

Caso clínico

Sarcoma cardíaco primario que comienza como dolor abdominal e isquemia intestinal: a propósito de un caso y revisión de la literatura

Pedro Pablo Lima^{a,*}, Luis Fernando López-Almodóvar^a, Jesus Ignacio Jiménez^b, Juan Luis Orradre^c y Alfonso Cañas^a

^a Servicio de Cirugía Cardíaca, Complejo Hospitalario de Toledo, Toledo, España

^b Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario de Toledo, Toledo, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de Toledo, Toledo, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 11 de marzo de 2013

Received in revised form

6 de mayo de 2013

Aceptado el 13 de mayo de 2013

On-line el 8 de septiembre de 2013

Palabras clave:

Neoplasia cardíaca

Embolismo

Abdomen agudo

Sarcoma

Keywords:

Heart neoplasms

Embolism

Acute abdomen

Sarcoma

R E S U M E N

Se presenta el caso de una paciente mujer de 76 años de edad que comienza con cuadro de dolor abdominal y elevación moderada de enzimas cardíacas. La TAC demostró masa auricular izquierda y datos de isquemia intestinal. El área intestinal afectada fue resecada a través de laparotomía media. Tras la recuperación de la cirugía abdominal se resecó la masa cardíaca bajo circulación extracorpórea. El examen anatomopatológico demostró sarcoma de estirpe estromal con bcl2 y CD34 negativos, testando positivo para vimentina. La translocación t(X;18) fue negativa.

© 2013 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Cardiac sarcoma presenting as abdominal pain and small bowel ischemia: Case report and review of the literature

A B S T R A C T

We present a case of a 76-year-old woman with abdominal pain and mild elevation of cardiac enzymes. The CT scan showed a left atrial mass, and data of intestinal ischemia. The affected intestinal area was resected through median laparotomy. After recovery of the abdominal surgery, mass resection was performed under cardiopulmonary bypass. The pathological examination demonstrated an estromal sarcoma with bcl2, CD34 negative markers and positive vimentine. Translocation t(X; 18) was tested negative.

© 2013 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los tumores cardíacos primarios son una entidad muy infrecuente, con una incidencia a lo largo de la vida del 0,0017 al 0,02% en series de autopsia¹. El 75% de estos tumores son histológicamente benignos, siendo cerca de la mitad de ellos mixomas. Entre los tumores malignos los sarcomas son el grupo más común, con angiosarcoma, rabdomiosarcoma y fibrosarcoma por orden decreciente de frecuencia. Los síntomas de presentación tumoral siguen 4 patrones diferentes: obstructivos, invasión de tejido cardíaco, embolización y síntomas generales.

El diagnóstico se realiza habitualmente con técnicas de imagen como ecocardiograma —ya sea transtorácico o transesofágico— o bien TAC o RNM. La gran mayoría de ellos se someten a cirugía con una sospecha de mixoma cardíaco y en el proceso se encuentra un

comportamiento atípico o invasivo. El tratamiento de estos tumores no está bien establecido y el pronóstico es pobre en casi todos los casos.

Caso clínico

Paciente mujer de 76 años con antecedentes personales de hipertensión que acude al servicio de urgencias por cuadro de dolor abdominal epigástrico agudo, con cuadro de náuseas y vómitos. En urgencias se objetiva ECG en ritmo sinusal sin cambios isquémicos agudos con elevación moderada de enzimas cardíacas (troponina I pico 0,79 ng/ml), decidiéndose realizar TAC toracoabdominal en la que se objetiva una masa auricular izquierda de 53 × 29 mm, así como un cambio súbito de calibre en el intestino delgado con datos de isquemia (fig. 1). Se realiza laparotomía media con resección de 30 cm de yeyuno que se remite para anatomía patológica, confirmandose isquemia transmural y peritonitis aguda. La paciente ingresa en la UCI y posteriormente pasa a sala para valoración por el servicio de cirugía cardíaca. Se realizó ecocardiograma transtorácico y transesofágico, encontrándose una masa intraauricular

* Autor para correspondencia.
Correos electrónicos: plima73@me.com,
plima73@gmail.com (P.P. Lima Cañas).

