



Sarcoma cardíaco indiferenciado/no clasificado de alto grado

High-grade undifferentiated/unclassified cardiac sarcoma

Daniel Alejandro Herrera-Martínez¹ , Epitafio Rafael Mestre-Sequeda² , Carlos Enrique Saad-Cure¹ ,
Jesús Antonio Pérez-García³ 

¹Universidad Libre, Barranquilla, Colombia

²Clínica Centro SA, Barranquilla, Colombia

³Centro de Diagnóstico Patología del Norte, Barranquilla, Colombia

Fecha de recepción: 30/09/2024

Fecha de aceptación: 08/10/2024

Fecha de publicación: 30/12/2024

Correspondencia: Epitafio Rafael Mestre-Sequeda. rafaelepitafio@gmail.com

Resumen

La rara presentación de las neoplasias cardíacas primarias representa importantes desafíos clínicos, diagnósticos y terapéuticos. Aproximadamente el 75% de los tumores primarios son benignos y un 25% son malignos. Presentamos el caso de una paciente de 79 años con clínica de dolor torácico y disnea, en quien se evidencia masa cardíaca por ecocardiografía, con estudio histopatológico de sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado. Este caso resalta la importancia de la poca frecuencia y su manifestación asociada con el compromiso de la válvula mitral.

Palabras clave: Tumores cardíacos. Sarcoma. Sarcoma pleomórfico indiferenciado. Histopatología. (DeCS-BiREME)

Abstract

The rare presentation of primary cardiac neoplasms represents important clinical, diagnostic and therapeutic challenges. Approximately 75% of primary tumors are benign and 25% are malignant. We present the case of a 79-year-old patient with symptoms of chest pain and dyspnea, in whom a cardiac mass was evident by echocardiography, with histopathological study of high-grade undifferentiated pleomorphic sarcoma. This case highlights the importance of rarity and its associated manifestation with mitral valve involvement.

Keywords: Cardiac tumors. Sarcoma. Undifferentiated pleomorphic sarcomas. Histopathology. (MeSH-NLM)

Citar este artículo como: Herrera-Martínez DA, Mestre-Sequeda ER, Saad-Cure CE, Pérez-García JA. Sarcoma cardíaco indiferenciado/no clasificado de alto grado. Rev Soc Peru Med Interna 2024; 37(4): 249-253. Disponible en: <https://doi.org/10.36393/spmi.v37i4.895>

Rev Soc Peru Med Interna 2024; 37(4): 249-253

<https://doi.org/10.36393/spmi.v37i4.895>

www.revistaperuanademedicinainterna.com

Introducción

Los tumores cardíacos primarios son extremadamente infrecuentes, con tasas reportadas entre 0,001 y 0,28% en estudios post-mortem. Por el contrario, los tumores secundarios se encuentran con mayor frecuencia, ocurriendo entre 1.5% y 21% de todas las autopsias realizadas, lo anterior debido a que el corazón es considerado un sitio de metástasis de cualquier neoplasia maligna.¹

Alrededor del 25% de los tumores cardíacos primarios son malignos, de estos las tres cuartas partes generalmente son sarcomas, de manera que, el 75% son de naturaleza benigna, siendo en su mayoría mixomas. Los tumores se localizan frecuentemente en la aurícula izquierda (40,2%) y la aurícula derecha (32,0%).^{2,3} El tipo más común de sarcoma cardíaco es el angiosarcoma que surge en la aurícula derecha con frecuentes metástasis pulmonares y a distancia. Otro tumor que afecta localmente a la aurícula izquierda es el sarcoma indiferenciado/no clasificable, es de rara presentación, presenta un curso clínico indolente, por lo que su diagnóstico se realiza en etapa avanzada.⁴

Habitualmente, los tumores cardíacos perduran asintomáticos, siendo diagnosticados de manera incidental. En pacientes sintomáticos se lleva a cabo el diagnóstico inicial con síntomas y signos clínicos dependiendo particularmente del tamaño, ubicación, predisposición a la embolización, invasión y conexión con otras estructuras cardíacas, como es el caso de la obstrucción de la válvula mitral ocasionando repercusión hemodinámica.⁵

El objetivo de este reporte constituye un aporte significativo al conocimiento de esta entidad infrecuente, cuya afectación en la válvula mitral hace que este caso sea aún más excepcional.

