

**Sarcoma pleomorfo indiferenciado de alto grado de aurícula izquierda una entidad infrecuente: reporte de un caso**

**Indifferentiated pleomorphic sarcoma of high degree of left atrial a rare entity: report of a case**

Md. Pablo Antonio Espín De la Torre \*, Md. Doris Monserrath Proaño Narváez \*\*, Md. Diego Armando Auqui Carangui\*\*\*

\* Médico Residente Servicio de Medicina Interna Hospital General IESS Ambato

\*\* Médico Residente Servicio de Medicina Interna Hospital General IESS Ambato

\*\*\* Médico Residente Servicio de Ginecología y Obstetricia Hospital General IESS Ambato

[pabloespindelatorre@gmail.com](mailto:pabloespindelatorre@gmail.com)

**Resumen.**

**Introducción:** La prevalencia de tumores cardíacos primarios en la autopsia varía de 0.001% a 0.3%. Las neoplasias primarias benignas son más comunes que las masas malignas. Los tumores cardíacos malignos primarios son predominantemente de naturaleza sarcomas, pueden presentarse con una variedad de síntomas. La presentación clínica depende principalmente del tamaño del tumor.

**Objetivo:** Describir un caso clínico de sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado de aurícula izquierda una entidad infrecuente.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado de aurícula izquierda una entidad infrecuente.

**Resultados:** Se presenta el caso de una paciente de 66 años de edad que ingresa por presentar cuadro compatible con neumonía atípica, tratándose como tal, al no evidenciarse mejoría se solicitaron complementarios concluyéndose sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado, se realiza exeresis de masa, sin embargo paciente fallece aproximadamente a los 3 meses por complicaciones cardiopulmonares.

**Conclusiones:** La escasa frecuencia de presentación de sarcomas primarios de corazón, así como el reto diagnóstico que implican hace que sea importante conocer su situación actual y manejo y cobra vital importancia el diagnóstico precoz para un adecuado abordaje, siendo herramientas diagnósticas con especial valor la ecocardiografía transesofágica principalmente al realizar un diagnóstico diferencial y la resonancia magnética que demuestra con gran precisión la masa tumoral y la extensión a pericardio o vasos de gran calibre.

Palabras clave: Sarcoma, Neoplasias

**Abstract**

**Introduction:** The prevalence of primary cardiac tumors at autopsy ranges from 0.001% to 0.3%. In all age groups, benign primary neoplasms are more common than malignant masses. Primary malignant cardiac tumors are predominantly sarcomas in nature, can present with a variety of symptoms. The clinical presentation depends mainly on the size of the tumor. The diagnosis of cardiac tumors is largely based on the use of multiple imaging techniques, including cardiac computed tomography (CT), cardiovascular magnetic resonance (CMR), and echocardiography. Histopathological study continues to be the most accurate way to detect cells of origin. Complete surgical resection remains the goal of therapy. Neoadjuvant chemotherapy should be started once a definitive diagnosis is made, cardiac sarcoma is a lethal tumor with a median survival of 25 months.

**Objective:** To describe a clinical case of high-grade undifferentiated pleomorphic sarcoma of the left atrium, an infrequent entity.

**Material and methods:** Retrospective descriptive study, presentation of a high-grade undifferentiated pleomorphic sarcoma of the left atrium, an infrequent entity.

Results: The case of a 66-year-old patient who was admitted due to presenting symptoms compatible with atypical pneumonia is presented. In this case, when no improvement was found, complementary requests were made, concluding high-grade undifferentiated pleomorphic sarcoma, mass exceresis was performed, without However, the patient dies approximately 3 months after cardiopulmonary complications.

Conclusions: The low frequency of presentation of primary heart sarcomas, as well as the diagnostic challenge they imply, makes it important to know their current situation and management.

