

**SARCOMA INDIFERENCIADO PRIMARIO DE CORAZÓN: A PROPOSITO DE UN CASO
HEART INDIFERENTIATED PRIMARY SARCOMA: A CASE PROPOSED**

Médicos Residentes: Díaz García Juan Daniel¹, Carrera Patiño Fabián Armando¹, Aquino Matus Jorge Eduardo¹.

Médicos Adscritos: Tenorio Aguirre Erika Karina¹, Parraguirre Martínez Sara², Martínez Hernández Haydee Viridiana².

1 Servicio de Medicina Interna, Hospital General "Dr. Manuel Gea González", Secretaría de Salud, Ciudad de México.

2 Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General "Dr. Manuel Gea González", Secretaría de Salud, Ciudad de México.

Correspondencia

Dr. Juan Daniel Díaz García

Dirección: Calzada de Tlalpan 4800, Belisario Domínguez Sección 16, 14080 Tlalpan,
CDMX, México.

Teléfono: +52 55 34133330

Correo electrónico: judan_digar@hotmail.com

RESUMEN

Antecedentes: Los tumores primarios de corazón son una entidad muy infrecuente, con una incidencia del 0,0017 al 0,02% en series de autopsia. Entre los tumores malignos los sarcomas son el grupo más representativo. Las manifestaciones clínicas son inespecíficas y por lo general aparecen en estadios avanzados. El diagnóstico se realiza habitualmente con técnicas de imagen como ecocardiograma o bien TAC o RNM. El tratamiento de primera línea es la resección quirúrgica completa del sarcoma y el pronóstico es pobre en casi todos los casos.

Caso clínico: Se presenta el caso de un paciente masculino de 67 años de edad, con cuadro de tos productiva, hemoptisis, disnea y síndrome constitucional. En tomografía computarizada de tórax y abdomen simple se observó la presencia de múltiples lesiones nodulares a nivel mediastinal y pericárdicas que sugerían por morfología lesiones metastásicas de primario desconocido. Sin embargo el paciente presentó datos de choque cardiogénico con presencia de falla ventilatoria que requirió intubación orotraqueal y apoyo vasopresor e Inotrópico, con datos de Falla Orgánica Múltiple, falleciendo minutos después. Con diagnóstico postmortem de sarcoma cardíaco primario.

Conclusiones: Los sarcomas cardíacos primarios son una entidad rara que usualmente permanecen asintomáticos hasta que producen efecto de masa, al obstruir el flujo sanguíneo disminuyendo el gasto cardíaco. La tomografía computarizada y la resonancia magnética demuestran con gran precisión la masa tumoral y la extensión a pericardio o vasos de gran calibre. La resección quirúrgica completa continúa siendo el tratamiento primario de elección; A pesar del tratamiento, el pronóstico continúa siendo desfavorable.

Palabras clave: *Neoplasia cardíaca, Sarcoma, Disnea, Hemoptisis, Síndrome constitucional.*

ABSTRACT

Background: Primary heart tumors are a very infrequent entity, with an incidence of 0.0017 to 0.02% in autopsy series. Among malignant tumors, sarcomas are the most representative group. The clinical manifestations are nonspecific and usually appear in advanced stages. The diagnosis is usually made with imaging techniques such as echocardiography or CT or MRI. The first-line treatment is complete surgical resection of the sarcoma and the prognosis is poor in almost all cases.

Clinical case: We present the case of a 67-year-old male patient with a productive cough, hemoptysis, dyspnea and constitutional syndrome. In computed tomography of chest and simple abdomen, the presence of multiple nodular lesions at the mediastinal and pericardial level was observed, suggesting metastatic lesions of unknown primary morphology. However, the patient presented data on cardiogenic shock with the presence of ventilatory failure that required orotracheal intubation and vasopressor and inotropic support, with Multiple Organic Failure data, dying minutes later. With postmortem diagnosis of primary cardiac sarcoma.

Conclusions: Primary cardiac sarcomas are a rare entity that usually remain asymptomatic until they produce a mass effect, obstructing blood flow and decreasing cardiac output. Computed tomography and magnetic resonance demonstrate with great precision the tumor mass and extension to pericardium or large vessels. Complete surgical resection remains the primary treatment of choice; Despite the treatment, the prognosis continues to be unfavorable.