Caso clínico

Femenino de 79 años con antecedente de hipertensión arterial controlada, ingresó por cuadro clínico de 48 horas de evolución dado por dolor torácico en reposo, opresivo, retroesternal, de intensidad 6/10 según escala visual análoga del dolor, no irradiado, sin factores agravantes o precipitantes, aunado a malestar general y deterioro de la clase funcional, expresado en disnea de medianos esfuerzos, sin otra sintomatología asociada.

Al examen físico de ingreso: Frecuencia cardíaca (FC) 88 latidos por minuto, presión arterial (PA) 120/70 mmHg, frecuencia respiratoria 24 respiraciones por minuto, sin evidencia a la inspección de ingurgitación

yugular, se auscultan ruidos cardíacos rítmicos de baja intensidad, soplo holosistólico regurgitante grado II/VI, en foco mitral no irradiado, e hipoventilación en bases pulmonares. Paraclínicos de ingreso hemograma sin alteración de líneas celulares. Función renal conservada, sin trastorno hidroelectrolítico, tiempos de coagulación dentro de límites normales, electrocardiograma con ritmo sinusal sin alteración del segmento ST, no bloqueos; troponina I de alta sensibilidad elevada 3 veces por encima del percentil 99 con delta en ascenso que superó el 20% por lo que se consideró síndrome coronario agudo tipo infarto agudo de miocardio sin elevación del segmento ST.

Se realizó arteriografía coronaria izquierda sin evidencia de lesiones obstructivas en arterias coronarias epicárdicas. Ecocardiograma transtorácico reportó ventrículo izquierdo con hipertrofia concéntrica severa, contractilidad global y segmentaria adecuada, se estima fracción de eyección en 69%. Ventrículo derecho dilatado leve a nivel basal, aurícula izquierda dilatada de forma severa. Se apreció imagen de 56 x 35 mm, sin calcificaciones, de forma ovalada, adosada de forma amplia al septum interauricular de la valva anterior en toda su extensión. Dicha masa protruye en diástole hacia el tracto de entrada del ventrículo izquierdo. Se aprecia valva anterior de válvula mitral adosada a masa descrita en aurícula izquierda, limitando la normal excursión de la misma. (**Figura 1**).

Se realiza escisión del tumor y reemplazo de la válvula mitral vía abierta con abordaje transeptal de la aurícula izquierda, con hallazgos de gran masa de aspecto botrioide de 6 x 4 cm que compromete masivamente la luz de la aurícula izquierda firmemente adherida a las venas pulmonares derechas y a la valva posterior de la mitral en su segmento p2.

El estudio histopatológico demostró neoplasia mesenquimal infiltrante y componente fusocelular y pleomórfico de distribución difusa y áreas hipocelulares, laxas, de células elongadas en haces ondulados, alternadas con otras hiper celulares de células pequeñas hiper cromáticas y finos capilares arqueados; y otras áreas difusas de células fibroblásticas e histiocitoides entre las que resaltan numerosas de núcleos pleomórficos y figuras mitóticas atípicas (**Figura 2**). El estudio inmunohistoquímico demostró fuerte expresión positiva y difusa ante los marcadores Vimentina, S 100 y CD 68, y negatividad para Myogenina, SMA, CD34 y FXIIIa (**Figura 3**).

Con manejo concomitante por oncología clínica, en el postoperatorio inmediato se realiza ecocardiograma transtorácico que reportó función sistólica y FEVI preservada con evolución satisfactoria, dando egreso hospitalario. En el seguimiento de la paciente,

