

“STUMP” cardíaco primario

Edgar Eduardo Fuentes-Molina

Correspondencia

Edgar Eduardo Fuentes-Molina
email: edgarfuentesmolina@gmail.com

Laboratorio de Ecocardiografía, Servicio de Cardiología. Hospital San Juan de Dios. San José. Costa Rica

Palabras clave

- ▷ Masa cardíaca
- ▷ Tumor cardíaco
- ▷ Metástasis cardíaca
- ▷ Ventriculo derecho
- ▷ Cáncer testicular
- ▷ Leiomioma
- ▷ Leiomyosarcoma
- ▷ STUMP

Keywords

- ▷ Cardiac mass
- ▷ Cardiac tumor
- ▷ Cardiac metastasis
- ▷ Right ventricle
- ▷ Testicular cancer
- ▷ Leiomyoma
- ▷ Leiomyosarcoma
- ▷ STUMP

RESUMEN

El diagnóstico de los tumores cardíacos recae principalmente en el uso de las diferentes técnicas de imagen cardiovascular, siendo la principal la ecocardiografía en sus diferentes variantes (transtorácica, transesofágica, con contraste, tridimensional, etc.), sin dejar de lado a la tomografía cardíaca computarizada y a la resonancia magnética cardíaca. Se presenta el caso de un paciente con una masa gigante en cámaras derechas, que sirve de ejemplo de la aplicación de algunas de estas técnicas de imagen.

ABSTRACT

The diagnosis of cardiac tumors relies mainly on the use of different cardiovascular imaging techniques, the main one being echocardiography in its different variants (transthoracic, transesophageal, contrast, three-dimensional, etc.), without excluding computerized cardiac tomography and cardiac magnetic resonance. We present the case of a patient with a giant mass in right chambers, which serves as an example of the application of some of these imaging techniques.

Presentación del caso

El caso que se presenta es el de un varón de 53 años, exfumador, que acude al Servicio de Emergencias del Hospital San Juan de Dios referido de una unidad de Cardiología, por una historia de 1 mes de evolución de disnea de esfuerzo progresiva. En vista del cuadro clínico, decide realizarle un “vistazo” ecocardiográfico, documentando la presencia de una gran masa en el ventrículo derecho (VD), razón por la que es referido a nuestro centro. Por ello, en el Servicio de Emergencias se solicita inmediatamente la realización de un ecocardiograma. Hay que señalar que el paciente estaba asintomático, y se pudo trasladar por sus propios medios, tanto al hospital, como al laboratorio de ecocardiografía.

Como antecedente de relevancia, el paciente había tenido un cáncer de testículo derecho, de tipo germinal mixto no seminomatoso, por lo que se le había practicado una orquidectomía inguinal derecha en junio del año 2015; además, por la presencia de adenopatías a nivel retroperitoneal, de localización infrarrenal y suprarrenal, recibió quimioterapia por 3 meses. En observación por el servicio de Oncología desde octubre del año 2015.

El ecocardiograma transtorácico reveló la presencia de una gran masa cardíaca en el ventrículo derecho, que ocupaba prácticamente toda su cavidad (71 x 46 mm), e incluso protruía a través de la válvula tricúspide (VT) hasta ocupar gran parte de la aurícula derecha (AD), sin evidencia de pedículo

adosado al *septum* interauricular (SIA) o alguna otra estructura adyacente (**Vídeo 1**).

La masa también alcanza el tracto de salida del VD (TSVD), sin comprometer la válvula pulmonar (VP), ni presentar evidencia de embolia tumoral hacia la arteria pulmonar (AP) (**Vídeo 2**).

