






Sarcoma pleomorfo maligno indiferenciado en aurícula izquierda. Reporte de caso

Libardo Marmolejo Valois¹ 
Pablo Antonio Guerra León² 
Jenny Patricia Galindo Varela³ 
Laura Catalina Arcos Medina² 
Nubia Esperanza Carrero Rojas² 

Correspondencia

Nubia Esperanza Carrero Rojas
nubia.carrero@urosario.edu.co

¹Cardiología, Fundación Cardioinfantil La Cardio. Bogotá, Colombia.

²Atención Cardiocirculatoria. Hospital Universitario Mayor Méderi / Alianza Cardiovascular. Bogotá, Colombia.

³Programa Salud Cardiovascular, Hospital Universitario Nacional. Bogotá, Colombia.

Recibido: 23/07/2023

Aceptado: 14/10/2023

Publicado: 31/12/2023

Citar como: Libardo M, Guerra PA, Galindo JP, Arcos LC, Carrero NE. Sarcoma pleomorfo maligno indiferenciado en aurícula izquierda. Reporte de caso. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Dic; 6(3): 23-26. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n3a5>.

Cite this as: Libardo M, Guerra PA, Galindo JP, Arcos LC, Carrero NE. *Undifferentiated malignant pleomorphic sarcoma in the left atrium. Case report.* Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Dec; 6(3): 23-26. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n3a5>.

Palabras clave

- ▷ Tumores cardíacos primarios.
- ▷ Sarcoma.
- ▷ Pleomórfico.

Keywords

- ▷ Primary cardiac tumors.
- ▷ Sarcoma.
- ▷ Pleomorphic.

RESUMEN

La incidencia de tumores cardíacos primarios malignos es muy baja, presentan mal pronóstico debido a la recidiva local, siendo la supervivencia muy escasa. Este tipo de tumores presentan síntomas inespecíficos y su presentación suele ocurrir en etapas avanzadas de la enfermedad. La resección quirúrgica es el tratamiento inicial; la quimioterapia adyuvante y radioterapia son a menudo opciones paliativas ya que el pronóstico a pesar de estas terapias es de un año o menos. Presentamos el caso de una paciente con sarcoma pleomórfico maligno indiferenciado con presentación agresiva y recidiva precoz a pesar de resección quirúrgica.

ABSTRACT

The incidence of malignant primary cardiac tumors is very low and they present a poor prognosis due to local recurrence, with very poor survival. This type of tumors presents nonspecific symptoms and its presentation usually occurs in advanced stages of the disease. Surgical resection is the initial treatment, adjuvant chemotherapy and radiation therapy are often palliative options since the prognosis despite these therapies is one year or less. We present the case of a patient with undifferentiated malignant pleomorphic sarcoma with aggressive presentation and early recurrence despite surgical resection.

Presentación del caso

Paciente mujer de 69 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial y enfermedad coronaria quien ingresó por cuadro de dolor torácico opresivo, asociado a disnea, sin pérdida involuntaria de peso, con un electrocardiograma sin signos de isquemia, lesión o necrosis y troponina inicial positiva con delta positivo.

El ecocardiograma transtorácico muestra función biventricular preservada sin trastornos de la contractilidad y FEVI 63% con presencia de insuficiencia mitral severa de posible etiología isquémica (Figura 1).

Adicionalmente se observa imagen redondeada de base amplia a nivel de techo de la aurícula izquierda de etiología no bien definida (Figura 2).

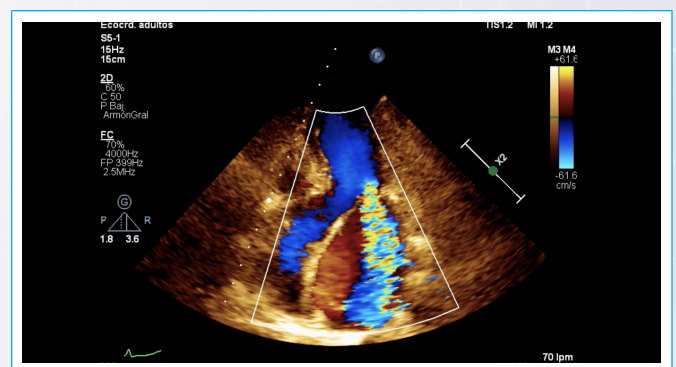


Figura 1. Dilatación del anillo mitral y retracción de ambas valvas con evidencia de *jet* regurgitante que alcanza el techo de aurícula izquierda, parámetros para insuficiencia mitral severa de predominio funcional.