Keywords: Sarcoma, Neoplasms

Recibido: 2-08-2020

Revisado: 22-08-2020

Aceptado: 11-08-2020

## Introducción.

El diagnóstico de tumores cardíacos se basa en gran medida en el uso de múltiples técnicas de imagen, incluida la tomografía computarizada (TC) cardíaca, la resonancia magnética cardiovascular (RMC) y la ecocardiografía. El estudio histopatológico continúa siendo la manera más certera para la detección de las células de origen. La resección quirúrgica completa sigue siendo el objetivo de la terapia. Se debe iniciar quimioterapia neoadyuvante una vez que se logra un diagnóstico definitivo, el sarcoma cardíaco es un tumor letal con una mediana de supervivencia de 25 meses.

El diagnóstico de tumores cardíacos se informó desde el siglo XVI. 1 La prevalencia de tumores cardíacos primarios en la autopsia varía de 0.001% a 0.3%. 2 La frecuencia estimada de tumores primarios del corazón varía de 0.0017% a 0.33%.1 El primer reconocimiento de un tumor cardíaco se atribuye a Colón en 1559. 3El diagnóstico clínico de un tumor primario, un sarcoma, se registró por primera vez en 1934.3En 1934, Beck eliminó en parte un teratoma intrapericárdico, y en 1951 Maurer extirpó con éxito un lipoma intrapericárdico. 3 Kay extirpó un mixoma ventricular izquierdo en 1959. La primera extirpación exitosa de un mixoma ventricular derecho se informó en 1960. 3

En todos los grupos de edad, las neoplasias primarias benignas son más comunes que las masas malignas. Se sabe que alrededor del 72% de los tumores cardíacos primarios son benignos y el 28% son malignos, según series de autopsias grandes. 2 Los tumores cardíacos se clasifican en tumores benignos primarios o malignos que surgen del corazón o en tumores metastásicas secundarios que invaden el corazón. Los tumores cardíacos primarios ocurren con una baja incidencia. Se estima que los tumores secundarios

son cien veces más comunes que las lesiones cardíacas primarias. 2

Se describe un caso clínico de sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado de aurícula izquierda una entidad infrecuente.

## Objetivo

Describir un caso clínico de sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado de aurícula izquierda una entidad infrecuente.

## Material y métodos

Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado de aurícula izquierda una entidad infrecuente.

## Resultados

Mujer de 66 años de edad, sin antecedentes clínicos de importancia, hospitalizada por un cuadro de dos semanas de evolución de disnea de aparición súbita de medianos a pequeños esfuerzos que progresó a ortopnea, acompañada de tos productiva, malestar general, hiporexia, astenia, adinamia, además refirió pérdida de peso de 3 kg en 2 meses. presentó una tensión arterial de 150/ 60 mmhg, frecuencia cardíaca 80 lpm, frecuencia respiratoria: 21 rpm saturación de oxígeno de : 88 % con aporte de 2 litros de oxígeno por cánula nasal temperatura: 36 grados axilar, imc : 17,5 paciente caquécica, en tórax se evidenció uso de musculatura accesoria, expansibilidad torácica disminuida, matidez en base derecha, estertores crepitantes en ambos campos pulmonares de predominio derecho; corazón ruidos cardíacos rítmicos, soplo sistodiastólico de intensidad ii/ vi en foco mitral. Presentó biometría hemática normal, PCR 6 , azoados normales , alcalosis respiratoria