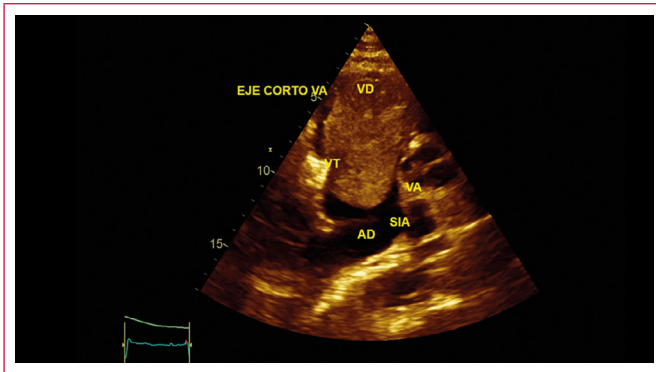
Como se puede observar, es una masa gigante, predominantemente homogénea, móvil (hasta donde lo permiten las dimensiones de las cavidades derechas), sin una forma definida, pero con algunos bordes irregulares tipo “dedos” o “mamelonados” (**Videos 3 y Vídeo 4**).

La evaluación de la válvula tricúspide fue bastante difícil y atípica, en vista de que la masa abarcaba la totalidad del anillo tricúspide; aún así, no nos pareció que existiera regurgitación o estenosis significativa, ni tampoco compromiso estructural o infiltrativo de la válvula como tal (**Vídeo 5**).

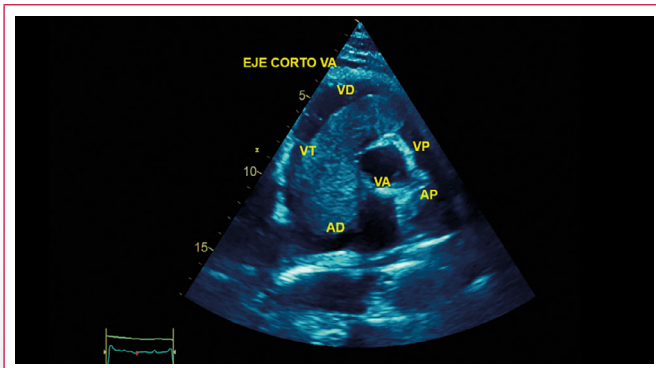
Se pudo determinar desde la vista subcostal que la masa no provenía de la vena cava inferior (VCI) (**Vídeo 6**).

Se realiza una tomografía de tórax con contraste con un equipo de 16 cortes, que descarta tromboembolia pulmonar, y permite apreciar que la masa intracardíaca se proyecta también dentro de la vena cava superior (VCS) (**Figura 1 y Figura 2**).

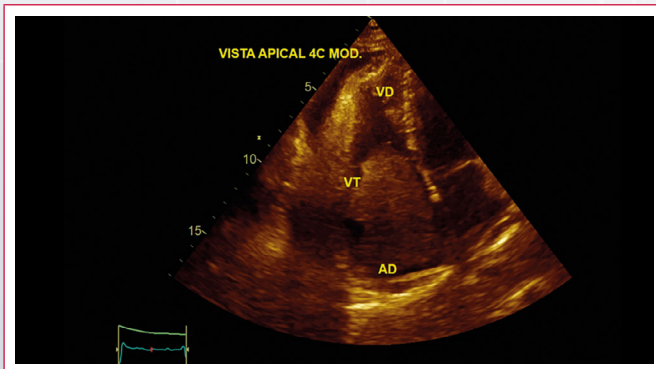
Estudio por imagen



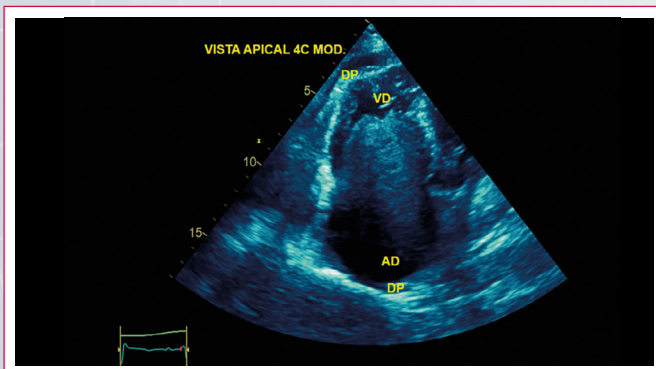
Vídeo 1. Ecocardiograma transtorácico, eje corto a nivel de válvula aórtica



