



Leiomioma pleomórfico invasivo como causa de tumoración intracardiaca

Aggressive pleomorphic leiomyosarcoma as cause of intracardiac tumors

Dr. Nizahel Estévez Álvarez¹, Dr. Enrique Milán González¹, Dr. Ángel Manuel Paredes Cordero¹, Dr. C. Guillermo Mojena Morfa¹, Dr. Pedro Nodal Leyva², Dr. Noel González Cuba¹, Dr. Amaury Flores Sánchez³, Dra. Lisbet González González³

¹ Departamento de Cirugía Cardiovascular. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

² Servicio de Anestesiología Cardiovascular. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

³ Sala de Clínica Cardiovascular. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

RESUMEN

Las tumoraciones primarias malignas del corazón constituyen entidades muy poco frecuentes. Se presenta el caso de un masculino de 47 años, es referido al Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular con antecedentes de ser rescatado de una parada cardiorespiratoria, diagnosticándosele una tumoración intracardiaca. Se le practicó de manera exitosa una resección de una masa tumoral intracardiaca con diagnóstico inmunohistoquímico de Leiomioma pleomórfico invasivo al cual se le complementó con quimioterapia. Se presenta una supervivencia superior a los 5 meses posteriores a la cirugía.

Palabras clave: tumores cardiacos, leiomioma; sarcoma cardiaco.

ABSTRACT

The malignant tumors primary of the heart constitute illnesses very little frequent. The case of a male one of 47 years old is presented; It was practiced in a successful way a resection of a intracardiac tumors. The diagnosis went by immunohistochemist tests and the result was a aggressive pleomorphic leiomyosarcoma. The therapeutics was complemented with chemistry therapy. A survival over the 5 months after of the surgical treatment.

Key words: intracardiac tumors, leiomyosarcoma. cardiac sarcoma





INTRODUCCIÓN

Una de las referencias más antiguas de un tumor cardíaco (TC) que recoge la literatura data de la primera mitad del siglo XVI cuando Boneti reportara el hallazgo en estudios cadavéricos de la primera masa tumoral intracardiaca¹. No es hasta la segunda mitad del siglo XX en que se llevara a efecto la primera resección exitosa de un TC empleando circulación extracorpórea (C.E.C) por Crafoord en 1954; desde entonces hasta la contemporaneidad el abordaje integrador de los tumores primarios del corazón continúan siendo un desafío para las cardiociencias².

De manera práctica los tumores cardíacos se dividen en *primarios* (Benignos y Malignos) y en *secundarios o metastásico*, siendo estos últimos más frecuentes que los primarios. Estadísticamente los tumores cardíacos primitivos malignos representan aproximadamente el 25% de los tumores cardíacos primarios; la variedad histológica más frecuente en este grupo clasificatorio la constituyen los Sarcomas dentro de ellos se reporta una mayor incidencia de Angiosarcoma, Rabdomiosarcoma y Fibrosarcoma respectivamente³.

Dependiendo de múltiples aspectos (topografía, grado de crecimiento y capacidad de diferenciación) los TC pueden ocasionar una sintomatología variada. Se registran como manifestaciones clínicas más frecuentes la presencia de dolor torácico, palpitaciones, síncope, disnea y trastornos del ritmo, pudiendo adicionalmente complementarse este cortejo sintomático general de pericarditis constrictiva por los diferentes grados de infiltración tumoral o más frecuentemente derrame pericárdico llegando no pocas veces al taponamiento cardíaco. Teniendo como formas de presentación más frecuente la insuficiencia

cardíaca, fenómenos de embolización tumoral periférica o pulmonar y síndrome constitucional inespecífico que es bastante constante en las neoplasias malignas^{4,5}.

CASO CLÍNICO

Datos generales: Masculino de 47 años, procedencia rural. Asiste por coordinación interinstitucional referido del nivel secundario hacia el Departamento de Cirugía Cardiovascular del Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Antecedentes de debilidad y pérdida progresiva de peso corporal. Presentó un cuadro de parada cardiorrespiratoria del cual fue rescatado en su área de salud.

Examen físico: Como datos relevantes tenemos presencia de palidez cutánea mucosa, disminución del murmullo vesicular en ambas bases pulmonares, frecuencia respiratoria de 32 x min, frecuencia cardíaca: 109 x min, discreta ingurgitación yugular, ruidos cardíacos rítmicos con soplo diastólico de intensidad variable a nivel de foco mitral.