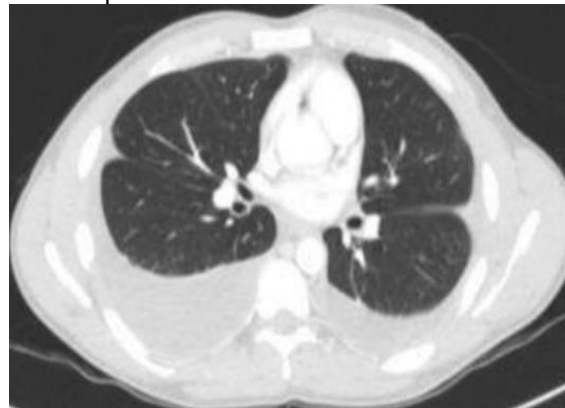
compensada, ca125: 94,68 , radiografía de tórax : borramiento de ángulo costo diafragmático bilateral además de infiltrado intersticial bilateral. (Figura 1), Tomografía simple de tórax evidencia derrame pleural bilateral. (Figura 2). Cultivo de esputo: klebsiella oxytoca productora de BLEE, el cuadro fue catalogado como una neumonía atípica , iniciándose tratamiento a base de cefalosporinas de 3 generación asociada a macrólidos, posteriormente se modificó esquema terapéutico en base a resultado de antibiograma. Dentro del manejo integral de la paciente se realizó un electrocardiograma normal. ( Figura 3 ), ecocardiograma transtorácico: función ventricular izquierda con deterioro leve, disfunción diastólica tipo II , válvula mitral esclero calcificada doble lesión a predominio de estenosis moderada e insuficiencia leve, imagen refringente a nivel de valva septal, aurícula izquierda diámetro aumentado de forma leve. (Figura 4) Posteriormente se realizó ecocardiograma transesofágico que reportó tumoración hiperecogénica adherida a planos profundos orejuela izquierda válvula mitral aparato subvalvular y continuidad mitroaórtica, se observó filamento móvil adherido al aparato subvalvular compatible con un trombo en formación (Figura 5).

**Figura 1.** Radiografía de tórax muestra borramiento de ángulo costodiafragmatico bilateral de predominio derecho además de leve infiltrado intersticial bilateral



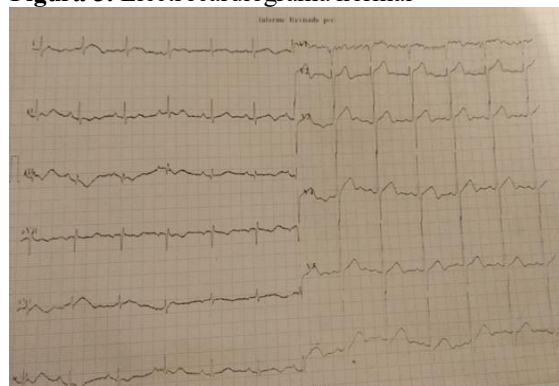
**Fuente:** Hospital General IESS Ambato

**Figura 2.** Tomografía simple de tórax evidencia derrame pleural bilateral



**Fuente:** Hospital General IESS Ambato

**Figura 3.** Electrocardiograma normal



**Fuente:** Hospital General IESS Ambato

Ecocardiograma transtorácico evidencia función ventricular izquierda con deterioro leve, disfunción diastólica tipo II, válvula mitral esclero calcificada doble lesión a predominio de estenosis moderada e insuficiencia leve, imagen refringente a nivel de valva septal. Aurícula izquierda diámetro aumentado de forma leve.( figura 4)

**Figura 4.** Ecocardiograma transtorácico



**Fuente:** Hospital General IESS Ambato

Ecocardiograma transesofágico muestra tumoración hiperecogénica adherida a planos profundos orejuela izquierda válvula mitral aparato subvalvular y continuidad mitroaórtica, se observó filamento móvil adherido al aparato subvalvular compatible con un trombo en formación. (figura 5)

**Figura 5.** Ecocardiograma transesofágico



**Fuente:** Hospital General IESS Ambato

Se inició anticoagulación oral la que se mantuvo durante 6 semanas, estudio histopatológico concluyó sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado, inmunohistoquímica reportó VIMENTINA: positiva, BCL2: negativo, CD34: Negativo, DESMINA: negativo, AML: negativo, ALC: positivo en población acompañante, MIOGENINA: negativo, S100: negativo, posterior a su diagnóstico se realizó exeresis de masa tumoral, a los 3 meses paciente falleció.