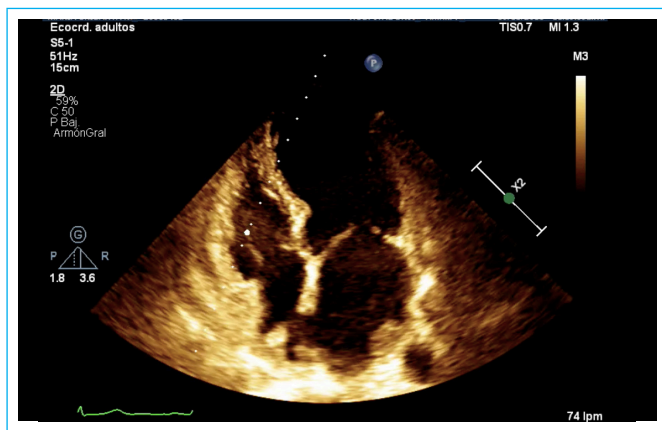


Figura 2. Imagen de ecogenicidad intermedia de base amplia redondeada, fija en techo de aurícula izquierda, cercana a la desembocadura de la vena pulmonar superior izquierda.

La arteriografía coronaria evidencia enfermedad coronaria con oclusión de 70% en el segmento medio de la coronaria derecha y oclusión total crónica en el segmento medio de la arteria circunfleja. Fue sometida a revascularización miocárdica de un vaso más reemplazo valvular mitral.

En el acto quirúrgico se documenta una masa de aspecto gelatinoso de aproximadamente 2 cm en cara posterior de aurícula izquierda asociada a coágulos que se extienden hasta valva anterior de la válvula mitral y orejuela izquierda, la cual se reseca. El postoperatorio inmediato cursó sin complicaciones. El diagnóstico histopatológico fue histiocitoma fibroso maligno de células grandes mal diferenciadas o sarcoma pleomórfico indiferenciado. En el análisis histopatológico se observó un color pardo a amarillo pálido, con hemorragia y necrosis, de aspecto membranoso e invasión a las cuerdas tendinosas de la válvula mitral. Se realizó análisis de inmunohistoquímica para una mejor caracterización, en la que se documentó positividad para los marcadores vimentina, S-100 y negatividad en las células tumorales para los marcadores CD34, CD31, AML y Desmina.

Reingresa tres meses después por presencia de accidente cerebrovascular en territorio de arteria cerebral media derecha con hemiparesia izquierda y episodio convulsivo. Resonancia nuclear magnética cerebral documenta lesiones intraparenquimatosas, con contenido hemorrágico y rodeada de edema vasogénico de gran tamaño, que afectan a ambos lóbulos frontales y el parietal derecho sugestivas de lesiones embólicas (**Figura 3**).

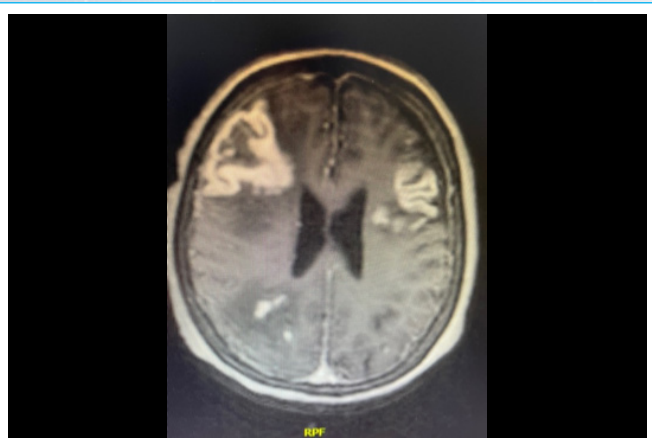


Figura 3. Resonancia nuclear magnética cerebral, documenta lesiones intraparenquimatosas, con contenido hemorrágico y rodeada de edema vasogénico de gran tamaño, que afectan a ambos lóbulos frontales y el parietal derecho sugestivas de lesiones embólicas.