Key words: *Cardiac neoplasia, Sarcoma, Dyspnea, Hemoptysis, Constitutional syndrome.*

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas cardíacos primarios son una entidad patológica rara y constituyen aproximadamente 1% de todos los sarcomas de tejidos blandos¹.

Clínicamente se presentan como falla cardíaca congestiva e invaden el pericardio directamente o por depósito de nódulos en el pericardio visceral^{2,3}.

En algunos casos se diagnostican las metástasis en órganos lejanos y solo se encuentra la lesión primaria incidentalmente^{4,5}. El diagnóstico patológico y radiológico de esta malignidad suele ser un reto ya que los casos de estos tumores son muy raros y aún no se reconoce a ningún método como estándar de oro diagnóstico^{6,7}. No se cuenta con un protocolo establecido de tratamiento ya que estas neoplasias son muy raras⁸⁻¹⁰. Presentamos un caso de un sarcoma indiferenciado primario de corazón con un cuadro clínico caracterizado por tos productiva, hemoptisis, disnea y síndrome constitucional.

CASO CLÍNICO

Masculino de 67 años de edad sin antecedentes heredofamiliares de importancia con antecedente de hipertensión arterial sistémica y etilismo crónico.

Con inicio de cuadro clínico caracterizado por presencia de tos con expectoración blanquecina, estrías de sangre, disnea de medianos a pequeños esfuerzos, astenia, adinamia, anorexia y pérdida de peso no intencionada de 20 kg en los últimos 9 meses. A su ingreso a la unidad de urgencias presentó signos vitales, tensión arterial (TA) 50/35 mmHg, frecuencia cardíaca 110 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 24 respiraciones por minuto y saturación de oxígeno (SatO₂) 82%, por lo que se inició manejo hídrico y oxígeno suplementario a 3 litros/minuto con posterior mejoría de la TA 110/70 mmHg y SatO₂: 95%. A la exploración física el paciente se encontró deshidratado, caquético, con palidez generalizada y presencia de edema moderado de ambos miembros pélvicos a nivel subrotuliano.

Se solicitaron paraclínicos, dentro de los cuáles destacaron: hemoglobina 7.4 g/dL (13-17), hematocrito 24% (42 – 52), Volumen corpuscular medio 75 fL (80-100), hemoglobina corpuscular media 24 pg (27-32), Creatinina 2.03 mg/dL (0.7-1.2) y Deshidrogenasa láctica 245 U/L (125-240), resto de paraclínicos sin alteraciones.

Dentro de los estudios de imagen se realizaron: tomografía computarizada de tórax y abdomen simple donde se evidenciaron la presencia de múltiples lesiones nodulares a nivel mediastinal y pericárdicas que sugerían por morfología lesiones metastásicas de primario desconocido además de hallazgos observados en la columna vertebral en relación con lesiones de aspecto lítico (Figura 1).

Posteriormente el paciente presentó datos de choque cardiogénico con presencia de falla ventilatoria que requirió intubación orotraqueal y apoyo vasopresor e Inotrópico (Norepinefrina + Dobutamina), ante la mala evolución clínica requirió aumento de parámetros ventilatorios y dosis de norepinefrina, con datos de Falla Orgánica Múltiple, con posterior descenso abrupto de la frecuencia cardíaca, donde familiares solicitaron libre evolución, falleciendo minutos después.

El reporte de postmortem por parte del servicio de Anatomía patológica: Corazón con múltiples lesiones nodulares en ambos ventrículos, heterogéneas, café claro que alterna con áreas violáceas y zonas quísticas hemorrágicas. Pulmón izquierdo y derecho, así como hígado con múltiples nódulos metastásicos. Neoplasia mesenquimatosa con patrones de crecimiento, sólido, alveolar y glandular, con

necrosis geográfica extensa , células pequeñas, con núcleo basófilo, vesiculares y escaso citoplasma eosinófilo, que infiltraba endocardio así como miocardio.

