

Sarcoma primario cardíaco. ¿Sólo tratamiento paliativo?

E. Pérez Duarte, O. Araji, J.M. Barquero, C. Velázquez,
F. Trujillo, C. Infantes

Servicio de Cirugía Cardiovascular
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Presentamos el caso de una paciente de 72 años de edad, sin factores de riesgo cardiovascular, que refiere disnea progresiva de 4 meses de evolución, presíncope en relación con el esfuerzo, semiología de estenosis mitral e insuficiencia cardíaca debida a obstrucción valvular mitral por una masa intraauricular izquierda, por probable mixoma, trombosis u otro tumor cardíaco.

En el acto operatorio, la resección completa del tumor fue imposible, debido a su carácter infiltrativo difuso, objetivándose en la anatomía patológica 2 procesos diferenciados, un tumor pseudoinflamatorio y una atipla celular sugestiva de sarcoma mal diferenciado y de difícil catalogación histológica.

A pesar de que no se administró terapia complementaria, la paciente fue dada de alta, mejorando inicialmente para fallecer a los 14 meses. Se comenta el caso, las diferentes opciones terapéuticas y una revisión de la literatura.

Palabras clave: Sarcoma primario cardíaco. Tumores malignos primarios cardíacos.

Primary cardiac sarcoma. Only palliative therapy?

We present a case of 72 years old female patient, without cardiovascular risks factors, fourth months before admission she complained of dyspnea, exercised related presyncope, mitral stenosis semiology and lately cardiac insufficiency produced because a left atrial tumor obstructing the left ventricular inflow tract. A cardiac myxoma, thrombosis or other kind of cardiac tumor was suspected and the patient was admitted for surgical resection.

At surgery, radical tumor resection was impossible because of its diffuse infiltrative character. Histologically two processes were found, an inflammatory pseudotumor and a cellular atypia suggestive of an undifferentiated sarcoma with difficult histological classification.

Despite no further complementary therapy, the patient was discharged from the hospital, and after temporary remission of symptoms, she died 14 months later. We describe the case, the different therapy approach and a revision of the literature.

Key words: Primary cardiac sarcoma. Primary malignant cardiac tumors.

INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos primarios del corazón son muy poco frecuentes, tratándose la mayoría de las veces de sarcomas con muy mal pronóstico. Pueden originarse en cualquier cámara cardíaca; salvo los angiosarcomas, que muestran una especial predilección por las cavidades derechas, el 80% se originan en la aurícula derecha¹⁻³. Se diagnostican por eco-

cardiografía, TC o resonancia nuclear magnética. Rara vez provocan síntomas específicos; inicialmente y solamente al final de su evolución aparecen como consecuencia de la obstrucción al flujo intracardíaco provocado por la masa⁴⁻⁶. El diagnóstico precoz es vital, ya que puede permitir un tratamiento más eficaz⁶. Las posibilidades terapéuticas consisten en el tratamiento quirúrgico precoz, quimioterapia, radioterapia. El trasplante cardíaco es una opción en

Correspondencia:
E. Pérez Duarte
Servicio de Cirugía Cardiovascular
Hospital Virgen Macarena
Av. Dr. Fedriani, 3
41071 Sevilla

Recibido 23 abril 2003
Aceptado 4 junio 2003

los casos de tumores no resecables en toda su extensión o incluso el trasplante cardiopulmonar, permitiendo reseca todas las estructuras cardiopulmonares afectadas por el tumor⁷⁻⁹.

CASO CLÍNICO

Mujer de 72 años de edad, antecedentes de artritis reumatoide en tratamiento con metotrexato, corticoides y antiinflamatorios que presenta disnea progresiva de 4 meses de evolución, llegando a presentar varios episodios de disnea paroxística nocturna y cuadros pseudosincopales, por lo que ingresa en el hospital.

En la exploración física se evidencia una semiología de estenosis mitral, crepitantes basales bilaterales, hepatomegalia a 2 traveses de dedo, edemas maleolares. ECG en ritmo sinusal con trastornos inespecíficos de la repolarización en cara anterior. Rx de tórax que presenta una cardiomegalia ligera, patrón de edema alveolointerstitial con redistribución a vértices y derrame pleural bilateral.

Se realizan ecocardiografías transtorácica y transesofágica en las que se observa una masa infiltrante, no pediculada, bilobulada, que rodea toda la aurícula izquierda, desde el *septum* interauricular hasta la valva septal de la válvula mitral, en su cara auricular, alcanzando en dicho nivel dimensiones de 31 x 20 mm; en un plano más anterior se extiende ocupando la pared lateral de la aurícula izquierda de 10 x 20 mm, que se infiltra a la orejuela y a la vena pulmonar superior izquierda; dicha masa se extiende a su vez a la cara posterior de la aurícula derecha, infiltrando el seno coronario. Se observa otra masa pediculada, tanto desde la ETT como la ETE en forma de «Y» en la cara ventricular de la valva posterior de 18 x 9 mm. Se detecta una regurgitación mitral con chorro excéntrico a la cara lateral, grado II-III, con inversión telesistólica de vena pulmonar inferior derecha. Área valvular estenótica calculada en 1,2 cm² por tiempo de hemipresión con un gradiente transvalvular medio de 13 mmHg. Función ventricular conservada (Fig. 1).