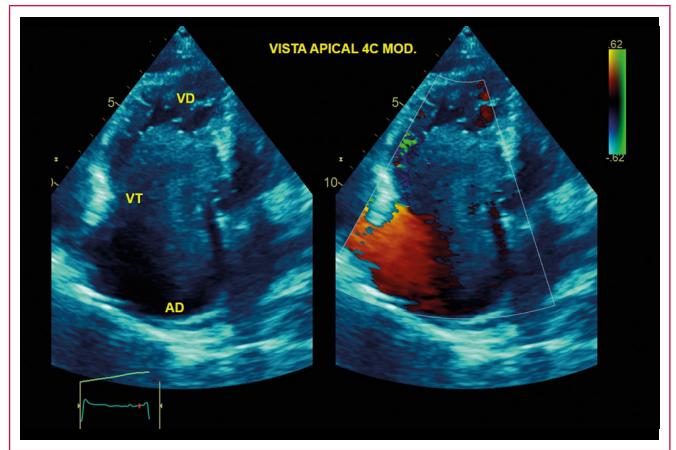
Vídeo 2. Ecocardiograma transtorácico, eje corto a nivel de válvula aórtica



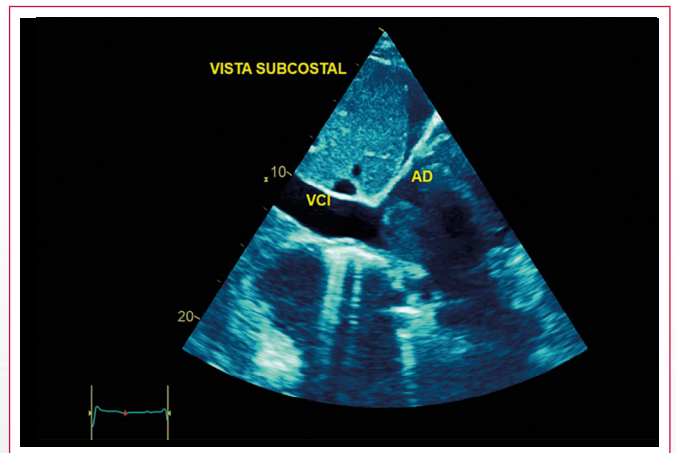
Vídeo 3. Ecocardiograma transtorácico, eje de cuatro cámaras modificado con énfasis en VD



Vídeo 4. Ecocardiograma transtorácico, eje de cuatro cámaras modificado con énfasis en VD; se observa derrame pericárdico leve



Vídeo 5. Ecocardiograma transtorácico, eje de cuatro cámaras modificado con énfasis en VD; Doppler color en imagen de la derecha



Vídeo 6. Ecocardiograma transtorácico, eje subcostal

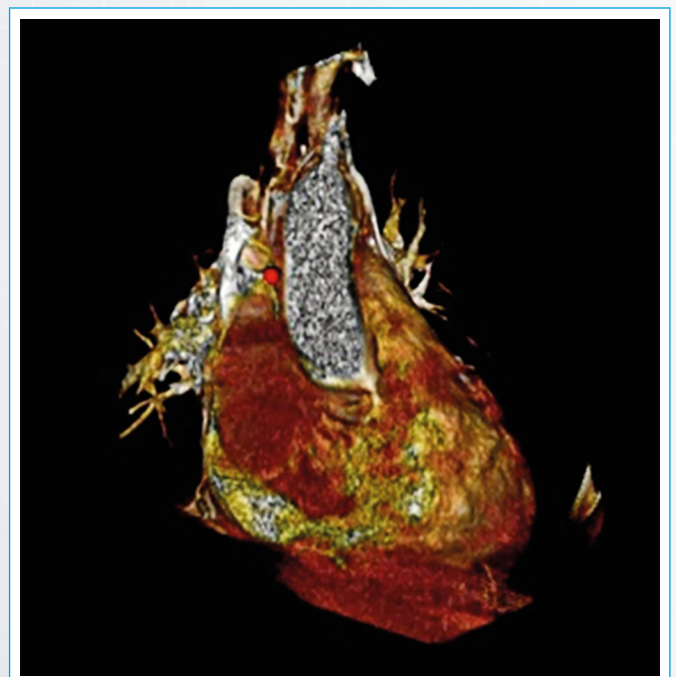


Figura 1. Modelo tridimensional (*volume rendering*) derivado de tomografía de tórax y corazón (equipo de 16 cortes), con corte parcial de la pared libre del VD, para evidenciar la masa intracardiaca y su proyección en la VCS

