

# Histiocitoma fibroso maligno intracardíaco. Reporte de un caso

Rafael Urías-Báez,\* Gustavo de la Cerda-Belmont,\* Agustín Cuevas-Domínguez,\* Guillermo Careaga-Reyna\*\*

## Resumen

**Introducción:** los tumores primarios de corazón representan una entidad patológica rara, la incidencia reportada varía de 0.002 a 0.3%; de estos 25% son de estirpe maligna, generalmente una variante de sarcoma. El histiocitoma fibroso maligno constituye menos de 3% de los tumores primarios de corazón.

**Caso clínico:** presentamos el caso de una paciente femenina de 53 años de edad que acude con datos de falla cardíaca congestiva y derrame pleural. El ecocardiograma transtorácico y la tomografía computada de tórax revelaron un tumor cardíaco que involucraba la aurícula izquierda. El tumor fue removido quirúrgicamente y se demostró que se trataba de un histiocitoma fibroso maligno cardíaco. La evolución posoperatoria de la paciente fue satisfactoria, sólo persistió un derrame pleural izquierdo durante 2 semanas posoperatorias. La paciente se envió a oncología médica para tratamiento complementario.

**Conclusión:** el histiocitoma fibroso maligno es un tumor raro, la evolución en este caso es de pronóstico reservado.

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

## Abstract

**Background:** Primary cardiac tumors are rare forms of cardiac disease. The reported incidence varies between 0.002 and 0.3%; 25% of these tumors are malignant, usually a variant of sarcoma. Malignant fibrous histiocytoma constitutes <3% of primary cardiac tumors.

**Clinical case:** We review the case of a 53-year-old female who presented with congestive heart failure and pleural effusion. Transthoracic echocardiography and chest computed tomography revealed cardiac tumor involving the left atrium. Tumor was excised surgically and histologically proven to be a malignant fibrous histiocytoma, primarily confined to the heart. During the immediate postoperative evolution, the patient presented left pleural effusion for 2 weeks. The patient was referred to Oncology Service for complementary treatment.

**Conclusion:** Malignant fibrous histiocytoma is a rare tumor and, in this case, prognosis is reserved.

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

## Introducción

Los tumores cardíacos primarios son una entidad rara tanto en población pediátrica como adulta. La incidencia de los tumores cardíacos primarios entre la población general, basada en series de autopsias, varía entre 0.002 y 0.3%. Aproximadamente 75% de los tumores cardíacos primarios son benignos y de estos 50 hasta 75% son mixomas;<sup>1</sup> los tumores cardíacos primarios malignos (25%) generalmente son variantes de sarcoma.<sup>1,2</sup> El histiocitoma maligno fibroso es un sarcoma que aparece generalmente en las extremidades, el dorso y el retroperitoneo; constituye menos de 3% de los tumores cardíacos primarios. En 2001 Okamoto et al, informaron que sólo se han reportado 46 casos desde que se identificó por primera vez en el miocardio desde 1964.<sup>3</sup>

\* Departamento de Cirugía Cardiotorácica. UMAE, Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza”, Centro Médico Nacional “La Raza”, IMSS, México D.F.

\*\* Departamento de Cirugía Cardiotorácica y Asistencia Circulatoria. UMAE, Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza”, Centro Médico Nacional “La Raza”, IMSS, México D.F.

### Correspondencia:

Dr. Rafael Urías Báez  
Departamento de Cirugía Cardiotorácica  
Hospital General “Gaudencio González de la Garza”, CMN La Raza  
Calzada Vallejo y Jacarandas S/N, Col. La Raza  
Azcapotzalco, México, D.F.  
Tel.: 57245900 ext.: 23425  
Correo electrónico: dr\_rafa22@hotmail.com, guar20382@hotmail.com