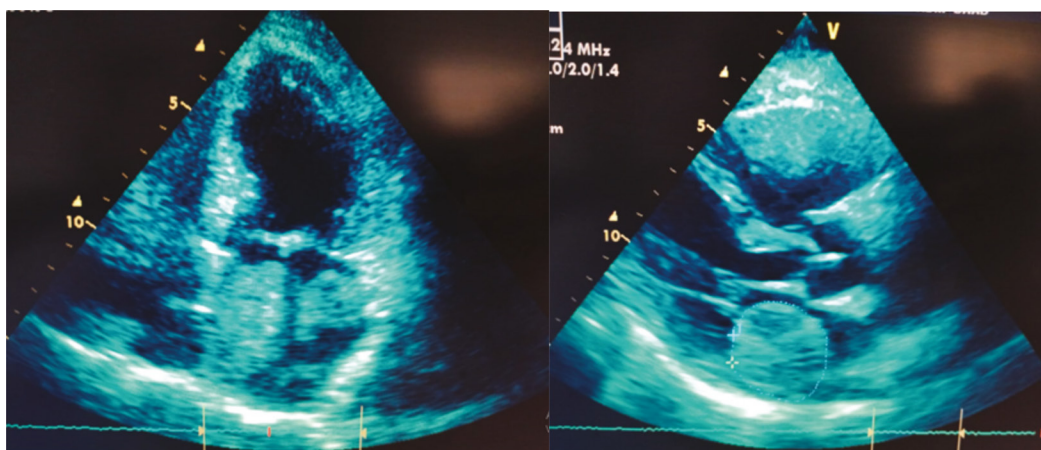


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico se observa aurícula izquierda dilatada de forma severa, volumen indexado de 87 mm (vn <34). Se aprecia imagen de 56 por 35 mm, altamente móvil, de ecogenidad heterogénea.

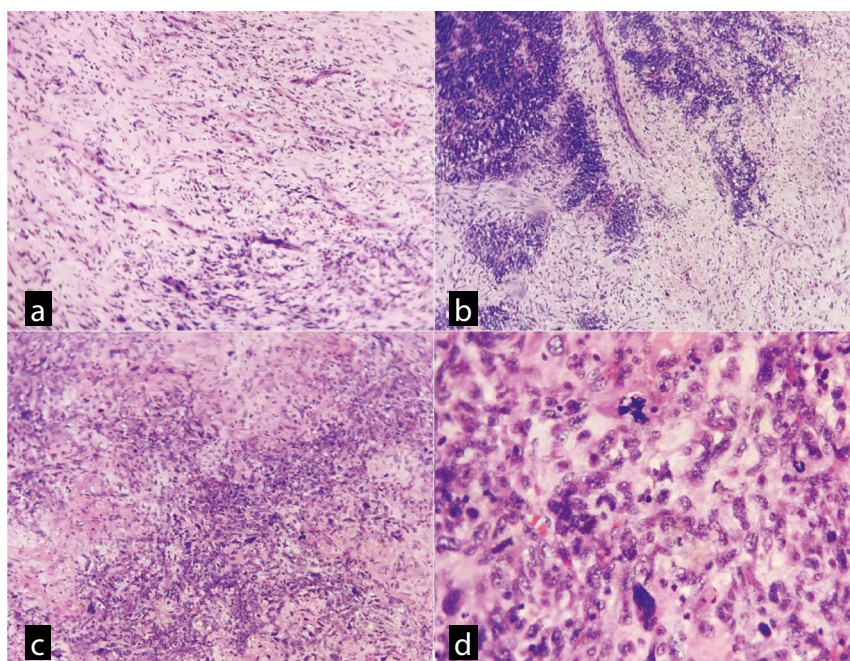


Figura 2. Imágenes histológicas correspondientes a neoplasia mesenquimal maligna. En A, áreas laxas con haces ondulados de células fusiformes de núcleos hipertróficos y finos capilares alargados (H & E, 10X). En B, área y componente hiper celular de células pequeñas hiper cromáticas de alta actividad mitótica en asocio a zonas laxas con capilares arqueados (H & E, 4X). En C, área difusa con población de células fibroblásticas e histiocitoides y numerosas células pleomórficas y mitosis atípicas (H & E, 10X). En D, celularidad neoplásica con evidente pleomorfismo y mitosis atípicas (H & E, 40X).

aproximadamente a los 7 meses después del diagnóstico, presenta recibida de la masa cardíaca y falleció por falla multiorgánica.

