



CASO 3 -2018: Sarcoma Primario del Pericardio Reporte de Caso



Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica. Fundado en 1845

**ISSN
2215-
2741**

Recibido: 13/12/17

Aceptado: 15/01/18

Dra. Alejandra Chaves
Dr. Edwin Manuel Alvarado Arce
Dr. Christian Dam Arce
Dr. Omar Castillo Aldeano
Dr. Eduardo Induni López
Dr. Edgar Méndez Jiménez
Dr. Carlos Barrantes León

Departamento de Cirugía de Tórax y Cardiovascular, Hospital México, CCSS, San José, Costa Rica. Unidad de Investigación Médico-Quirúrgica. Correspondencia de autores: ed_malva@hotmail.com, alechaves94@hotmail.com

RESUMEN

El sarcoma fue descrito por primera vez en 1911, por el Dr. Francis Peyton Rous, cuando realizó un estudio en aves de corral. Desde su descubrimiento, el sarcoma se ha convertido en un enigma médico, sin importar el tejido del que se origine. Su sintomatología inespecífica y rápido avance de la enfermedad simbolizan un reto para los médicos alrededor del mundo, incluso en la actualidad. Se presenta el caso de un paciente masculino de 30 años con derrames pericárdicos hemorrágicos a repetición, en quien se realiza una esternotomía exploratoria como recurso quirúrgico debido a la incertidumbre en el diagnóstico definitivo, estableciéndose como diagnóstico histopatológico un sarcoma pericárdico. El cual es un tumor muy infrecuente en la literatura tanto internacional como nacional.

PALABRAS CLAVE

Sarcoma. Pericardio. Tumores cardiacos. Derrame pericárdico.

ABSTRACT

The sarcoma was first described in 1911, by Dr. Francis Peyton Rous, when he conducted a study in poultry. Since its discovery, sarcoma has become a medical enigma, regardless of the tissue from which it originates. Its nonspecific symptoms and rapid progression of the disease symbolize a challenge for doctors around the world, even today. We present the case of a 30-year-old male patient with repeated hemorrhagic pericardial effusions, in whom an exploratory sternotomy was performed as a surgical resource due to uncertainty in the definitive diagnosis, establishing a pericardial sarcoma as a histopathological diagnosis. This is a very infrequent tumor in international and national literature.



KEY WORDS

Sarcoma. Pericardium. Heart tumors. Pericardial effusion.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un masculino de 30 años, sin antecedentes médicos de importancia, quien inicia con cuadro de dolor retroesternal súbito asociado a disnea mientras se encontraba en El Salvador por motivos de trabajo. Consulta en este país donde se realiza un ecocardiograma que muestra un derrame pericárdico hemorrágico de aproximadamente 800cc, sin evidencia de taponamiento cardíaco. Es sometido a una ventana pericárdica donde se evidencia probable sangrado del margen agudo del ventrículo derecho. Se coloca sello de tórax, drena 1350cc adicionales, con cultivo positivo por *Staphylococcus caprae*. Toma de biopsia pericárdica durante procedimiento muestra resultados sin evidencia de granuloma o malignidad.

Es trasladado a Costa Rica vía aérea, ingresado al servicio de medicina interna del Hospital México. TAC de tórax evidencia pericarditis focal en área anterior en contacto con atrio derecho. Se determina como probable etiología de origen traumático y se egresa.

Consulta al servicio de emergencias 5 semanas después con historia de disnea de medianos esfuerzos asociada a tos no productiva. Al examen físico presenta ingurgitación yugular, ruidos cardíacos hipofonéticos con presencia de frote pericárdico. Ecocardiografía muestra derrame pericárdico de 500cc con datos francos de cronicidad, tabicaciones y coágulos, con constricción biventricular, sin signos de taponamiento pericárdico. TAC de tórax presenta imagen de mayor atenuación que se proyecta hacia cara lateral de aurícula derecha, aproximadamente 68x44x54-mm. Tejido sólido en mediastino antero-superior, rodeando a los grandes vasos. Paciente inicia con franco deterioro progresivo de su estado funcional, incapacitando la realización de sus actividades básicas de vida.