Recibido para publicación: 20-12-2010

Aceptado para publicación: 21-06-2011

Hasta 1968 noventa por ciento de los tumores cardíacos se diagnosticaban mediante autopsia o de forma incidental durante una cirugía. La angiografía permitió realizar el primer diagnóstico clínico de un tumor cardíaco en 1952. En 1968, con el advenimiento de la ecocardiografía, se introdujo un método no invasivo para diagnosticar con precisión tumores cardíacos;<sup>1</sup> actualmente el ecocardiograma transtorácico es la modalidad diagnóstica que se utiliza de forma primaria para la evaluación de tumores cardíacos.<sup>4,5</sup>

Chitwood refiere que Crafoord fue el primero en remover de forma exitosa un mixoma auricular izquierdo de una mujer; fue la segunda en el mundo en sobrevivir a la derivación cardiopulmonar en 1964.<sup>6</sup>

## Caso clínico

Paciente femenina de 53 años de edad, originaria del estado de Veracruz, sin antecedentes heredofamiliares de neoplasias, con exposición crónica al humo de leña y carbón. Antecedente de absceso cervical izquierdo que ameritó tratamiento quirúrgico. Inició su padecimiento actual en agosto de 2010 con deterioro de clase funcional, disnea de medianos esfuerzos (de carácter progresivo hasta llegar a mínimos esfuerzos) acompañada de ataque al estado general. En la exploración física se encontró desdoblamiento de primer ruido cardíaco, sin otro agregado, hepatomegalia de  $2 \times 3 \times 3$  cm por debajo del reborde costal en líneas convencionales, sin dolor a la percusión.

En sus estudios de gabinete la telerradiografía de tórax mostró cardiomegalia grado I con derrame pleural bilateral. El electrocardiograma evidenció ritmo sinusal a QRS 30°. Rastreo ultrasonográfico abdominal con daño hepático difuso, quiste simple de ovario, derrame pleural bilateral. En la tomografía axial computada abdominotorácica contrastada se observó, a nivel interventricular posterior, una imagen hipodensa que refuerza pobremente con la administración de medio de contraste, con una densidad calculada entre 6 y 55 UH, dimensiones aproximadas de  $61 \times 34$  mm de diámetro sugerentes de mixoma. Se observa además derrame pleural bilateral, de predominio derecho, y engrosamiento de la pleura visceral derecha (figuras 1 y 2).

El 17 de septiembre de 2010 se sometió a cirugía para resección del tumor en la aurícula izquierda. El procedimiento se efectuó a través de esternotomía media, con derivación cardiopulmonar y mediante abordaje transeptal, se resecó una tumoración de  $50 \times 50 \times 40$  mm aproximadamente, de color blanco nacarado, consistencia firme, multilobulada, adosada a la pared posterior de la aurícula izquierda, adyacente al anillo valvular mitral y que protruye en parte al ventrículo izquierdo (figuras 3 y 4). Esto condicionaba insuficiencia valvular mitral severa. Además, se encontró

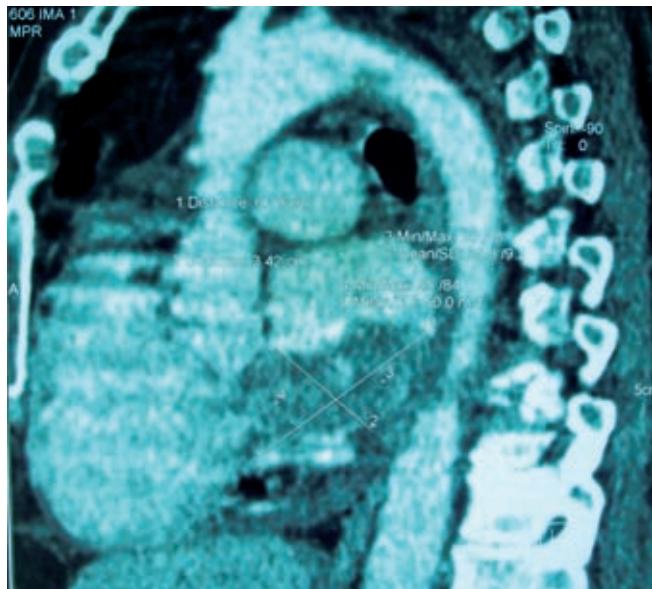


Figura 1. Tomografía computada del tórax: corte sagital.