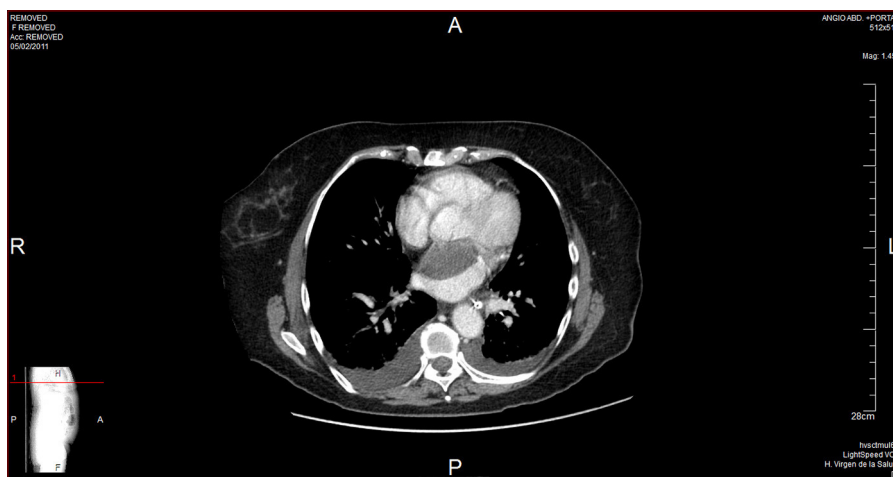


Figura 1. La TAC muestra una masa auricular izquierda y datos de isquemia en el intestino delgado.

izquierda que condiciona estenosis mitral severa, sin datos de trombos intracavitarios. Diez días después se realiza esternotomía media y, tras evaluación de la aurícula derecha, se objetiva infiltración de la fosa ovalis por material duro, y tras realizar abordaje transeptal alto se observa invasión de la vena pulmonar derecha y del endocardio cercano al anillo mitral desde las tres a las seis en la visión del cirujano. La masa se disecó cuidadosamente, se tomó una biopsia intraoperatoria y se resecó el resto del tumor (figs. 2 y 3). El defecto

se reconstruyó con pericardio bovino, con reconstrucción completa del septo interauricular. No se encontraron trombos ni en la aurícula izquierda ni en la orejuela. La paciente requirió la inserción de un marcapasos permanente en el postoperatorio.

El examen patológico reveló sarcoma cardíaco primario, siendo positivo para la tinción con vimentina, que es un marcador de filamentos intermedios y de células estromales, y negativo para bcl2, con el fin de descartar sarcoma sinovial, CD34 y t(X;18) (mutación específica para sarcoma sinovial).

Posteriormente, tras 2 ciclos de quimioterapia presentó un cuadro neurológico, objetivándose metástasis intracraneal, y falleció a los 3 meses del diagnóstico inicial.

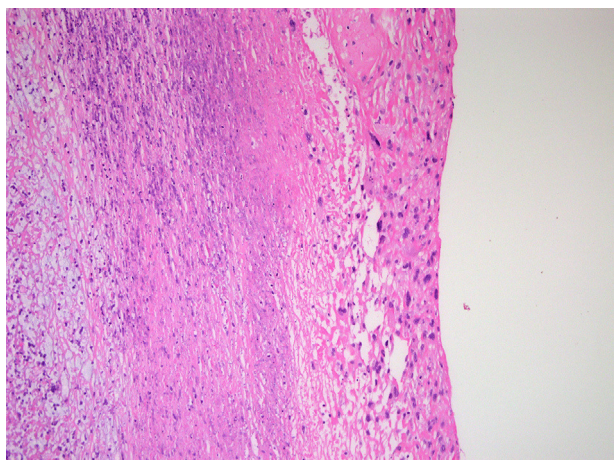


Figura 2. Sarcoma cardíaco teñido con hematoxilina-eosina, $\times 100$.

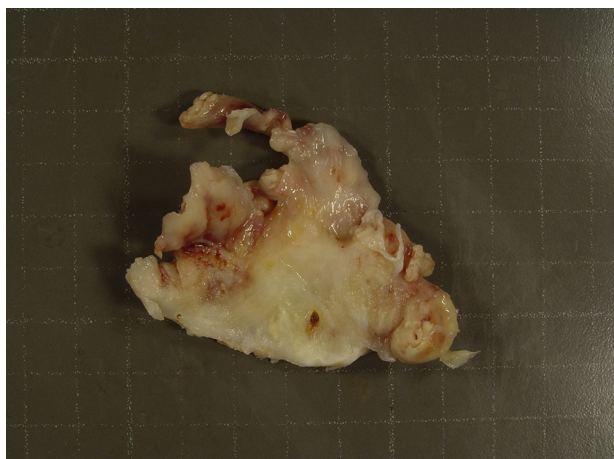


Figura 3. Vista macroscópica de la pieza de resección. Cuadrícula en centímetros.