Se descarta cualquier etiología de origen infeccioso, por lo que se decide llevar a sala de opera-

ciones debido a empeoramiento de cuadro clínico. La esternotomía exploratoria muestra tumoración en mediastino anterior que infiltra pericardio y epicardio circunferencialmente, de consistencia duroelástica, friable y vascularizada, con sangrado en capas (Fig.1). No se documenta sangrado en cámaras o tracto de salida. La biopsia de pericardio por congelación impresiona sarcoma. Durante transoperatorio paciente persiste con sangrados provenientes de tumoración, con un total de egresos cuantificados en 7500cc, requiriendo múltiples transfusiones de hemocomponentes y hemoderivados.

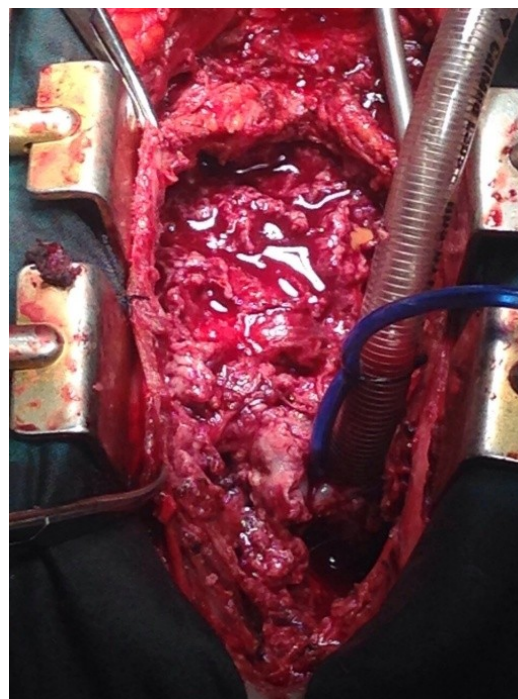


Figura 1. Masa pericardica

Fuente: Hospital México

Es trasladado a la unidad de cuidados intensivos. La ecocardiografía muestra cámaras cardíacas con volúmenes telediastólicos disminuido con patrón de *kissing walls* en ambos ventrículos. A las 13 horas postoperatorias presenta datos de shock hipovolémico y obstructivo, requiriendo vasopresores a altas dosis. A las 21 horas postoperatorias el paciente presenta fibrilación ventricular, que no responde a maniobras de soporte, se realiza esternotomía de emergencia con drenaje de hemorragia y se brinda masaje cardíaco directo, sin retorno espontáneo de la circulación.



Autopsia (Fig.2) muestra corazón de 1500g, en pared anterior externa del ventrículo izquierdo se encuentra lesión mal definida compuesta por material pardo oscuro, friable, hemorrágico de 11x9x2cm. Pericardio con 500g de material hemático coagulado. Cara torácica del diafragma presenta lesión rojiza, friable, adherida firmemente a la porción tendínea, de 8x4cm. La biopsia del pericardio definitiva confirma diagnóstico sarcoma.

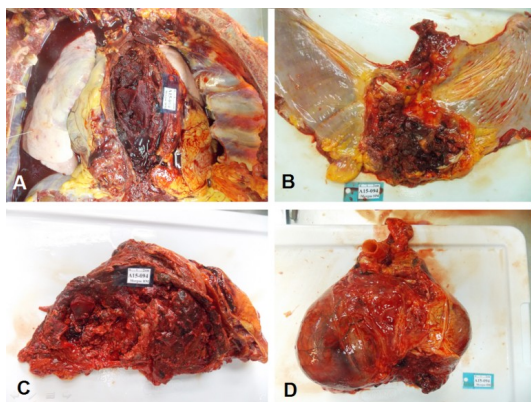


Figura 2. Autopsia como descrita. (A) Caja torácica, masa pericárdica. (B) Diafragmática, lesión de 8x4cm. (C) Pared anterior externa de ventrículo izquierdo, lesión de 11x9x2cm. (D) Corazón.