Se realiza ecocardiograma transesofágico con evidencia de masa dependiente de techo de aurícula izquierda de 24 x 29 mm heterogénea que ocupa más del 50% del volumen auricular izquierdo con evidencia de incremento en los gradientes a nivel de la prótesis, pero con adecuada excursión de los discos. (**Figuras 4 y 5, Videos 1-4**).

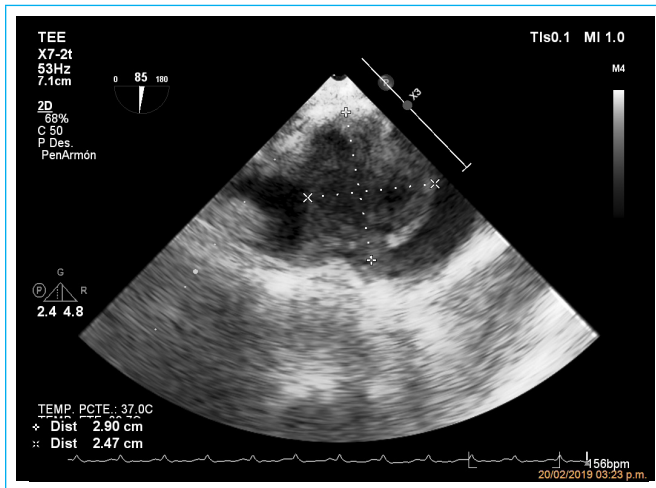


Figura 4. Masa en aurícula izquierda en POP recaída.

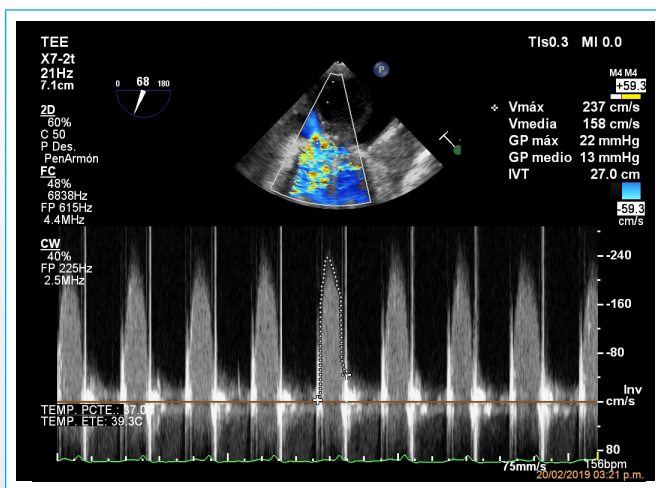
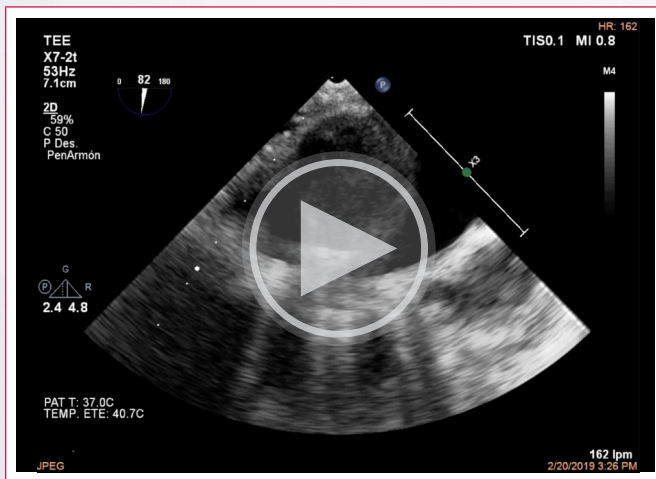
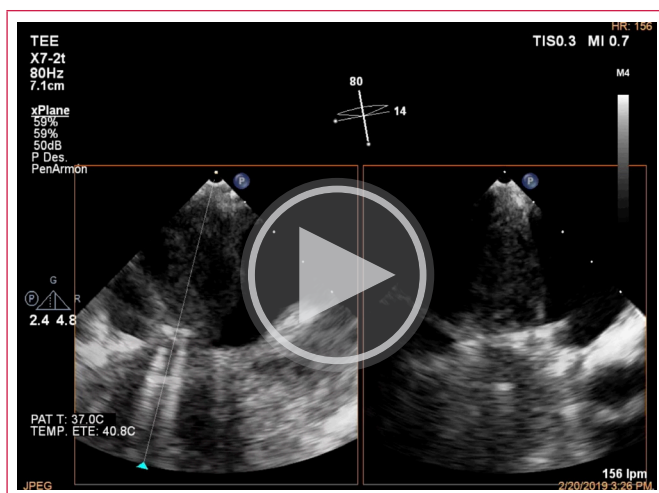


