propio de las valvas mitrales; mitosis escasas y algunas zonas de necrosis con hemorragia reciente y antigua. Las células endoteliales neoplásicas fueron CD31+ (moléculas de células endoteliales para la adhesión de plaquetas) y CD34+ (antígeno de las células progenitoras hematopoyéticas), fueron negativas a Factor VIII. Bordes tumorales positivos hacia el anillo valvular nativo (Fig. 3).

La paciente se encontró sin recurrencia tumoral a un año de la cirugía. Fue valorada en el Instituto Nacional de Cancerología en donde no se le consideró candidata a quimioterapia ni radioterapia.

#### COMENTARIO

Aunque hay múltiples series y reportes de tumores cardíacos primarios malignos, el caso que nosotros presentamos es muy inusual al ser un tumor propio de la válvula mitral y que además debutó como una emergencia quirúrgica por obstrucción mitral severa. En las series de casos, la mayoría de los tumores cardíacos malignos primarios se originan de los atrios, menos frecuentemente en los ventrículos y de manera más aislada en los grandes vasos [3,4]. Existen pocos reportes de tumores malignos propios de las válvulas cardíacas, siendo estos menos del 3% de la totalidad de las neoplasias cardíacas primarias [3]. El caso refuerza el conocimiento de que la obstrucción tumoral al flujo intracameral con repercusión hemodinámica es una indicación de cirugía de urgencia o emergencia en la inmensa mayoría de los pacientes, inde-



**Figura 3.** Izquierda: Neoplasia formada por una proliferación de canales vasculares irregulares, con anastomosis y células endoteliales atípicas. Derecha: Angiosarcoma dependiente de la porción esponjosa (medular) de la valva anterior de la mitral con protrusión hacia el aspecto atrial.

pendientemente de la extensión de la enfermedad, grado o tipo histológico.

**FINANCIAMIENTO:** Ninguno.

**DECLARACIONES:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

**REFERENCIAS**

1. Leja MJ, Shah DJ, Reardon MJ. Primary cardiac tumors. Tex Heart Inst J. 2011;38: 261–2.
2. Orlandi A, Ferlosio A. Cardiac sarcomas: An update. J Thorac Oncol. 2010;5:1483-9.
3. Edwards FH, Hale D, Cohen A. Primary cardiac valve tumors. Ann Thorac Surg. 1991;52:1127-31.
4. Ramlawi B, Leja MJ, Reardon MJ. Surgical treatment of primary cardiac sarcomas: Review of a single-institution experience. Ann Thorac Surg. 2016;101:698-702.
5. Bakaeen FG, Jaroszewski DE. Outcomes after surgical resection of cardiac sarcoma in the multimodality treatment era. J Thorac Cardiovasc Surg 2009;137:1454-60.
6. Conklin LD, Reardon MJ. Autotransplantation of the Heart for Primary Cardiac Malignancy. Tex Heart Inst J. 2002;29: 105–8.
7. Li H, Yang S, Cheng H. Survival after heart transplantation for non-metastatic primary cardiac sarcoma. J Cardiothorac Surg 2016;11:145. <https://doi.org/10.1186/s13019-016-0540-x>.