Fuente: Hospital México

DISCUSIÓN Y ANÁLISIS DEL CASO

El sarcoma se define como tumor maligno que se origina de tejido conectivo ⁽¹⁾. El sarcoma primario de pericardio constituye el 13% de la totalidad de los sarcomas cardiacos. Demostrándose como el más común el angiosarcoma (37%), seguido por el sarcoma indiferenciado (24%), histiocitoma fibroso maligno (11- 24%), leiomioma (8-9%) rhabdomyosarcoma (4-7%) osteosarcoma (3-9%) y fibrosarcoma (0,3-5%) ^(5, 4, 19, 21, 27, 28). Los tumores primarios originados en el pericardio o corazón son bastante infrecuentes, con incidencia en autopsias descrita alrededor de 0.005%, de éstos tumores sólo el 0.001% se reportan como malignos ^(1, 3). Tanto los tumores pericárdicos como los cardiacos son comúnmente causados por metástasis de tumores primarios que se encuentran en las estructuras circundantes ⁽¹⁾. Se ha documentado una mayor prevalencia de la enfermedad en población joven y un mayor

número de casos en sexo masculino ⁽²⁾. Como sintomatología típica se presenta tos, disnea, dolor retroesternal, palpitaciones, causadas por el efecto de masa que provoca sobre las cámaras cardiacas ^(1, 7, 8, 23). Gran número de pacientes presentan clínica de muerte súbita ⁽²⁵⁾. En algunos casos, dependiendo de su localidad, incluso se pueden presentar como un síndrome de vena cava superior ⁽¹⁸⁾.

Debido a su sintomatología inespecífica en múltiples ocasiones se obtienen diagnósticos erróneos ^(5, 6, 24). Éste tipo de tumores se manifiestan de forma clínica en estadios avanzados de la enfermedad, dificultando la erradicación completa del tumor ⁽¹¹⁾. La mayoría de sarcomas son confundidos con mixomas porque protruyen dentro de la aurícula izquierda como una masa endofítica ⁽²⁶⁾. El sarcoma pericárdico está asociado a una pobre sobrevida, con un tiempo de 12 meses postcirugía sin nuevos datos de tumor ⁽⁹⁾, y un rango de sobrevida en general de 9 meses ⁽¹⁰⁾.

A la hora de hacer el diagnóstico el ecocardiograma transtorácico se considera un buen método inicial en los sarcomas que asocian derrames pericárdicos ⁽¹²⁾. En el caso de que no se presente derrame pericárdico la Tomografía Axial Computarizada es una herramienta útil para su diagnóstico ⁽¹³⁾. Modalidades avanzadas como la resonancia magnética cardiaca se define como una de las mejores opciones diagnósticas, pero presenta como limitante su alto presupuesto y disponibilidad limitada ⁽¹⁴⁾. Sin embargo el diagnóstico histopatológico por medio de la toma de tejido directamente del tumor continúa siendo la manera más certera para la detección de las células de origen ⁽¹⁴⁾. El método que más se recomienda es la toracoscopia, por ser menos invasiva ⁽¹⁷⁾. Sin embargo dependiendo de la localidad del tumor puede ser poco útil.

El manejo por excelencia es la cirugía, la extracción efectiva dependerá de la posición anatómica del tumor y el estadio en que se encuentre ^(20, 22). En el caso de los sarcomas pericárdicos de etapas muy tempranas es posible lograr una extracción total de las células tumorales ⁽¹⁶⁾.

Se ha demostrado que los sarcomas sinoviales responden de una buena manera a la radioterapia, incluso se recomienda como neoadyuvancia junto con la cirugía para mejorar la sobrevida del paciente ⁽¹⁶⁾.



El uso de quimioterapia está reservado a tumores pericárdicos metastásicos. En el caso de los sarcomas pericárdicos primarios en los cuales el manejo quirúrgico es inefectivo, se recomienda el uso de quimioterapia ⁽¹⁵⁾.