Estudios realizados: Relacionamos como más significativos los siguientes estudios *electrocardiograma* de ingreso muestra taquicardia sinusal. *Radiografía de tórax* evidencia cardiomegalia y signos de congestión pulmonar bibasales. *Eco-cardiografía transtorácica* aporta una aurícula izquierda (AI) en 37 mm, se observa en el interior de la AI una estructura ecogénica que ocupa casi toda su área, de escasa movilidad la cual impresiona tener una base seccil que protruye en diástole a través de la Válvula Mitral con mediciones en vista de cuatro cámaras de 60x40 mm con una área de 22.4 cm², interferencia importante flujo de entrada al ventrículo izquierdo (VI) por interferencia de cierre del aparato valvular mitral, con un área de apertura efectiva mitral de 0.9 cm²,

resistencias vasculares pulmonares de 3.2 mmHg.

Conducta realizada: Dada la premura con que es referido el paciente y teniendo en cuenta su estado de salud se optimizan sus parámetros y se indica cirugía de urgencia.

Resumen del informe operatorio: Practicamos auriculotomía izquierda previa entrada en circulación extracorpórea, observamos masa tumoral de gran tamaño que ocupa prácticamente la totalidad de la AI de 7x9.5cm de consistencia pétrea, aspecto cerebroide y de bordes irregulares con base de implantación en la pared posterior de la AI y vena pulmonar derecha inferior a la cual infiltraba. Practicamos una cuidadosa resección de toda la masa tumoral intracavitaria y exploramos la luz de la vena pulmonar antes mencionada. Posteriormente se evalúa la competencia del aparato valvular mitral y se decide el cierre auricular. (Figura No.1 y 2)



Figura No.1.

Auriculotomía izquierda efectuada por vía convencional, previa entrada en circulación extracorpórea.
Obsérvese masa tumoral insitu ocupando casi la totalidad de la Aurícula Izquierda (AI). Se encontraba adherida a la pared posterior de la AI infiltrando la Vena Pulmonar Inferior Derecha (VP-ID).

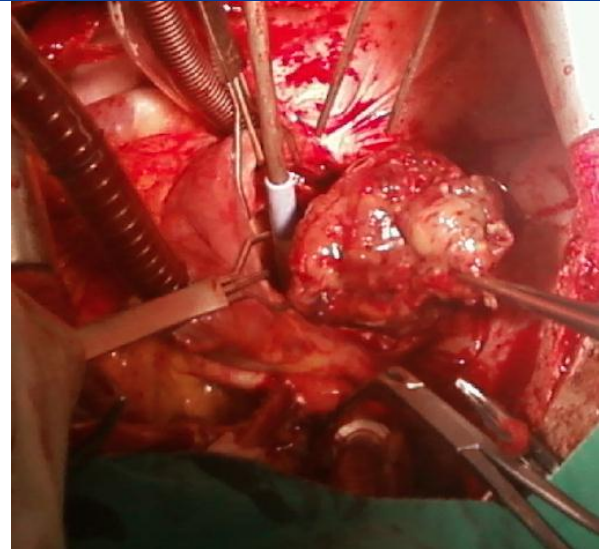


Figura No.2.

Maniobras para disecar y liberar la estructura tumoral del interior de la cavidad de la AI complementada con la exploración de la VP-ID. Se logra la resección completa de la tumoración.

Conducta terapéutica: Previa confirmación anatomopatológica por estudios inmunohistoquímicos de Leiomioma Pleomórfico Invasivo se coordina quimioterapia complementaria por servicio especializado en oncología. (Figura No.3)



Figura No.3.

Especimen extraído del interior de la AI. Obsérvese la estructura reseca con medidas de 7x9.5cm. Particularidades macroscópicas: Consistencia pétrea, bordes irregulares y aspecto cerebroide



COMENTARIOS

La literatura especializada reporta que aproximadamente una cuarta parte de todos los tumores cardíacos exhiben características histológicas de malignidad y un comportamiento potencialmente invasivo o metastásico. Como referimos con anterioridad casi todos ellos son sarcomas, lo que hace de estos tumores los segundos en frecuencia sólo precedidos por los mixomas. Epidemiológicamente los sarcomas pueden darse en cualquier edad, siendo por el contrario infrecuentes en lactantes y niños, no se recoge predilección por ninguno de los sexos. Las ubicaciones más frecuente son a nivel de la aurícula derecha, la aurícula izquierda, el ventrículo derecho, el ventrículo izquierdo y el tabique interventricular respectivamente^{6,7}.