Discusión

El sarcoma cardíaco es un tipo raro de cáncer que puede presentarse en cualquier edad, siendo más frecuente entre la tercera y la quinta década de la vida, discrepando de la edad de nuestra paciente. Usualmente, se presentan con clínica de insuficiencia cardíaca, arritmias, embolia o muerte súbita, ocasionando que se

reporten durante la autopsia.⁶ El sarcoma pleomórfico indiferenciado representa aproximadamente el 10% de todos los tumores cardíacos primarios malignos. Los tumores que comprometen la arteria pulmonar o la aorta suelen ser sarcomas de la íntima.^{7,8}

La quinta edición de la Clasificación de los tumores torácicos según la Organización Mundial de la salud (OMS) presenta una clasificación actualizada de los tumores cardíacos detallando que los angiosarcomas, sarcoma pleomórfico indiferenciado y leiomioma son los más comunes, representando aproximadamente

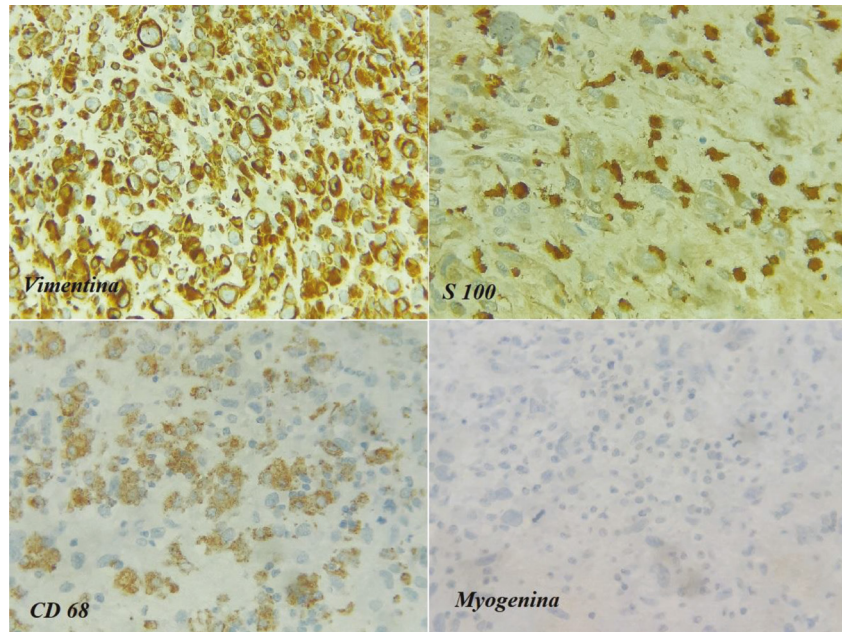


Figura 3. Imágenes correspondientes a estudio de inmunohistoquímica en Sarcoma indiferenciado/no clasificable cardíaco con fuerte expresión positiva ante Vimentina, proteína S100 y CD68, y negatividad para Myogenina.

las tres cuartas partes de todos los sarcomas cardíacos. Generalmente, se presentan entre la cuarta y sexta década de la vida, sin embargo, hay un amplio rango de edades, incluyendo pacientes pediátricos. El sarcoma pleomórfico indiferenciado y leiomioma ocurren con mayor frecuencia en la aurícula izquierda sin predilección por sexo, correlacionando con el caso expuesto, mientras que el angiosarcoma ocurren en la aurícula derecha de manera desproporcionada en los hombres, siendo este último el que presagia el peor pronóstico, con una supervivencia global a 5 años de aproximadamente el 10%.⁹

En 2021, Hendriksen y col presentan un estudio de 617 pacientes con diagnóstico de sarcoma cardíaco sometidos a cirugía en seguimiento durante un periodo de 11 años. El angiosarcoma representó el 48% de los casos y fue el subtipo histológico identificado con mayor frecuencia. El 60% de los pacientes fueron sometidos a resección quirúrgica y el 58% fueron tratados con terapia postoperatoria (quimioterapia, radiación o ambas). Demostrando una supervivencia dos veces mayor en pacientes con terapia postoperatoria, sin embargo, la supervivencia general a 5 años fue similar entre los grupos.¹⁰ En Colombia, la revisión de Gándara et al., describe 66 tumores cardíacos, de los cuales 44 se tomaron biopsias de lesiones primarias, 18 (27%) corresponden a mixoma, 2 (3%) fibroelastoma, rhabdomioma y rhabdomyosarcoma con solo 1 caso; el resto de las neoplasias reportadas corresponden a compromiso secundario. Durante el seguimiento, el 77% estaban vivos en los siguientes seis meses posteriores al diagnóstico; la causa principal de mortalidad fue la progresión de la enfermedad oncológica.¹¹