## Discusión

El tumor cardíaco más común es el mixoma. Los tumores benignos restantes incluyeron lipoma, fibroma, linfangioma, rhabdomioma, leiomioma, hemangioma, neurofibroma y ganglioma. Los tumores malignos primarios consistieron en mesenquimoma, angiosarcoma, leiomiomasarcoma, mixosarcoma, fibromixosarcoma y mesotelioma.<sup>2</sup>

Los tumores cardíacos malignos primarios son predominantemente de naturaleza sarcomas. Los sarcomas pueden surgir desde el corazón o el epicardio ventricular, cualquiera de las cámaras cardíacas puede estar involucrada.<sup>2</sup> Los sarcomas auriculares izquierdos tienden a ser más sólidos y menos infiltrativos que los sarcomas del lado derecho; en consecuencia, tienden a hacer

metástasis más tarde.<sup>5</sup> El angiosarcoma es un tumor maligno primario relativamente poco frecuente. Sin embargo, es el tumor maligno más frecuente del corazón, con un 75% en el corazón derecho, especialmente en la aurícula derecha.<sup>1</sup> Los tumores malignos del corazón pueden presentarse con una variedad de síntomas y se sabe que son excelentes imitadores.<sup>1</sup> La presentación clínica depende principalmente del tamaño del tumor y su ubicación anatómica, más que de su tipo histológico.<sup>1</sup>

Síntomas constitucionales o sistémicos: pérdida de peso, malestar general, fatiga, anemia, artralgia, fiebre, policitemia, leucocitosis, trombocitosis. Síntomas cardíacos obstructivos: insuficiencia cardíaca congestiva, edema pulmonar, dolor torácico, mareos, síncope, muerte súbita cardíaca.<sup>1</sup> Otros síntomas cardíacos: taquiarritmias auriculares / ventriculares, anomalías de conducción, derrame pericárdico, taponamiento cardíaco, disnea, ortopnea, tos, hemoptisis. Síntomas de embolización sistémica: accidente cerebrovascular, ataque isquémico transitorio, infarto de miocardio, embolia de la arteria retiniana, embolia de las arterias de las extremidades inferiores o superiores, embolia pulmonar. Manifestaciones debidas a metástasis: los sarcomas cardíacos hacen metástasis con mayor frecuencia en los pulmones, el cerebro y los huesos, causando los síntomas respectivos.<sup>1</sup> El derrame pericárdico es común y normalmente está presente en todos los tumores cardíacos, debido a su rareza, el diagnóstico y el tratamiento aún representan un serio desafío para el médico tratante.<sup>1</sup> Hay una tendencia a involucrar el pericardio.<sup>4</sup>

El diagnóstico de tumores cardíacos se basa en gran medida en el uso de múltiples técnicas de imagen, incluida la tomografía computarizada (TC) cardíaca, la resonancia magnética cardiovascular (RMC) y la ecocardiografía.<sup>5</sup> Cuando se detecta una masa intracardiaca en la ecocardiografía, el diagnóstico diferencial incluye trombos, vegetaciones, tumores benignos y malignos.<sup>6</sup>

Los medios de contraste ecográfico se utilizan actualmente en oncología para mejorar la ecogenicidad de las masas neoplásicas y su vascularización.<sup>6</sup> La radiografía de tórax es de poca utilidad para la detección de los sarcomas cardíacos, ya que sólo se observan cambios secundarios a la repercusión hemodinámica del tumor, en cambio el ecocardiograma bidimensional es actualmente el estudio más usado para detectar tumores cardíacos.<sup>7</sup> La



resonancia magnética demuestra con gran precisión la masa tumoral y la extensión a pericardio o vasos de gran calibre. Por lo tanto, cuando se sospecha en un tumor maligno por ecocardiograma, la TAC y RMN pueden ayudar a delimitar la extensión local del tumor. 7