Clínicamente, los sarcomas se caracterizan por presentar una evolución desfavorable. La muerte suele producirse entre unas pocas semanas y dos años después del inicio de los síntomas. Estos tumores proliferan de un modo rápido y suelen causar la muerte a debido de la infiltración diseminada del miocardio, la obstrucción al flujo intramiocárdico o de metástasis distantes. Afortunadamente en el caso que presentamos el tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la conducta adoptada fue bastante corto lo que incidió en cierta manera en la evolución posterior del caso⁷.

⁸.

En nuestro reporte el diagnóstico anatómopatológico se llevo a efecto gracias a la Coordinación Interdisciplinaria efectuada con el grupo de tumores del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Hermanos Ameijeiras y este aporte que se trataba de un Leiomioma Pleomórfico Invasivo; esta constituye una tumoración muy infre-

cuenta desde el punto de vista epidemiológico existiendo escasos casos reportados en la literatura médica a nivel internacional. Se caracteriza por presentar un origen embrionario que deriva de las células musculares lisas. Representan entre el 5 y el 10% de los sarcomas de tejidos blandos. Se describen desde el punto de vista histológico 3 variedades que se diferencian fundamentalmente por su localización: Leiomioma de la piel y tejido cutáneo, Leiomioma de tejidos blandos profundos (Retroperitoneo y abdomen) y Leiomioma de origen vascular⁹.

La conducta terapéutica dependerá en gran medida de la prontitud con la cual se logre establecer el diagnóstico y de la pertinencia de efectuar un tratamiento quirúrgico efectivo dado fundamentalmente por una resección lo más completa posible de la estructura tumoral. Adicionalmente esta terapéutica se verá complementada por una integrada conducta oncológica. Contamos igualmente para este caso con la asistencia del Servicio de Oncología del Hospital Hermanos Ameijeiras donde se llevaron a efecto las quimioterapias seriadas especiales y un seguimiento supervisado posterior egreso¹⁰.

En el momento del cierre editorial del presente artículo el paciente contaba con una supervivencia documentada de cinco meses.

RECOMENDACIONES

Perfeccionar los protocolos de diagnóstico y terapéutica para las entidades tumorales relacionadas con el corazón, desarrollar grupos de trabajo por líneas de asistencia especializados en el tema, manejar un enfoque integrador en el abordaje a los casos diagnosticados.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Crafoord CL. Discussion on mitral stenosis and insufficiency. En: Lam CR, editor. Proceedings of the International Symposium on Cardiovascular Surgery. Henry Ford Hospital. Detroit. Filadelfia: WB Saunders, 1955; 202.
2. James Willerson T, Jay Cohn N, Hein Wellens JJ. Cardiovascular Medicine. Third Edition. Tumors of the Heart, 2007. p. 1-2273.
3. Abad C. Tumores cardíacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. Rev Esp Cardiol 1998; 51: 103-114
4. Burke A, Virmani R: Tumors of the Heart and Great Vessels. Atlas of Tumor Pathology. 3rd Series, Fascicle 16 Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1996.
5. Ogimoto A, Hamada M, Ohtsuka T: Rapid progression of primary cardiac leiomyosarcoma with obstruction of the left ventricular outflow tract and mitral stenosis. Intern Med 2003; 42:827.
6. Putnam JB, Sweeney MS, Colon R: Primary cardiac sarcomas. Ann Thorac Surg 51:906, 1991.
7. Clarke NR, Mohiaddin RH, et al: Multifocal cardiac leiomyosarcoma. Diagnosis and surveillance by transoesophageal echocardiography and contrast enhanced cardiovascular magnetic resonance. Postgrad Med J 2002; 78:492.
8. Abad C, Margarit C, Alos LI, Ribalta MT, Mont LI, Paré JC. Re-sección con éxito de un fibrosarcoma primario de aurícula izquierda. Valor del ecocardiograma bidimensional en el diagnóstico clínico. Rev Esp Cardiol 1989; 42: 211-213.
9. Totaro M, Miraldi F, Ghiribelli C: Cardiac angiosarcoma arising from pulmonary artery: Endovascular treatment. Ann Thorac Surg 2004; 78:1468.
10. Ishikawa K, Takanashi S, Mihara W: Surgical treatment for primary cardiac leiomyosarcoma causing right ventricular outflow obstruction. Circ J 2005; 69:121.

Recibido: 24-02-2013
Aceptado: 20-01-2014