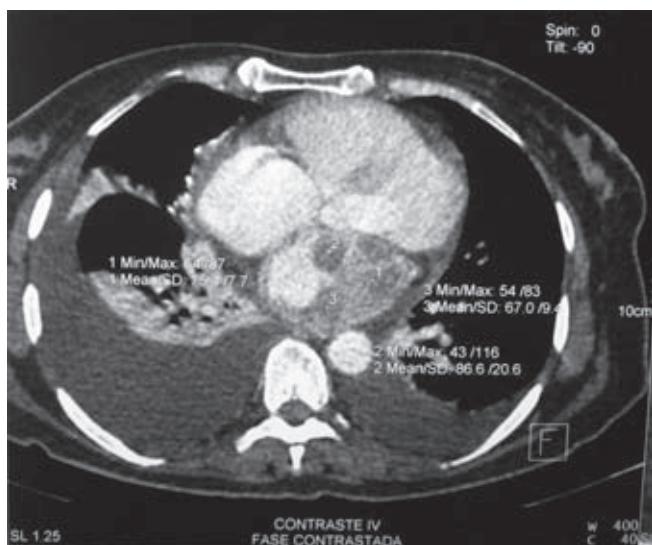
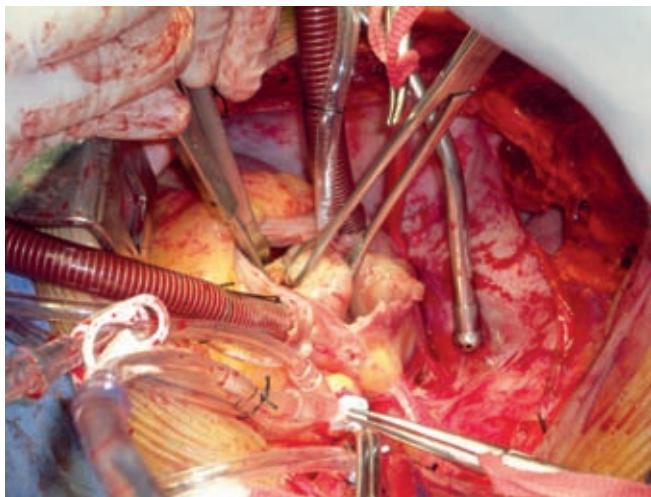
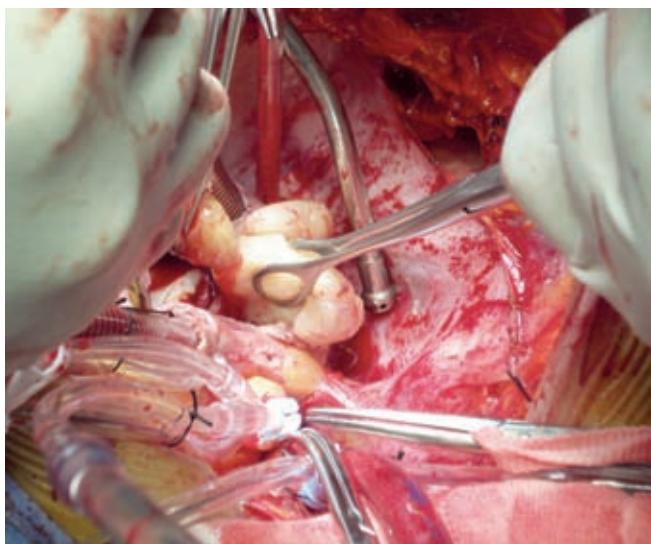


Figura 2. Tomografía computada del tórax: corte axial.