El diagnóstico histopatológico por medio de la toma de tejido directamente del tumor continúa siendo la manera más certera para la detección de las células de origen. 8 La resección quirúrgica completa sigue siendo el objetivo de la terapia. El enfoque actual ha sido comenzar la quimioterapia neoadyuvante una vez que se logra un diagnóstico definitivo de sarcoma en los tejidos. 9 Los pacientes con enfermedad metastásica con respuesta completa o casi completa y una respuesta tumoral local sustancial se consideran candidatos para cirugía. Los pacientes sin respuesta metastásica y local sustancial no se consideran candidatos quirúrgicos, y se considera quimioterapia como atención definitiva. 9 La resección completa del tumor depende de la relevancia hemodinámica, estando solo indicada cuando se presenta obstrucción de los tractos de salida o severa disfunción valvular.10

La atención multidisciplinaria, la cirugía incorporada, la radiación y la terapia sistémica, cuando corresponde, constituye el tratamiento ideal. 11 El sarcoma cardíaco primario del corazón izquierdo se beneficia de la cirugía inicial. La literatura también sugiere un beneficio adicional del trasplante de corazón o autotrasplante para el sarcoma cardíaco primario de corazón izquierdo.12

Hablando de metástasis las resecciones repetidas son el principal método de rescate, y la radioterapia es apropiada si las intervenciones quirúrgicas no son posibles. 14 Sin resección quirúrgica, la tasa de supervivencia a los 9 a 12 meses es solo del 10%. 5 En el sarcoma cardíaco, a diferencia de muchos tumores malignos, el tipo de célula histológica no parece afectar las opciones de tratamiento o el pronóstico de manera significativa. 9 Los síntomas de presentación, las opciones de tratamiento y, de hecho, el pronóstico están controlados en gran medida por la ubicación anatómica del tumor. 9 Los sarcomas del corazón derecho podrían beneficiarse de la quimioterapia neoadyuvante cuando la resección completa no parece posible por adelantado. La radioterapia parece factible y beneficiosa en casos con resección incompleta o sin cirugía. 12

La mediana de supervivencia general sigue siendo pésima y se ha informado que varía de 6 meses a unos pocos años. 13 El pronóstico del sarcoma

cardíaco primario es sombrío.15 El sarcoma cardíaco es un tumor letal con una mediana de supervivencia de 25 meses. 13

## Conclusiones

La escasa frecuencia de presentación de sarcomas primarios de corazón representa un verdadero desafío diagnóstico. Se considera que ante un caso como el descrito se debe aumentar el nivel de sospecha, cobra vital importancia el diagnóstico precoz para un adecuado abordaje, siendo herramientas diagnósticas con especial valor la ecocardiografía transesofágica principalmente a la hora de realizar diagnóstico diferencial y la resonancia magnética que demuestra con gran precisión la masa tumoral y la extensión a pericardio o vasos de gran calibre.

La TAC y RMN pueden ayudar a delimitar la extensión local del tumor, sin embargo, el diagnóstico histopatológico por medio de la toma de tejido directamente del tumor continúa siendo la manera más certera para la detección de las células de origen. La resección quirúrgica completa sigue siendo el objetivo de la terapéutica.

El enfoque actual se basa en iniciar la quimioterapia neoadyuvante una vez establecido un diagnóstico definitivo. El pronóstico en la actualidad continua siendo sombrío se observa una mediana de supervivencia de 25 meses a partir del diagnóstico. El caso en estudio representa un sarcoma pleomórfico indiferenciado de atrio izquierdo en el cual inicialmente no se obtuvo un diagnóstico preciso por la clínica que manifestó, pese al tratamiento quirúrgico la paciente fallece por complicaciones cardiopulmonares.

## Consideraciones éticas

En el presente reporte de caso se contó con el consentimiento informado de la paciente, facilitando así la realización del mismo.

## Conflicto de interés

Los autores declaramos no tener ningún conflicto de interés.