Usualmente, los pacientes con sarcomas cardíacos suelen estar asintomáticos y en la mayoría de los casos, su diagnóstico es incidental. No obstante, cuando se presentan síntomas, los más comunes son disnea, ortopnea, disnea paroxística nocturna, tos, edema, dolor torácico, fatiga generalizada, o cursar como edema pulmonar agudo. La auscultación cardíaca identifica con mayor frecuencia un soplo pansistólico con un sonido clásico de “plop tumoral” cuando afecta la válvula mitral, hallazgo presentado en la paciente.¹²

La ecocardiografía sigue siendo el abordaje inicial ante la sospecha de un tumor cardíaco. En los casos en donde hay una alta sospecha de enfermedad coronaria dado por la combinación de la historia clínica, síntomas, constantes vitales, electrocardiograma y troponina de alta sensibilidad, se recomienda la estratificación coronaria invasiva a corto plazo.¹³ Vale la pena señalar que en este caso el ecocardiograma fue realizado posteriormente, retardando así su detección, siendo un punto de inflexión en el diagnóstico y tratamiento, por lo que sería beneficioso la realización de futuros estudios que orienten a un diagnóstico oportuno de los tumores cardíacos. Asimismo, los estudios de imagen como la tomografía cardíaca, la resonancia magnética y/o tomografía por emisión de positrones ayudan a orientar la detección y diagnóstico de tumores cardíacos. Se considera fundamental, para realizar un diagnóstico definitivo de sarcoma cardíaco, la realización de tinciones de inmunohistoquímica o estudio que permita establecer una clasificación determinante en pronóstico.¹⁴

La cirugía es el tratamiento de elección en la enfermedad en etapa temprana, ejecutando la evaluación

diagnóstica del tumor mediante la obtención de una biopsia. Cabe destacar que la cirugía también juega un papel paliativo en la enfermedad en etapa avanzada. En la actualidad, la quimioterapia neoadyuvante y radiación puede ser relevante, pero normalmente los pacientes son operados de urgencia por una indicación vital y sin tiempo para ello.¹⁵ El pronóstico de los pacientes con sarcomas cardíacos metastásicos se asocia con una tasa de supervivencia más baja, en comparación con los sarcomas cardíacos no metastásicos, como lo informó una serie de casos de Simpson et al. de 34 pacientes con sarcoma cardíaco atendidos durante un periodo de 32 años, en los que se encontró que la mediana de supervivencia de los pacientes sin metástasis era de 15 meses en comparación con la enfermedad metastásica que era de solo 5 meses. Los sitios metastásicos más comunes son el pulmón (46%), óseo (17%) y cerebral (18%).^{16,17}

Conclusiones

El sarcoma cardíaco es un tumor extremadamente raro, maligno, con alta letalidad, lo que le confiere un mal pronóstico. Ahora bien, el diagnóstico oportuno y la resección quirúrgica de un sarcoma cardíaco primario pueden aumentar notablemente la supervivencia. Este caso se presenta por su importancia y poca frecuencia, añadiendo el hecho de que el diagnóstico se hizo mediante la ecocardiografía y finalmente con el estudio histopatológico.

Financiamiento

Esta investigación no recibió ninguna subvención específica de agencias de financiamiento de los sectores públicos, comercial o sin fines de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Contribución de los autores

DAHM, ERMS y CESC manejaron al paciente, redactaron el informe final con la revisión bibliográfica; y, JAPG participó en el seguimiento del caso y la recolección de las imágenes de anatomía patológica.