insuficiencia tricuspídea organofuncional (ITOF), cardiomegalia grado III a expensas de las cavidades izquierdas. La biopsia transoperatoria reportó un tumor mesenquimatoso de estirpe a determinar. Se decidió no realizar cambios valvulares ante el mal pronóstico de la paciente. Se terminó el procedimiento quirúrgico con un tiempo de derivación cardiopulmonar de 114 minutos y tiempo de pinzamiento aórtico de 91 minutos. Se utilizó protección miocárdica con solución de Bretschneider en hipotermia moderada a 28°C. En su evolución posquirúrgica tuvo apoyo mecánico ventilatorio por 60 horas y apoyo con inotrópicos por 48 horas.



**Figura 3.** Abordaje transtorial de la aurícula izquierda y exposición del tumor.



**Figura 4.** Extracción del tumor.

La estancia en unidad de cuidados intensivos posquirúrgicos fue de 5 días. Durante su estancia en piso presentó gasto constante a través del drenaje pleural derecho por lo que requirió de pleurodesis química. Con una evolución clínica favorable la estancia hospitalaria posquirúrgica total fue de 14 días. El resultado del estudio de inmunohistoquímica reportó positivos a proteína S-100, CD 68 y proteína p53; negativo a CD34 y desmina con 60% de Ki67. Diagnóstico de tumor mesenquimatoso, sarcoma pleomorfo de alto grado, compatible con histiocitoma fibroso maligno. Después del diagnóstico la paciente fue referida al Servicio de Oncología para tratamiento complementario.

## Discusión

Desde su descripción inicial en 1964 por O'Brien y Stout,<sup>7</sup> se ha considerado al histiocitoma fibroso maligno como uno de los sarcomas de tejido blando más comunes en la edad adulta.<sup>8</sup> Generalmente involucra las extremidades y, con menos frecuencia, los espacios retroperitoneales, la cavidad abdominal u otros sitios.<sup>9</sup> Se piensa que las células que dan origen al histiocitoma fibroso maligno son mesenquimatosas indiferenciadas capaces de desarrollar diferenciación multidireccional.<sup>10</sup>

A diferencia de la enfermedad metastásica cardiaca por neoplasias diseminadas, los tumores primarios de corazón son poco comunes. En una revisión de 22 series de autopsia se determinó su frecuencia en alrededor de 0.02%.<sup>11</sup> De los tumores cardíacos 75% son benignos y, entre ellos, los mixomas ocupan de 29 a 42% de los casos en series institucionales.<sup>12</sup> Los sarcomas primarios de corazón ocupan el segundo lugar en frecuencia como tumores primarios de corazón después de los mixomas, con una frecuencia de 20% de los casos resecados.<sup>12-14</sup> El tipo más común es el angiosarcoma, con una incidencia de 26 a 37% en diferentes series, seguido por el histiocitoma fibroso maligno (11 a 24%)<sup>13,14</sup> y juntos constituyen menos de 3% de los tumores primarios cardíacos.<sup>15,16</sup> En 2001 Okamoto et al. estimaron que sólo se han reportado 46 casos de éste tumor desde que se identificó por primera vez en el miocardio, en 1964.<sup>3</sup> En esta neoplasia, el diagnóstico histopatológico se basa en las características en microscopía por luz<sup>16-18</sup> con apoyo de la inmunohistoquímica como auxiliar para su confirmación.<sup>17,18</sup> La mayoría de las veces el histiocitoma fibroso maligno se origina en el atrio izquierdo, el compromiso valvular cardíaco se ha encontrado hasta en 50% de las lesiones. Debido a su localización, los síntomas se relacionan con congestión pulmonar, secundaria a la obstrucción de venas pulmonares, estenosis mitral o insuficiencia mitral.<sup>16</sup> No se ha descrito una presentación clínica patognomónica; mientras que las manifestaciones clínicas se relacionan con los sitios involucrados del corazón. La mayoría de los pacientes se presenta con síntomas de falla cardíaca congestiva; otras manifestaciones comunes son por tromboembolismo o arritmias. Los hallazgos electrocardiográficos no son específicos, incluyendo trastornos de la conducción, voltaje bajo, inversión de la onda T y alteraciones de ritmo. La radiografía de tórax generalmente es normal o muestra cardiomegalia no específica.<sup>17</sup> El ecocardiograma transtorácico es la herramienta diagnóstica de elección en la evaluación de los tumores cardíacos y ha reemplazado enormemente a la angiografía para tal fin. El ecocardiograma transesofágico muestra imágenes de alta calidad de ambos atrios, del septum interauricular, de las venas pulmonares y de las venas cava superior e inferior.<sup>4</sup>