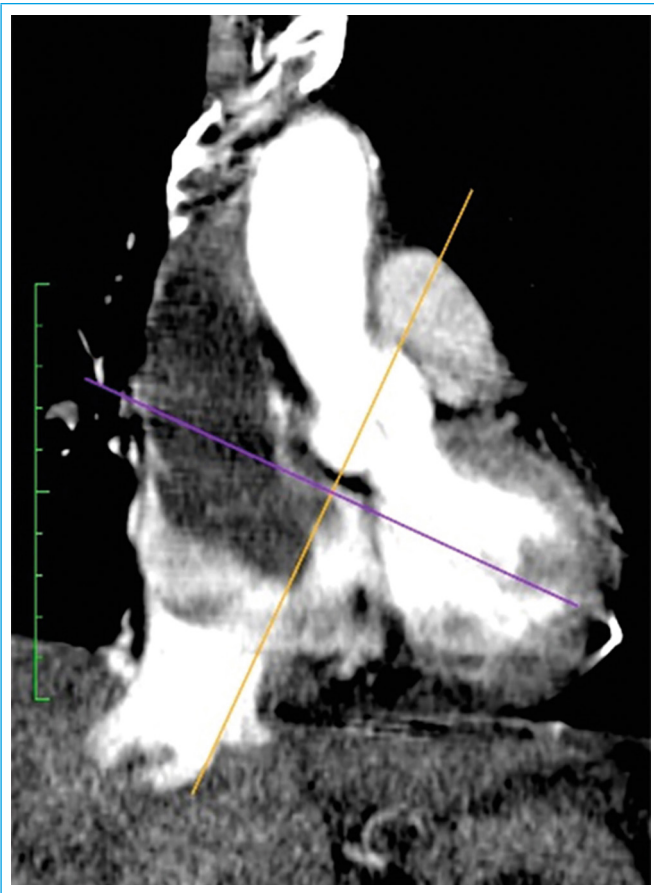


Figura 2. Tomografía de tórax y corazón (equipo de 16 cortes), eje de cinco cámaras modificado (MPR), en la que se aprecia predominantemente la masa ocupando la casi totalidad de la aurícula derecha, con proyección en la VCS

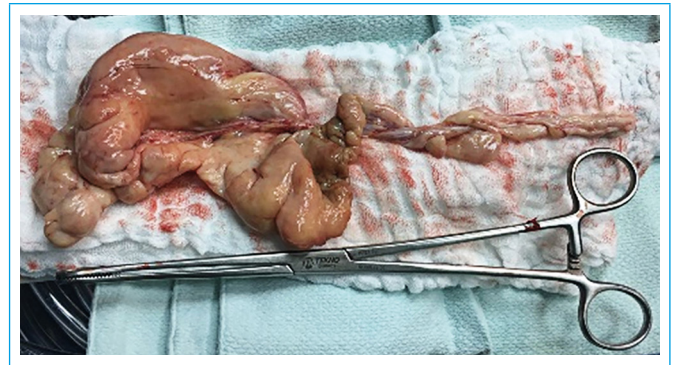


Figura 3. Masa intracardíaca cardíaca gigante recién extirpada

Discusión

Los tumores cardíacos primarios son raros, con una incidencia en autopsias de 0,05%⁽¹⁾. Los tumores metastásicos son más frecuentes, encontrándose hasta en el 1% de las autopsias, usualmente en el contexto de enfermedad maligna generalizada⁽²⁾. Por mucho, el mixoma auricular es el tumor cardíaco primario más común en adultos, siendo el rabdomiosarcoma el más común en niños. Una cuarta parte de todos los tumores cardíacos es de etiología maligna, la mayoría de los cuales corresponden a angiosarcomas o rabdomiosarcomas.