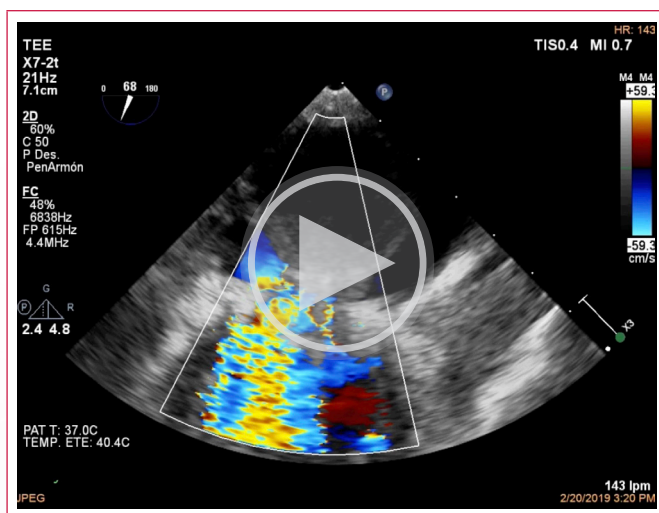
Figura 5. Gradientes elevados a través de la prótesis mitral.



Vídeo 1. Masa en aurícula izquierda. Masa dependiente de techo de aurícula izquierda de 24 x 29 mm heterogénea que ocupa más del 50% del volumen auricular izquierdo.



Video 2. Masa en aurícula izquierda con X plane.



Video 3. Prótesis mitral mecánica con color.



Video 4. Prótesis mitral mecánica en 3D. Adecuada excursión de los discos.

En la tomografía computarizada de tórax y abdomen se observa metástasis osteoblásticas en columna torácica y lumbar.

Debido a las metástasis a sistema nervioso central y columna toracolumbar, los servicios de oncología y geriatría consideraron pobre pronóstico con deterioro

clínico importante por lo cual no fue candidata a recibir manejo con quimioterapia y/o radioterapia. La paciente falleció tres meses después del diagnóstico y procedimiento quirúrgico.

Discusión

La incidencia de tumores cardíacos primarios varía entre 0,002% y 0,3% de estos, el 75% de los tumores cardíacos primarios son benignos y el 25% restante son malignos⁽¹⁾. Los tumores malignos son muy raros, pero presentan un mal pronóstico debido a la recidiva local^(2,3). De acuerdo a la literatura, en un centro de referencia, durante un seguimiento de 32 años de tumores cardíacos primarios solo el 6 % fueron sarcomas pobremente diferenciados demostrando su escasa prevalencia y bajos reportes en la literatura mundial^(2,4).

El sarcoma pleomórfico indiferenciado es una variedad de sarcoma, que carece de cualquier línea de diferenciación específica⁽⁵⁾, esta compuesto por fibroblastos, miofibroblastos e histiocitos, por lo general de origen en tejidos blandos⁽⁶⁾. Hasta el momento se desconocen factores predisponentes para la aparición de este tipo de tumor. Ocurre en adultos sin predilección de género y puede aparecer en cualquier cámara cardiaca siendo más frecuente su aparición en la aurícula izquierda (47% de los casos), seguida por la aurícula derecha^(2,7).

Dentro de las manifestaciones clínicas, es frecuente que los pacientes refieran disnea (79% de los casos) dolor torácico, tos, hemoptisis o presenten súbitamente síncope o arritmias^(2,7). Clínicamente, la mayoría de los sarcomas crecen muy rápido y causan la muerte por infiltración generalizada del miocardio, obstrucción del flujo sanguíneo a través del corazón o metástasis a distancia como ocurrió con esta paciente. Otras manifestaciones incluyen falla cardiaca, bloqueo auriculoventricular y accidente cerebrovascular. Los factores pronósticos incluyen la profundidad de infiltración, el tamaño del tumor, el grado, el tipo histológico, la necrosis y la recidiva local.