Están reportadas las dificultades diagnósticas para distinguir entre sarcomas y mixomas dentro de los tumores cardíacos de atrio izquierdo.<sup>11-14</sup> En 90% de los casos el sitio de implantación de los mixomas es por arriba de la válvula mitral,<sup>14</sup> con una base menor a 1 cm<sup>2</sup>.<sup>12</sup> Las características que sugieren malignidad son un tamaño mayor, sitio atípico de implantación, apariencia de infiltración e inmovilidad relativa mediante el examen ultrasonográfico, además de extensión mediastínica y crecimiento tumoral rápido.<sup>14</sup>

El tratamiento de elección para los tumores primarios cardíacos es la cirugía.<sup>12-14</sup> Para el histiocitoma fibroso maligno de corazón el tratamiento de elección es la resección quirúrgica con quimioterapia adyuvante; sin embargo el pronóstico, aún con este tratamiento, generalmente es pobre.<sup>16-18</sup> Está establecido el papel de la quimioterapia adyuvante en los sarcomas extracardíacos de tejidos blandos ante la presencia de rabdomiosarcoma, pero se mantiene la controversia en otros tipos histológicos; se ha sugerido una supervivencia de sólo 4%, por lo que sólo se debe ofrecer en tumores de alto grado.<sup>19</sup>

En nuestro país Alfaro et al. publicaron una revisión de 16 años de experiencia en la cual se encontró que los tumores cardíacos primarios son más comunes en el sexo femenino (61% de los casos) y que la mayoría son benignos (84%). De estos últimos se encontró al sarcoma como el tumor maligno más común, seguido del hemangioendotelioma.<sup>20</sup>

En otros artículos de nuestro país se refiere que en los sarcomas en adultos no existe predilección de sexo, con una edad media de presentación de 39 a 44 años.<sup>21</sup> Nuestra paciente está fuera de ese rango de edad, aunque por pocos años (53 años). Otro punto de controversia es el tipo histológico de sarcoma más común. La literatura reporta que la extirpe celular del sarcoma puede ser angiosarcoma (37%), histiocitoma fibroso maligno (24%), leiomiosarcoma (9%), rabdomiosarcoma (7%), sarcoma poco diferenciado (7%) y otros (16%) como fibrosarcoma y linfomas malignos.<sup>22</sup> En un estudio de seguimiento de 24 casos de sarcoma cardíaco primario, el sarcoma poco diferenciado fue el tipo más común, al no demostrar diferenciación específica por estudios inmunohistoquímicos. Sin embargo, en numerosas series se confirma que el angiosarcoma representa el tipo histológico más común.<sup>21,22</sup>

## **Conclusiones**

El histiocitoma fibroso maligno cardíaco es un tumor maligno extremadamente raro. El diagnóstico definitivo lo establece el estudio histopatológico y, aunque el manejo de los pacientes con este diagnóstico confirmado es multidisciplinario, el pronóstico es sumamente reservado.