La TC de tórax evidencia un derrame pleural bilateral e importante defecto de repleción intraauricular izquierda que se extiende hacia el ventrículo izquierdo. No se aprecian adenopatías mediastínicas ni hiliares.

Es trasladada a nuestro hospital con el diagnóstico de insuficiencia cardíaca debido a obstrucción valvular mitral por una masa intraauricular izquierda, mixoma, trombosis u otro tumor cardíaco.

Se la interviene quirúrgicamente, bajo circulación extracorpórea, encontrándose las paredes auriculares engrosadas, una zona de pared libre de mal aspecto que se biopsia intraoperatoriamente, dando

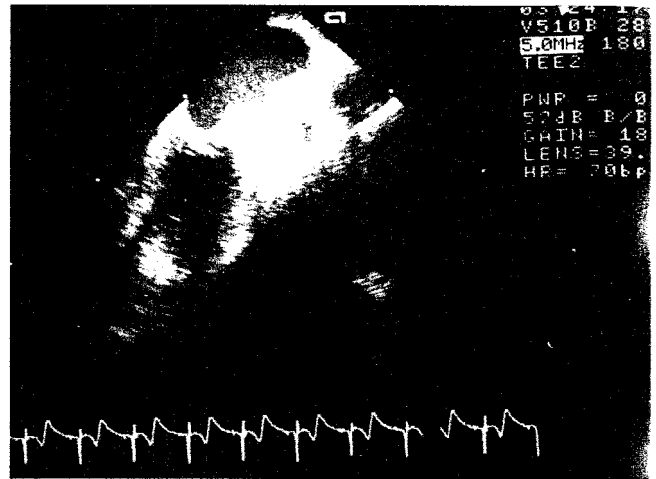


Fig. 1. Imagen de la ecografía transesofágica que muestra la presencia de la masa tumoral dentro de la aurícula izquierda.

positivo para células malignas por probable sarcoma. Se reseca una masa redundante que obstruye la válvula mitral al nivel de la valva anterior, lo más extensamente posible, reconstruyendo la válvula mitral. Sin embargo, la resección completa del tumor no fue posible, dado el carácter infiltrativo de la aurícula y ventrículo izquierdo.

El informe de anatomía patológica describe un diagnóstico intraoperatorio de células atípicas sugestivas de lesión maligna, lesión pleomórfica sugerente de malignidad. El diagnóstico definitivo describe unseudotumor inflamatorio con células atípicas sugestivas de sarcoma. Se trata de un tumor de difícil clasificación dentro de las neoplasias cardíacas, ya que en unas áreas semeja unseudotumor inflamatorio con abundantes infiltrados inflamatorios de predominio plasmocelular, en otras zonas el infiltrado es menor, predominando la esclerosis. Se han observado células dispersas de núcleo grande hiper cromático, con nucléolo prominente, sin embargo, las figuras de mitosis son escasas, no existiendo hiper celularidad. El estudio inmunohistoquímico no ha permitido identificar con certeza la naturaleza de dichas células.

La evolución postoperatoria fue inicialmente tórvida, comenzando con disnea progresiva y episodios de fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida que se acompañaban de agitación psicomotriz. Se le realizan ecografías transtorácica y transesofágica de control, observándose una masa infiltrante de aurícula izquierda, obstrucción moderada al flujo de entrada al ventrículo izquierdo y regurgitación mitral moderada, derrame pleural bilateral, más acusado en hemitórax derecho. Pleurocentesis bilateral, evacuando el mencionado derrame, y estabilización progresiva de la paciente, permitiendo su alta domiciliaria.

Es revisada a los 3 meses en consultas externas, objetivándose una franca mejoría clínica, habiendo des-

aparecido la disnea previa. En revisiones posteriores se va observando un deterioro progresivo de la paciente, falleciendo a los 14 meses del alta hospitalaria.

DISCUSIÓN

Los tumores cardíacos son unas neoplasias extremadamente raras, la mayoría de las neoplasias malignas del corazón son de origen metastásico.

Aproximadamente el 70% de los tumores primarios cardíacos son benignos, de ellos el 50% son mixomas. El 30% de los tumores primarios son malignos, potencialmente invasivos y metastásicos. De éstos, la mayoría son alguna forma de sarcomas. De origen mesenquimal, pueden presentarse como angiosarcoma, rhabdomyosarcoma, mesotelioma maligno, fibrosarcoma, linfoma, histiocitoma fibroso maligno, leiomyosarcoma, mixosarcoma, neurofibrosarcoma, sarcomas sinoviales y sarcomas indiferenciados^{1,3,4}.