Inmunohistoquímica Vimentina (+) y (-) para Cro-A ,CD99 , WT1, AML, MyoD1, PS100, CD56, CD45, CD34, CD31 y D240. Microscopia electrónica, sin hallazgos específicos, FISH del gen EWS sin presentar rearrreglo. (Figuras 2 y 3). Con diagnóstico final de choque cardiogénico secundario a sarcoma indiferenciado primario de corazón.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

Los sarcomas cardíacos primarios son una entidad rara que explica alrededor del 20% de los tumores cardíacos malignos. Usualmente permanecen asintomáticos hasta que producen efecto de masa, al obstruir el flujo sanguíneo disminuyendo el gasto cardíaco, existe invasión local, embolización o manifestaciones sistémicas. Estos síntomas no son específicos y semejan otras enfermedades cardiovasculares. Los síntomas constitucionales como fiebre y pérdida de peso, usualmente se asocian con síntomas cardíacos, otros síntomas incluyen: tos, hemoptisis, mareo, síncope hasta muerte súbita, como fue el caso de nuestro paciente. El ecocardiograma bidimensional es actualmente el estudio más usado para detectar tumores cardíacos , sin embargo ante la inmediata mala evolución clínica de nuestro paciente y desfavorable desenlace no se realizó. La tomografía computarizada y la resonancia magnética demuestran con gran precisión la masa tumoral y la extensión a pericardio o vasos de gran calibre. La resección quirúrgica completa continúa siendo el tratamiento primario de elección; en caso de difícil accesibilidad anatómica, la resección con autotrasplante ofrece mejores resultados, a pesar de esto los resultados son paliativos, ya que se observa recurrencia y metástasis en la mayoría de los casos. A pesar del tratamiento, el pronóstico continúa siendo desfavorable.

REFERENCIAS

1. Mercado M, Meléndez G, Castillo F, Kimura E. Evaluación de tumores cardiacos por tomografía computada multidetector y resonancia magnética cardiaca. Arch Cardiol Mex 2016; 86 (4): 335-349.
2. Nael A, Johnston A, Dacosta-Iyer M, Deshmukh-Reane S, Ouyang Y, Nael K et al. An Intimal Cardiac Sarcoma with overexpression of MDM2, First Presented as Intestinal Obstruction, a case report and review of literature. Am Soc Clin Pathol Case Rep 2014; 14 (4):2-19.
3. Ramlawi B, Leja M, Abu W, Al Jabbari O, Benjamin R, Ravi V, et al. Surgical Treatment of Primary Cardiac Sarcomas: Review of a Single-Institution Experience. J Ann Thorac Surg 2016; 101 (2): 698-702.
4. Diab M, Smelt J, Flecher N, Sarsam M. Cardiac sarcoma presenting with abdominal pain and mimicking myxoma on echocardiogram. Roy Soc Med 2016; 9 (7):1-3.
5. Hee J, Sung H, Ho G, Yun K. Acute stroke from tumor embolus in a patient with cardiac sarcoma: Aspiration thrombectomy with Penumbra catheter. Interv Neuroradiol 2016; 22 (1): 88-90
6. Riveros A, Heat A, Imaña E, Ballón D, Parra P, Hurtado N. Rabdomiosarcoma intracardiaco: reporte de un caso. Rev Soc Boliv Ped 2013; 52 (2): 87-89.
7. Dugand M, Castañeda E. Características de los pacientes con tumor cardíaco primario en un hospital general. Rev Med Hered 2017; 28: 226-229.
8. Chawla S, Papai Z, Mukhametshina G, Sankhala K, Vasylyev L, Fedenko A, et al. First-Line Aldoxorubicin vs Doxorubicin in Metastatic or Locally Advanced Unresectable Soft-Tissue Sarcoma. JAMA Oncol 2015; 1 (9): 1272-1280.
9. Lima P, López-Almodóvar L, Jiménez J, Orrade J, Cañas A. Sarcoma cardiaco primario que comienza como dolor abdominal e isquemia intestinal: a propósito de un caso y revisión de la literatura. Cirug Cardiovasc 2013; 20 (3): 156-158.
10. Li H, Yang S, Chen H, Yang Z, Hong T, Hou Y, et al. Survival after heart transplantation for non-metastatic primary cardiac sarcoma. J Cardiothorac Surg 2016; 11:145.