## Referencias bibliográficas

1. Hudzik B. Malignant tumors of the Heart . Cancer Epidemiology [ Internet]2015

- [ Consultado 28 Mayo 2019 ] ; (1) . Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.canep.2015.07.007>.
2. Yu K. Epidemiological and Pathological Characteristics of Cardiac Tumors: A clinical study of 242 cases . ICVTS [Internet] 2007[ Consultado 28 mayo 2019]; (638) . Disponible en: <http://icvts.org/>
  3. Alonso R. Lopez C. Cardiac Tumors. Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease [Internet] 2011 [Consultado 28 de Mayo 2019 ] ; 62 (453-458) . Disponible en <http://sciencedirect.com/book/>
  4. Malguria N. Miller S. Myocardium, Pericardium and Cardiac Tumor. [Internet] Philadelphia (PA): Laurence M. 2009 [revisado 2019]. Disponible en <http://bookaid.org/>
  5. Leja M. Primary Cardiac Tumors. THI [Internet]. 2011 [Consultado 28 Mayo 2019]; (261). Disponible en <http://texasheart.org/>
  6. Lestuzzi Ch. De Paoli Antonino – Baresic T. Malignant Cardiac Tumors: diagnosis and treatment. FSG [Internet]. 2015 [Consultado 28 mayo 2019]; (485). Disponible en <http://futuremedicine.com/>
  7. Gonzáles E. Bernal V. Villareal M. Sarcoma Cardíaco Primario: reporte de un caso y revisión de la literatura actual. Rev Mex Cardiol [Internet]. 2010 [Consultado 28 Mayo 2019]; 21 (3) 148-153. Disponible en <http://medigraphic.org.mx/>
  8. Chávez A. Alvarado E. Arce C. Sarcoma Primario del Pericardio reporte de caso. UCR - HSJD [Internet]. 2018 [Consultado 28 Mayo 2019]; 18 (1). Disponible en <http://revistaclinicahsjd.ucr.ac.cr/>
  9. Abu W. Ramlawi B. Shapira O. Improved Out Comes With the Evolution of Neoadjuvant Chemotherapy Approach to Right Heart Sarcoma. Ann Thorac Surg [Internet]. 2017 [Consultado 28 de mayo 2019]; 104 (90-7). Disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2016.10.054>
  10. Riveros A. Heat A. Imaña E. Rabdomiosarcoma intracardiaco: reporte de un caso. Rev Soc Bol Ped. [Internet]. 2013 [Consultado 28 Mayo 2019]; 52 (2): 87 - 9. Disponible en <http://www.scielo.org.bo/>
  11. Siontis B. Zhao L. McHugh J. Primary Cardiac Sarcoma: A Rare Aggressive Malignancy with a High Propensity for Brain Metastases. Hindawi [Internet]. 2019 [Consultado 28 Mayo 2019]; 2019 (6) 1-6. Disponible en <http://doi.org/10.1155/2019/1960593/>
  12. Isambert N. Ray-Coquard I. Italiano A. Primary Cardiac Sarcoma: A Restrospective Study of the French Sarcoma Group. EJC. [Internet]. 2014 [Consultado 28 Mayo 2019]; 50, 128-136. Disponible en <http://www.sciencedirect.com/>
  13. Randhawa J. Budd G. Randhawa M. Primary Cardiac Sarcoma 25-year Cleveland Clinic Experience. Am J Clin Oncol. [Internet]. 2014 [Consultado 28 Mayo 2019]; 0(0). Disponible en <http://www.amjclinicaloncology.com/>
  14. Li H. Xu D. Chen Z. Pronostic Analyses for Survival After Resections of Localized Primary Cardiac Sarcomas: A Single- Institution Experience. Ann Thorac Surg [Internet]. 2014 [Consultado 28 Mayo 2019]; 97: 1379-86. Disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.12.030/>
  15. Wu Y. Million L. Moding E. The Impact of Postoperative Therapy on Primary Cardiac Sarcoma . ICTVS. [Internet]. 2017 [Consultado 28 Mayo 2019]; 156 (6) 2194-2202. Disponible en <http://doi.org/10.1016/j.jtevs.2018.04.127>