Pueden crecer en cualquiera de las cavidades cardíacas, tienden a metastatizar ampliamente, un 80% de los casos tienen metástasis en el momento de su diagnóstico, infiltran el corazón extensamente, siendo muy difícil o imposible la resección completa¹⁰. Además, tienden a invadir localmente el pericardio, pulmones y otras estructuras vecinas. Inicialmente presentan una sintomatología inespecífica, como pérdida de peso, fiebre, dolor torácico, anemia, hasta que evidencian algún grado de compromiso cardíaco, llegando a provocar una insuficiencia cardíaca congestiva por infiltración tumoral y obstrucción al flujo sanguíneo intracardíaco⁴⁻⁶. Generalmente, son descubiertos cuando provocan síntomas secundarios al crecimiento y extensión tumoral. La diseminación extracardíaca puede producir derrame pericárdico sintomático, taponamiento pericárdico o incluso rotura cardíaca. A veces la primera manifestación clínica es la aparición de una metástasis sintomática. Algunos pocos presentan arritmias refractarias y síncope. Actualmente el diagnóstico se hace primordialmente mediante la ecocardiografía transtorácica y transesofágica¹¹. No obstante, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética nuclear (RM) aportan información anatómica detallada e incluso pueden sugerir las características histológicas. El cateterismo cardíaco rara vez es necesario, y aunque podría aportar un diagnóstico histológico, hay que sopesar el riesgo de embolización^{3,12}. El diagnóstico histológico definitivo a menudo es ambiguo, difícil, imposible¹⁰.

El tratamiento continúa siendo controvertido, la cirugía radical y agresiva suele ser imposible de rea-

lizar y la radioterapia y quimioterapia complementaria se han mostrado ineficaces, no mejorando la supervivencia, la mayoría de las veces inferior al año. La decisión de intervenir quirúrgicamente se basa en función del tamaño del tumor, localización (alivio sintomático), ausencia de evidencia de metástasis a distancia y para un diagnóstico histológico, y que en el caso de los tumores metastásicos la radioterapia y quimioterapia se han mostrado más eficaces¹. Otras alternativas, como el trasplante cardíaco y el trasplante cardiopulmonar, se han propuesto, ofreciendo la oportunidad de erradicar completamente el tumor primario. No obstante, la alta incidencia de recurrencia de la enfermedad por metástasis local o a distancia limita su utilidad⁷⁻⁹.

Por todo ello, parece evidente que cuando se hace el diagnóstico sólo puede ofrecerse un tratamiento paliativo.

BIBLIOGRAFÍA

- Hall RA, Anderson RP. Cardiac neoplasms. En: Edmunds LH Jr (ed). Cardiac surgery in the adult. EE.UU.: McGraw-Hill Companies 1997:1345-62.
- Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Cardiac tumor. En: Kirklin JW, Barrat-Boyes BG (ed). Cardiac surgery. 2ª ed. EE.UU.: Churchill Livingstone Inc 1993:1635-53.
- Spotnitz WD, Blow O. Cardiac tumors. Kaiser LR, Kron IL, Spray TL (ed). Mastery of cardiothoracic surgery. Filadelfia: Lippincott-Raven 1998:565-73.
- Montiel J, Ruyra X, Carreras F, Caralps JM, Aris A, Padró JM. Presentación de un caso raro de angiosarcoma primario de aurícula izquierda y revisión de la literatura. Rev Esp Cardiol 1994;47:786-70.
- Paruchuru PK, Brann SH, Patel RL. Primary left atrial fibrosarcoma. Cardiovasc Pathol 2001;10:317-9.
- Hsieh PL, Lee D, Chiou KR, et al. Echocardiographic features of primary cardiac sarcoma. Echocardiography 2002;19:215-20.
- Frota JD, Luchese FA, Leaes P, Valente LA, Vieira MS, Blach. Primary cardiac angiosarcoma. A therapeutical dilemma. Arq Bras Cardiol 2002;78:586-91.
- Uberfuhr P, Meiser B, Fuchs A, et al. Heart transplantation: an approach to treating primary cardiac sarcoma? J Heart Lung Transplant 2002;21:1135-9.
- Talbot SM, Taub RN, Keohan ML, Edwards N, Galantowicz ME, Schulman LL. Combined heart and lung transplantation for unresectable primary cardiac sarcoma. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;124:1145-8.
- Brunner-La Rocca HP, Vogt PR, Burke AP, Schneider J, Jenni R, Turina MI. A primary cardiac sarcoma with unusual histology and clinic course. Ann Thorac Surg 2001;71:1675-7.
- Hasegawa T, Nakagawa S, Chino M, Kunihiro T, Ui S, Kimura M. Primary cardiac sarcoma mimicking benign myxoma: a case report. J Cardiol 2002;39:321-5.
- McElhinney DB, Carpentieri DF, Bridges ND, Clark BJ, Gaynor JW, Spray TL. Sarcoma of the mitral valve causing coronary arterial occlusion in children. Cardiol Young 2001;11:539-42.