MATERIAL GRÁFICO

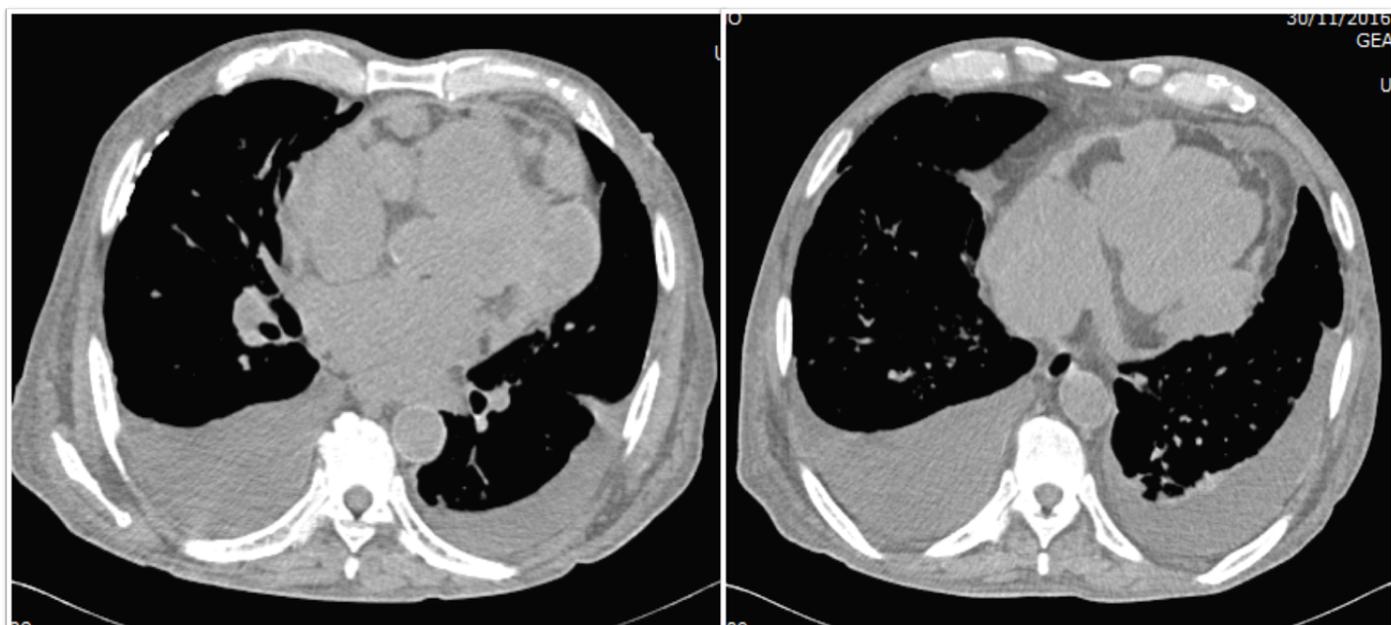


Figura 1. Tomografía computarizada de tórax y abdomen con presencia de múltiples lesiones nodulares a nivel mediastinal y pericárdio.

Díaz – García y col.