Discusión

Los sarcomas cardíacos primarios son una entidad rara que explica alrededor del 20% de los tumores cardíacos malignos. En una revisión reciente del registro SEER-17 del *US National Cancer Institute*, de 210 pacientes con sarcomas, estos tenían una presentación más precoz, con un 35,7% con enfermedad local y solamente el 0,5% eran de estirpe estromal como nuestro paciente². En este análisis el grado de malignidad y la resección quirúrgica del tumor fueron los factores pronósticos más importantes.

La presentación clínica de este caso es altamente inusual, y en una serie reciente el tromboembolismo representaba el 16% de los síntomas iniciales, pero la isquemia intestinal causada por sarcoma cardíaco no ha sido previamente reportada³.

Existen diferentes datos que nos pueden ayudar a distinguir un tumor cardíaco benigno de uno maligno, como los orígenes atípicos en la implantación de la masa, la base ancha de implantación, la heterogeneidad del tumor y ocasionalmente la presencia de varios implantes⁴. Como se ilustra con este caso, los hallazgos preoperatorios pueden ser difíciles de interpretar adecuadamente, puesto que el diagnóstico de sospecha en esta paciente era de tumor benigno, si bien el manejo que se realizó no hubiera cambiado sustancialmente.

El lapso de tiempo entre la cirugía abdominal y la cirugía cardíaca se retrasó por la presencia de neumonía bilateral mientras la paciente estaba ingresada en la UCI, pero creemos que la actuación pronta hacia el tumor primario es la actuación más adecuada para prevenir la recidiva del cuadro embólico. Creemos así mismo que el uso de la biopsia intraoperatoria es muy útil para guiar el procedimiento quirúrgico y la agresividad con que el mismo se lleva a cabo. Para el equipo de patólogos puede representar un reto importante por lo indiferenciado de los mismos y la dificultad de identificar la estirpe celular.

Se ha ensayado un amplio espectro de tratamientos, y en su mayoría son una combinación de una resección quirúrgica tan amplia como sea técnicamente posible y el uso de quimioterapia sistémica, en todos los casos con un alto grado de recurrencia local o metástasis sistémica, como en nuestro caso. La resección completa solo es posible en el 55% de los casos⁵. Las limitaciones para la resección completa son la afectación ventricular y la invasión de vasos pulmonares. Algunos grupos con gran experiencia en trasplante han defendido el uso de autotrasplante para conseguir la resección completa⁶.

En relación con los diferentes regímenes de quimioterapia y con el posible uso de la radioterapia en los sarcomas irresecables, no se ha establecido un régimen estandarizado, decidiéndose en cada caso de forma individualizada⁷.

La recurrencia local ha sido tratada de forma esporádica por algunos grupos con trasplante cardíaco ortotópico con bajas tasas de supervivencia¹.

El pronóstico de estos pacientes es pobre, con una supervivencia de entre 9 y 12 meses y una supervivencia actuarial a 1 y 3 años del 47 y del 24%, respectivamente.

Los clínicos deben estar alerta ante la gran variedad de presentaciones de estos tumores y de la importancia capital que

un alto grado de sospecha tiene, para dar la oportunidad al paciente y al equipo quirúrgico de conseguir una resección lo más completa posible. Este debe ser nuestro objetivo, puesto que es el único factor capaz de modificar el pronóstico de estos pacientes.

Bibliografía

1. Abad C. Cardiac tumors. I. General considerations. Benign primary tumors. *Rev Esp Cardiol.* 1998;51:10-20.
2. Hamidi M, Moody JS, Weigel TL, Kozak KR. Primary cardiac sarcoma. *Ann Thorac Surg.* 2010;90:176-81.
3. Elbardissi AW, Dearani JA, Daly RC, Mullany CJ, Orszulak TA, Puga FJ, et al. Survival after resection of primary cardiac tumors: A 48-year experience. *Circulation.* 2008;118:S7-15.
4. Abraham KP, Reddy V, Gattuso P. Neoplasms metastatic to the heart: Review of 3314 consecutive autopsies. *Am J Cardiovasc Pathol.* 1990;3:195-8.
5. Devbhandari MP, Meraj S, Jones MT, Kadir I, Bridgewater B. Primary cardiac sarcoma: Reports of two cases and a review of current literature. *J Cardiothorac Surg.* 2007;2:34.
6. Reardon M, Malaisrie C, Walkes J, Vaporciyan A, Rice D, Smythe WR, et al. Cardiac autotransplantation for primary cardiac tumors. *Ann Thorac Surg.* 2006;82:645-50.
7. Movsas B, Teruya-Feldstein J, Smith J, Glatstein E, Epstein AH. Primary cardiac sarcoma: A novel treatment approach. *Chest.* 1998;114:648-52.