Los tumores cardíacos tienen diferentes formas clínicas de presentación, que incluyen: embolización (tanto del tumor por sí mismo, como de trombos asociados a la masa), obstrucción intracardíaca (causa de dolor torácico, disnea y síncope), arritmias (por infiltración directa del sistema de conducción, o por irritación directa del miocardio).

Respecto a los tumores cardíacos secundarios o metastásicos, estos pueden ser epicárdicos, miocárdicos o endocárdicos, pero la gran mayoría son epicárdicos; los tumores cardíacos metastásicos pueden llegar a ser hasta 20 veces más frecuentes que los tumores primarios⁽³⁾. El desarrollo de taquicardia, arrit-

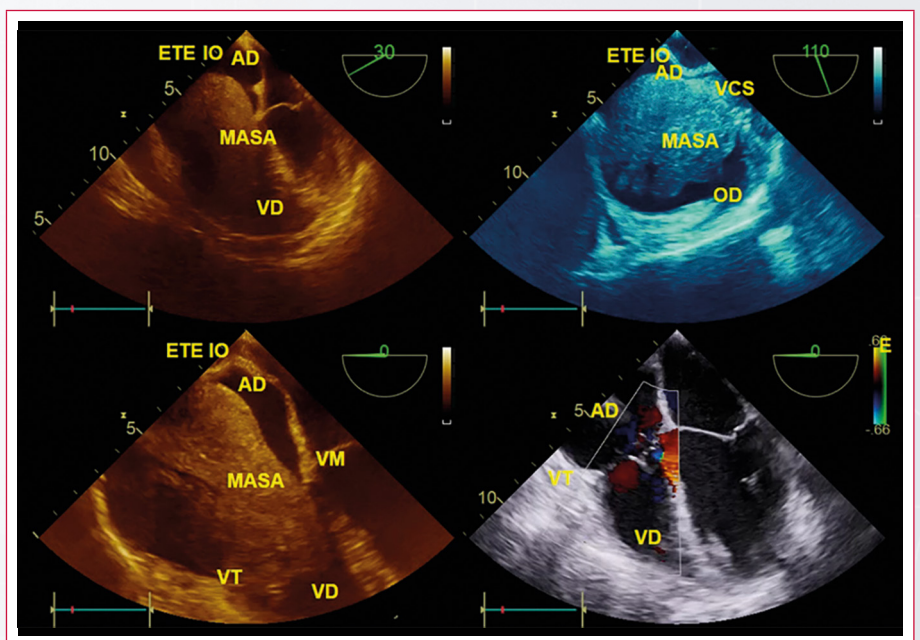
Conclusión

Se decide llevar a sala de operaciones esa misma noche para resecar la masa. Parte de la nota quirúrgica dice:“(...) Se extrae tumor fibroso, liberando sus adherencias laxas y fibrosas de la pared del atrio derecho y en la entrada de la VCS (...)”

Se adjuntan imágenes de ecocardiografía transesofágica obtenidas durante el perioperatorio y postoperatorio (**Vídeo 7**), y una foto de la masa ya extirpada (**Figura 3**).

El análisis del líquido pericárdico fue negativo para células malignas. El análisis histopatológico de la masa cardíaca fue bastante exhaustivo, e incluyó múltiples tinciones y análisis de inmunohistoquímica, en vista de la dificultad para tipificar el tipo de tumor; al final, se catalogó la masa como una neoplasia de músculo liso de potencial maligno incierto.

Desde el punto de vista clínico, el diagnóstico más probable es leiomiomasarcoma.



Vídeo 7. Ecocardiograma transesofágico preoperatorio, perioperatorio y postoperatorio (resección de masa intracardíaca)

mias, cardiomegalia y/o insuficiencia cardíaca en un paciente con carcinoma, debería hacer sospechar fuertemente de metástasis cardíaca. Aún así, las metástasis al corazón son clínicamente silentes en el 90% de los casos, lo que debe de generar en el clínico un alto grado de sospecha clínica en pacientes con antecedentes oncológicos. Los tumores primarios que con mayor frecuencia generan metástasis a corazón son el melanoma, el cáncer de pulmón y el cáncer de mama⁽⁴⁾.