CONCLUSIONES

La poca frecuencia con que se presentan los tumores de tejido sinovial pericárdico como son los sarcomas, representan un verdadero desafío a la hora de realizar el diagnóstico, como es nuestro caso.

Nuestro paciente presentó derrames pericárdicos a repetición, lo que nos llevó a considerar esta patología entre los diagnósticos diferenciales, especialmente en pacientes jóvenes masculinos como lo aporta la literatura.

El pronóstico para estas neoplasias hoy en día continúa siendo desalentador. Factores como su clínica inespecífica, la presentación de los primeros síntomas en estadios tardíos de la enfermedad dificultan la realización del diagnóstico de manera temprana, son tumores que en poco tiempo pueden llegar a ser muy invasores, principalmente en compartimentos anatómicos como el saco pericárdico y el mediastino. Además de la poca eficacia demostrada en las opciones terapéuticas médico quirúrgicas, como la quimioterapia y la radioterapia para las etapas avanzadas de estas neoplasias sarcomatosas.

Este caso ilustra la evolución natural de un sarcoma invasor en el saco pericárdico, que inicialmente no se estableció el diagnóstico preciso por la clínica que manifestó.

BIBLIOGRAFÍA

1. A.Pakala, R. Gupta, and R. Lazzara, *Primary pericardial sarcoma: a case report and a brief review*, Cardiology Research and Practice, vol. 2011, Article ID 853078, 4 pages, 2011
2. Y. Cheng, W. Sheng, X. Zhou, J. Wang, *Pericardial Synovial Sarcoma, a Potential for Misdiagnosis*. Am J Clin. Pathol. 2012;137:142-149
3. E. Wong, .L. J. Oh, K. Nahar, A. Lee, S. Clarke, *Primary Pericardial Sarcoma with Right Atrial Invasion and Multiple Bilateral Pulmonary Metastases in a Patient with Hereditary Nonpolyposis Colorectal Cancer*. Case Reports in Oncological Medicine, volume 2016.
4. Burke AP, Cowan D, Virmani R. *Primary sarcoma of the heart*. Cancer 1992;69:387-395.
5. Shanmugan G. *Primary cardiac sarcoma* Eur J Cardiothorac Surg 2006;29:925-32.
6. Van der Mieren G, Willems S, Seiot R, et al. *Pericardial sinovial sarcoma: 14-year survival with multimodality therapy*. Ann Thorac Surg 2004;78:e41-2
7. I. Burazor, S. Aviel-Ronen, M. Imazio et al. *Primary malignancies of the heart and pericardium* Clinical Cardiology, vol.37, no. 9, pp. 582-588, 2014
8. J. Butany, V Nair, A. Naseemuddin, G.M.-Nair, C. Catton, and T. Yau, *Cardiac tumors: diagnosis and managment*, The Lancet Oncology, vol.6, no.4, pp. 219-288, 2005
9. Al-Rajhi N, Husain S, Coupland R, McNamee C and Jha N, *Primary pericardial sinovial sarcoma: a case report and literature review*. J Surg Oncol 70:194-198
10. Oizumi S, Igarashi K, Takenaka T, et al. *Primary pericardial sinovial sarcoma with detection of the chimeric transcript SYT-SSX*. Jpn Circ J 63: 330-332
11. T. F. Kindl, A. M. Hassan, R. L. Booth Jr., S. J. Durham, and T.J. Papadimos, *A primary high-grade pleomorphic pericardial liposarcoma presenting as syncope and angina*. Anesthesia and Analgesia, vol. 102, no. 5, pp. 1363–1364, 2006.
12. U. C. Rangasetty, J. D. Martinez, and M. Ahmad, *Images in cardiovascular medicine. Contrast-enhanced echocardiography in spindle cell sarcoma of the pericardium*,