## **Referencias**

1. Maraj S, Pressman GS, Figueiredo VM. Primary Cardiac Tumors. *Int J Cardiol*. 2009;133(2):152-156.
2. Piazza N, Chughtai T, Toledoano K, Sampalis J, Liao C, Morin JE. Primary cardiac tumors: eighteen years of surgical experience on 21 patients. *Can J Cardiol* 2004;20(14):1443-1448.
3. Okamoto K, Kato S, Katsuki S, Wada Y, Toyozumi Y, Morimatsu M, et al. Malignant Fibrous Histiocytoma of the Heart: Case Report and Review of 46 Cases in the Literature. *Intern Med* 2001;40(12):1222-1226.
4. Peters PJ, Reinhardt S. The Echocardiographic Evaluation of Intracardiac Masses: A Review. *J Ann Soc Echocardiogr* 2006;19(2):230-240.
5. Umamahesh CR, Martinez JD, Ahmad M. Contrast-Enhanced Echocardiography in Spindle Cell Sarcoma of the Pericardium. *Circulation* 2007;115:e329-e331.
6. Chitwood WR Jr. Clarence Crafoord and the first successful resection of cardiac myxoma. *Ann Thorac Surg* 1992;54(5):997-998.
7. O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xantomas. *Cancer* 1964;17(11):1445-1456.
8. Weiss SE. Malignant fibrous histiocytoma: a reaffirmation. *Am J Surg Pathol* 1982;6:773.
9. Krandorf MJ. Malignant soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of diagnoses by age, sex, and location. *Am J Roentgenol* 1995;164:129-134.
10. Li Y, Akbari E, Tretiakova M, Hart J, Akbari M, Urbanski SJ, et al. Primary Hepatic Malignant Fibrous Histiocytoma: Clinicopathologic Characteristics and Prognostic Value of Ezrin Expression. *Am J Surg Pathol* 2008;32(8):1144-1158.
11. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;77(1):107.
12. Molina JE, Edwards JE, Ward HB. Primary cardiac tumors: experience at the University of Minnesota. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990;38(suppl2):183-191.
13. Perschinsky MJ, Lichtenstein SV, Tyers GF. Primary cardiac tumors. Forty-years' experience with 71 patients. *Cancer* 1997;79(9):1809-1815.
14. Miralles A, Bracamonte L, Soncul H, Diaz del Castillo R, Akhtar R, Bors V, et al. Cardiac tumors: Clinical experience and surgical results in 74 patients. *Ann Thorac Surg* 1991;52:886-895.
15. Janigan DT, Husain A, Robinson NA. Cardiac angiosarcomas: A review and a case report. *Cancer* 1986;57(4):852-859.
16. Dorobantu M, Frunelata A, Constantinescu D, Racoveanu I, Ardeleanu C, Tatucihiu G, et al.. Primary left heart malignant fibrous histiocytoma. *Eur J Echocardiography* 2005;6(3):225-227.
17. Yaliniz H, Kemal OS, Tokcan A. Malignant Fibrous Histiocytoma of the Heart. *Tex Heart Inst J* 2008;35(1):84-85.
18. Skarysz J, Golka D, Krejca M, Bochenek A. Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of the Heart. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2007;15:e7-e8.
19. Ceresoli G, Passoni P, Benussi S, Alfieri O, Dell'Antonio G, Bolognesi A. Primary Cardiac Sarcoma in Pregnancy: A Case Report and Review of the Literature. *Am J Clin Onc Cancer Clinic Trials* 1999;22(5):460.
20. Alfaro-Goméz F, Careaga-Reyna G, Valero-Elizondo G, Argüero-Sánchez R. Tumores cardíacos. Experiencia de 16 años en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. *Cir Cir*. 2003;71(3):179-185.
21. González-García E, Bernal-Dolores V, Villareal-Zaunbos M. Sarcoma cardíaco primario: reporte de un caso y revisión de literatura actual. *Rev Mex Cardiol*. 2010;21(3):148-153.
22. Putnam JB, Sweeny MS, Colon R, Lanza LA, Frazier OH, Cooley DA. Primary cardiac sarcoma. *Ann Thorac Surg* 1991;51:906-910.