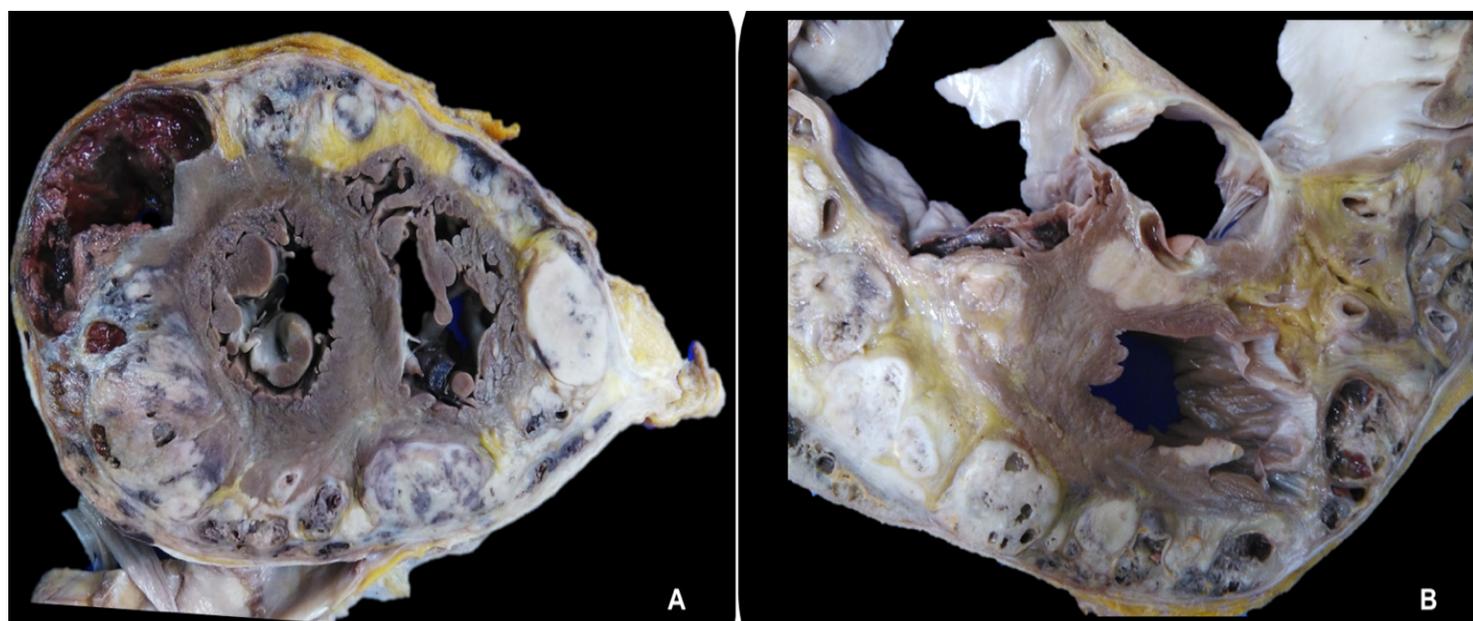


Figura 2. A. Corte de corazón, con tumor heterogéneo, que se origina del pericardio e infiltra miocardio. Con áreas sólidas y quísticas con hemorragia. B. Nódulos tumorales infiltrando miocardio.

Díaz – García y col.