- Circulation, vol. 115, no. 11, pp. e329–e331, 2007.
13. W. B. Dawson, J. R. Mayo, and N. L. Muller, *Computed tomography of cardiac and pericardial tumors*, Canadian Association of Radiologists Journal, vol. 41, no. 5, pp. 270–275, 1990.
 14. E. Y. Kim, Y.H. Choe, K. Sung, S. W. Park, J.H. Kim, and Y.H. Ko, *Multidetector CT and MR imaging of cardiac tumors*, Korean Journal of Radiology, vol. 10, no. 2, pp. 164–175, 2009.
 15. A. P. Dei Tos, *Classification of pleomorphic sarcomas: where are we now?* Histopathology, vol. 48, no. 1, pp. 51–62, 2006.
 16. S. A. Rosenberg, J. Tepper, E. Glatstein et al., *The treatment of soft-tissue sarcomas of the extremities. Prospective randomized evaluations of (1) limb-sparing surgery plus radiation therapy compared with amputation and (2) the role of adjuvant chemotherapy*, Annals of Surgery, vol. 196, no. 3, pp. 305–315, 1982.
 17. E.M. Alvarado, C. Hofman, C. Salazar, *Videotoracoscopía*, Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica, 155-160, 1999.
 18. E.M. Alvarado, D. Odio, *Síndrome de vena cava superior*, Revista Clínica de Escuela de Medicina UCR – HSJD, vol.5, 2015.
 19. I. Toledo, J. Sprock, A. Solís, D. Cai, *Angiosarcoma de arteria pulmonar con infiltración del tracto de salida del ventrículo derecho*, Revista Costarricense de Cardiología, vol.6, no.3, 2004.
 20. E.M. Alvarado, *Indicaciones y procedimientos quirúrgicos en pacientes con enfermedades del pericardio*, Simposio de Cirugía de Tórax, Congreso médico Nacional, 2012.
 21. E.M. Alvarado, E. Induni, E. Méndez, L. Soto, *Resección quirúrgica completa de liposarcoma gigante de mediastino anterior y superior con anastomosis término terminal de arteria carótida común izquierda*, Acta Médica de Costa Rica, 2002.
 22. E. Induni, J. Pucci, L. Soto, E.M. Alvarado, E. Méndez, *Factores generales de las resecciones tumorales del corazón en el Servicio de Cirugía Cardiovascular y Torácica del Hospital México*, Acta Médica de Costa Rica, 2002.
 23. E. Induni, M. Alvarado, E. Méndez, J. Pucci, R. Gutierrez, L. Soto, *Pericarditis constrictiva, experiencia quirúrgica en el hospital México*, Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica LXIII (595) 77 – 80, 1996.
 24. M. Alvarado, *Trauma Cardíaco*, Acta Médica de Costa Rica, diciembre 2000, vol. 42, no4.
 25. M. Grenbenc, M. Rosado, A. Burke, C. Green, Y. Galván, *Primary cardiac and pericardial neoplasm: radiologic-pathologic correlation*, Radiographics 2000, 20:1073-1103.
 26. L. Novelli, Ch. Anichini, E. Pedemonte, S. Tozzini, F. Gori, G. Nesi, *Malignant fibrous histiocytoma as a primary cardiac tumor*, Cardiovascular Pathology 2005, 14:275-79.
 27. E. Villalpado, F. Pérez, A. Cortés, G. Velásquez, C. Fuentes, A. Gonzalez, *Frecuencia de tumores cardíacos y su correlación histopatológica*, Cirugía y Cirujanos 2006; 74:183-7.
 28. A. Burke, J. Veinot, R. Loire, R. Virmani, H. Tazelaar, H. Kamiya, P. Araoz, G. Watanabe, *Tumors of the heart*, In: Travis W, Branbilla E, Müller H, Harris C. World Health Organization Classification of Tumours of the heart. Pathology & Genetics. Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. Lyon, France. IARC Press 2004: p249-87.

CONFLICTO DE INTERÉS Y/O AGRADECIMIENTOS



Los autores declaran que no existió ningún conflicto de interés en el presente reporte. Un profundo agradecimiento al Departamento de Patología del Hospital México por la colaboración con las imágenes pertenecientes a la autopsia (Fig.2)