Referencias

- Bussani R, Castrichini M, Restivo L, Fabris E, Porcari A, Ferro F, et al. Cardiac tumors: diagnosis, prognosis, and treatment. *Curr Cardiol Rep*. 2020;22(12):169. doi:10.1007/s11886-020-01420-z.
- Maraj S, Pressman GS, Figueredo VM. Primary cardiac tumors. *Int J Cardiol*. 2009;133(2):152–6. doi:10.1016/j.ijcard.2008.11.103.
- Chan EY, Ali A, Zubair MM, Nguyen DT, Ibarra-Cortez SH, Graviss EA, et al. Primary cardiac sarcomas: treatment strategies. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2023;166:828–38. doi:10.1016/j.jtcvs.2021.10.070.
- Velez AK, Lawton JS. Commentary: Cardiac sarcoma remains a formidable challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;162(1):116–7. doi:10.1016/j.jtcvs.2020.01.010.
- Poterucha TJ, Kochav J, O'Connor DS, Rosner GF. Cardiac tumors: clinical presentation, diagnosis, and management. *Curr Treat Options Oncol*. 2019;20(8):66. doi:10.1007/s11864-019-0662-1.
- Casavecchia G, Lestuzzi C, Gravina M, Corrado G, Tusa M, Brunetti ND, et al. Cardiac tumors. *J Cardiovasc Echogr*. 2020;30(1):S45–S53. doi:10.4103/jcecho.jcecho_7_19.
- Neuville A, Collin F, Bruneval P, Parrens M, Thivolet F, Gomez-Brouchet A, et al. Intimal sarcoma is the most frequent primary cardiac sarcoma: clinicopathologic and molecular retrospective analysis of 100 primary cardiac sarcomas. *Am J Surg Pathol*. 2014;38(4):461–9. doi:10.1097/PAS.0000000000000184.
- Pino PG, Moreo A, Lestuzzi C. Differential diagnosis of cardiac tumors: general consideration and echocardiographic approach. *J Clin Ultrasound*. 2022;50(8):1177–93. doi: 10.1002/jcu.23309.
- Maleszewski JJ, Basso C, Bois MC, Glass C, Klarich KW, Leduc C, et al. The 2021 WHO classification of tumors of the heart. *J Thorac Oncol*. 2022;17(4):510–8. doi:10.1016/j.jtho.2021.10.021.
- Hendriksen BS, Stahl KA, Hollenbeak CS, Taylor MD, Vasekar MK, Drabick JJ, et al. Postoperative chemotherapy and radiation improve survival following cardiac sarcoma resection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;161(1):110–9. doi:10.1016/j.jtcvs.2019.10.016.
- Gándara J, Muñoz E, Arévalo E, Mejía A, Agamez J, Senior J. Masas cardíacas: registro de la experiencia en un centro de alta complejidad. *Rev Col Cardiol*. 2019;26(1):3–9. doi:10.1016/j.rccar.2018.04.001.
- Shapira OM, Korach A, Izhar U, Koler T, Wald O, Ayman M, et al. Radical multidisciplinary approach to primary cardiac sarcomas. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44(2):330–6. doi:10.1093/ejcts/ezt029.
- Byrne RA, Rossello X, Coughlan JJ, Barbato E, Berry C, Chieffo A, et al.; ESC Scientific Document Group. 2023 ESC guidelines for the management of acute coronary syndromes. *Eur Heart J*. 2023;44(38):3720–26. doi:10.1093/eurheartj/ehad191.
- Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, Mughrabi A, Hussain Z, Manisty C, et al. Cardiac tumors: JACC CardioOncology state-of-the-art review. *JACC CardioOncol*. 2020;2(2):293–311. doi:10.1016/j.jacc.2020.05.009.
- Ramlawi B, Leja MJ, Abu Saleh WK, Al Jabbari O, Benjamin R, Ravi V, et al. Surgical treatment of primary cardiac sarcomas: review of a single-institution experience. *Ann Thorac Surg*. 2016;101(2):698–702. doi:10.1016/j.athoracsurg.2015.07.087.
- Simpson L, Kumar SK, Okuno SH, Schaff HV, Porrata LF, Buckner JC, et al. Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience. *Cancer*. 2008;112(11):2440–6. doi:10.1002/cncr.23459.
- Chen TW, Loong HH, Srikanthan A, Zer A, Barua R, Butany J, et al. Primary cardiac sarcomas: a multi-national retrospective review. *Cancer Med*. 2019;8(1):104–10. doi:10.1002/cam4.1897.