Las neoplasias de músculo liso con potencial maligno incierto (STUMP, por sus siglas en inglés), están descritas, en general, a nivel genitourinario, ginecológico y gastrointestinal, como entidades oncológicas intermedias entre leiomiomas y leiomiomasarcomas, que probablemente representen estadios evolutivos de la misma enfermedad. El leiomiomasarcoma es un tumor maligno con diferenciación de tipo músculo liso. Es un tipo de tumor cardíaco muy poco común, y comprende aproximadamente 8-9% de todos los sarcomas⁽⁷⁾. Macroscópicamente aparecen como masas gelatinosas y sésiles, y son múltiples en el 30% de los casos. Los sarcomas cardíacos, en general, tienen un amplio rango de diferenciación celular⁽⁸⁾; sin embargo, el leiomiomasarcoma se caracteriza por una prominente atipia celular, mitosis abundante y áreas de necrosis celular coagulativa; estos son los denominados criterios de Stanford⁽⁹⁾. Precisamente en este caso, la ausencia de un porcentaje significativo de atipia celular y mitosis fue lo que impidió el diagnóstico completo de leiomiomasarcoma, con mucha probabilidad por encontrar el tumor en un estadio probablemente intermedio de su evolución. Por lo menos en los estudios iniciales, no se logró documentar un tumor primario en otra localización diferente al corazón, ni metástasis del cáncer testicular previo. Hay escasísimos informes de STUMP primarios de corazón; es el primer caso documentado en Costa Rica.

Conclusión

La evaluación de las masas cardíacas por técnicas de imagen cardíaca, principal y primariamente por ecocardiografía, siempre representan un reto para el cardiólogo-ecocardiografista, con el objetivo final de poder hacer una descripción detallada de la masa, y sobre todo, de encontrar elementos que puedan permitir la discriminación entre patología maligna y benigna. En este contexto es importante contar siempre con un historial clínico detallado, en donde el antecedente de malignidad pesa mucho dentro del abordaje diagnóstico.

Ideas para recordar

- Cualquier paciente con historia oncológica que se presenta con síntomas presumiblemente cardíacos debería evaluarse con un alto índice de sospecha de compromiso cardíaco tumoral, ya sea metastásico o un nuevo tumor primario.
- El ecocardiograma transtorácico debería de ser la primera herramienta diagnóstica ante la sospecha de tumor primario o metastásico cardíaco, llegando a tener un rendimiento diagnóstico igual o mayor al 90%.

Agradecimiento

A los Doctores Irene Bolaños Aguiar y Klaus Kuhn Delgadillo, del Servicio de Cirugía Cardíaca del Hospital San Juan de Dios, por facilitar las imágenes de la cirugía de extirpación de la masa.

Bibliografía

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996; 77: 107.
2. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993; 117: 1.027-1.031.
3. Abraham KP, Reddy V, Gattuso P. Neoplasms metastatic to the heart: review of 3314 consecutive autopsies. *Am J Cardiovasc Pathol* 1990; 3: 195-198.
4. Reynen K, Kockeritz U, Strasser RH. Metastases to the heart. *Annals of Oncology* 2004; 15 (3): 375-381.
5. Weinberg NM, Zwas DR, Owen AN, et al. Left ventricular intracardiac metastatic germ cell tumor presenting with hemorrhagic cerebrovascular event. *Journal of the American Society of Echocardiography* 2004; 17 (10): 1.080-1.083.
6. Tabaie H, Moradi A. Right Arterial Leiomyosarcoma: A Very Rare Cardiac Tumor. *J Clin Exp Cardiol* 2012; 3: 188.
7. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels In: *Atlas of tumor pathology* 1996; 16: 3.
8. Fyke FE 3rd, Seqard JB, Edwards WD, et al. Primary cardiac tumors: experience with 30 consecutive patients since the introduction of two-dimensional echocardiography. *J Am coll Cardiol* 1985; 5: 1.465-1.473.
9. Bell SW, Kempson RL, Hendrickson MR. Problematic uterine smooth muscle neoplasms. A clinicopathologic study of 213 cases. *Am J surg pathol* 1994; 18: 535-538.