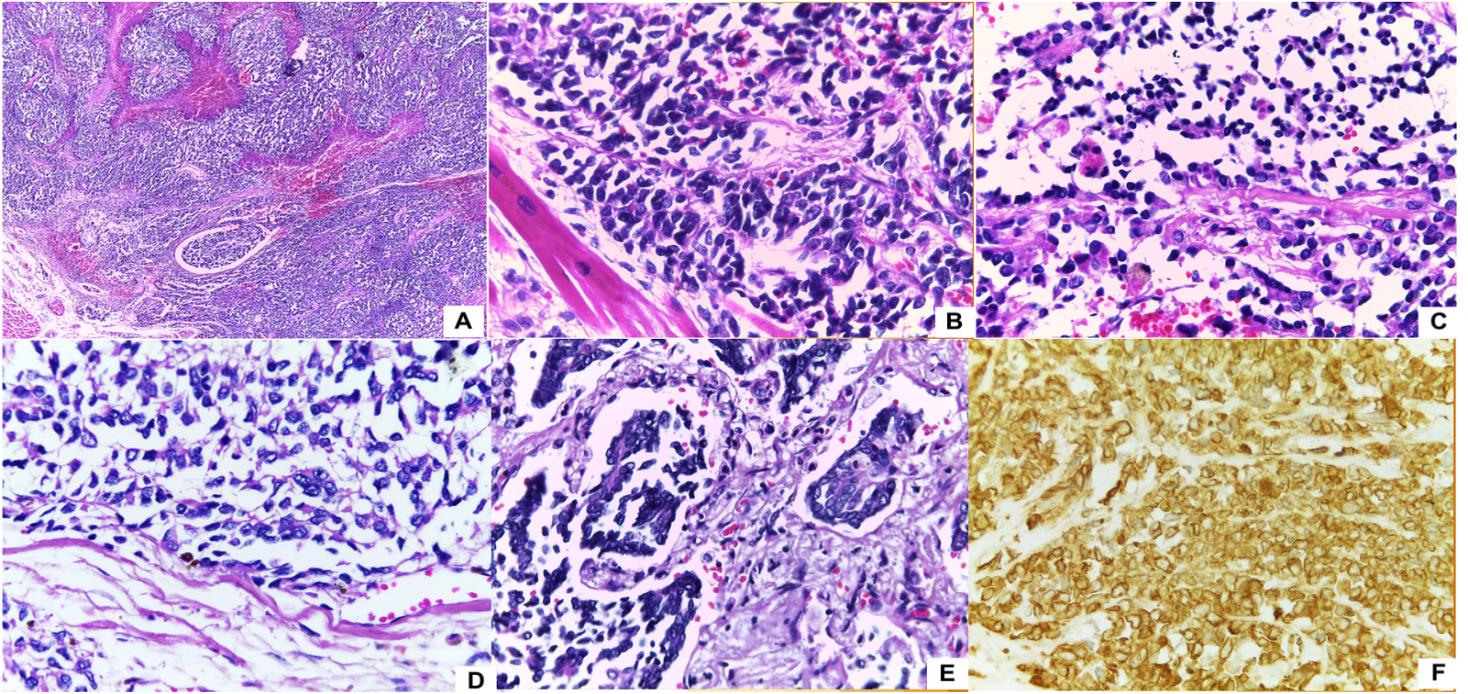


Figura 3. A. Neoplasia caracterizada por necrosis geográfica extensa. B. Neoplasia maligna mesenquimatosa que disea a los miocardiocitos. C. Células pequeñas, redondas y basófilas. D. Células con citoplasmas escaso eosinófilo, con núcleo grande, pleomórfico con cromatina grumosa y nucleolo evidente. E. Células neoplásicas dentro de alveolos y disecando el parénquima pulmonar. F. Anticuerpo vimentina con positividad intensa y difusa en células neoplásicas.

Díaz – García y col.

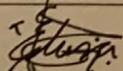
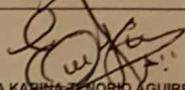
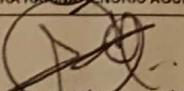
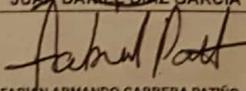
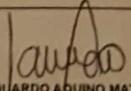
CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA USO DE DATOS, FOTOGRAFÍAS E IMÁGENES CLÍNICAS PARA REPORTE DE CASO CLÍNICO

Fecha	10 DE DICIEMBRE DE 2018	
Institución	HOSPITAL GENERAL DR. MANUEL GEA GONZÁLEZ	No Cédula Profesional
Jefe de Enseñanza	DRA. ELVIRA CASTRO MARTÍNEZ	4743490
Medico Titular del curso	DRA. ERIKA KARINA TENORIO AGUIRRE	5907191
Residente 01	JUAN DANIEL DÍAZ GARCÍA	10938965
Residente 02	FABIAN ARMANDO CARRERA PATIÑO	7638431 (CÉDULA EXTRANJERA)
Residente 03	JORGE EDUARDO AQUINO MATUS	15908 (CÉDULA EXTRANJERA)
Título del Caso Clínico	SARCOMA INDIFFERENCIADO PRIMARIO DE CORAZÓN. A PROPOSITO DE UN CASO	

Por medio de la presente, los médicos residentes enlistados en este documento declaran haber informado al Médico Titular del Curso y Jefe de Enseñanza de la Institución sobre su intención de divulgar y hacer público el caso clínico de referencia.

Con propósitos puramente académicos y científicos, haciendo uso de la información que de forma verídica se ha referido: exámenes de laboratorio y demás estudios que han considerado pertinentes.

Se declara que El Jefe de enseñanza y el Profesor Titular del Curso han dado autorización para utilizar fotografías clínicas, estudios y datos utilizadas de manera profesional en el caso clínico de referencia para presentarse en el Premio Nacional de Residencias Médicas.

	Firmas
Jefe de Enseñanza	 DRA. ELVIRA CASTRO MARTÍNEZ
Medico Titular del curso	 DRA. ERIKA KARINA TENORIO AGUIRRE
Residente 01	 JUAN DANIEL DÍAZ GARCÍA
Residente 02	 FABIAN ARMANDO CARRERA PATIÑO
Residente 03	 JORGE EDUARDO AQUINO MATUS