El diagnóstico de sarcoma pleomórfico se basa en los síntomas clínicos, aunque en muchos casos son asintomáticos. Por esta razón, las imágenes cardiovasculares juegan un papel fundamental. La ecocardiografía es a menudo el examen inicial que identifica masas cardíacas. El ecocardiograma transesofágico es un método excelente para el diagnóstico de masas cardíacas, ya que muestra la ubicación del tumor y evalúa la función valvular y el efecto hemodinámico en el corazón⁽⁷⁾.

Existen otros métodos de diagnóstico complementario, como la resonancia nuclear magnética que muestra una mayor sensibilidad y especificidad para las masas cardíacas⁽³⁾.

Patológicamente se caracteriza por ser de color muy blanco o amarillo pálido a menudo con hemorragia y necrosis; histológicamente se observan células fusiformes con fondo fibrotico y células altamente pleomorfas distribuidas al azar⁽⁵⁾ La positividad para los marcadores vimentina, S-100 y negatividad en las células tumorales para los marcadores CD34, CD31, AML y Desmina son claves para el adecuado diagnóstico.

En el diagnóstico diferencial se deben considerar trombos y metástasis de OTROS tumores, siendo por su prevalencia y cercanía al corazón las metástasis del adenocarcinoma de pulmón las más habituales.

El enfoque de tratamiento no está estandarizado para este tipo de tumores. La resección quirúrgica es el tratamiento inicial; la quimioterapia adyuvante y radioterapia son a menudo opciones paliativas ya que el pronóstico a pesar de estas terapias es de un año o menos^(4,8).

Conclusión

Los tumores cardíacos malignos primarios son una patología poco frecuente y usualmente fatal. Su presentación clínica es inespecífica y su diagnóstico habitualmente se hace en estadios avanzados de la enfermedad. El síntoma cardinal habitual es la disnea y el hallazgo más frecuente en el ecocardiograma transtorácico es una masa a nivel auricular. El tratamiento inicial es la resección quirúrgica completa. La quimioterapia y la radioterapia suelen ser opciones paliativas dado que la supervivencia posterior al diagnóstico usualmente es menor a 1 año.

Ideas para recordar

- La presentación del sarcoma pleomórfico maligno indiferenciado es inespecífica, la disnea es el síntoma más frecuente.
- El diagnóstico habitualmente se realiza en etapas avanzadas de la enfermedad cuando es evidente la masa y los síntomas secundarios.
- Este tipo de tumor presenta mal pronóstico debido a recidiva local. La supervivencia es usualmente es menor a un año.

Fuente de financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

Bibliografía

1. Bandyopadhyay S, Banerjee S, Paul A, Das RK. Primary malignant fibrous histiocytoma involving the left pulmonary vein presenting as a left atrial tumor. *Ann Card Anaesth*. 2013;16(4):293-5. doi: <https://doi.org/10.4103/0971-9784.119184>
2. 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: <https://doi.org/10.1002/cncr.23459>
3. Maraj S, Pressman GS, Figueredo VM. Primary cardiac tumors. *Int J Cardiol*. 2009;133(2):152-6. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2008.11.103>
4. Randhawa JS, Budd GT, Randhawa M, Ahluwalia M, Jia X, Daw H, *et al*. Primary Cardiac Sarcoma: 25-Year Cleveland Clinic Experience. *Am J Clin Oncol*. 2016;39(6):593-9. doi: <https://doi.org/10.1097/COC.000000000000106>
5. Brooks JS, Lee S. Contemporary diagnostics: sarcoma pathology update. *J Surg Oncol*. 2015;111(5):513-9. doi: <https://doi.org/10.1002/jso.23853>
6. Pobirci DD, Bogdan F, Pobirci O, Petcu CA, Roșca E. Study of malignant fibrous histiocytoma: clinical, statistic and histopatological interrelation. *Rom J Morphol Embryol*. 2011;52(1 Suppl):385-8.
7. Carrero N, Salazar G, Guerrero AF, Mugnier J, Medina HM. Recurrent Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma in the Left Atrium. *CASE (Phila)*. 2018;2(2):38-41. doi: <https://doi.org/10.1016/j.case.2017.07.003>
8. Bossert T, Gummert JF, Battellini R, Richter M, Barten M, Walther T, *et al*. Surgical experience with 77 primary cardiac tumors. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2005;4(4):311-5. doi: <https://doi.org/10.1510/icvts.2004.103044>