



Ciencia Latina
Internacional

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), mayo-junio 2024,
Volumen 8, Número 3.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i3

SARCOMAS CARDIACOS: REPORTE DE UN CASO

CARDIAC SARCOMAS: A CASE REPORT

Diana Carolina Chamorro Cruz
Universidad Central del Ecuador, Ecuador

Tulio Andrés Jaramillo Peralta
Universidad Central del Ecuador, Ecuador

DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i3.11409

Sarcomas Cardiacos: Reporte de un Caso

Diana Carolina Chamorro Cruz¹

diana_ch912@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-1707-3313>

Departamento de Oncología Clínica
Instituto Superior de Posgrado
Universidad Central del Ecuador
Ecuador

Tulio Andrés Jaramillo Peralta

tjaramillomd@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0000-1161-3249>

Departamento de Oncología Clínica
Instituto Superior de Posgrado
Universidad Central del Ecuador
Ecuador

RESUMEN

Los tumores cardiacos primarios malignos tienen incidencia de 0.02%, clínica variada y diagnóstico tardío. La variante histológica más común es el sarcoma. Su rareza ha dificultado el tratamiento estandarizado ya que sólo están descritos en reportes de casos y estudios retrospectivos; las opciones incluyen: cirugía, radioterapia y quimioterapia. El pronóstico es sombrío y asocia altas tasas de recaída. El caso clínico que se detalla a continuación es un ejemplo de la presentación de este tipo de tumores en una paciente joven, sin antecedentes de importancia, con diagnóstico de leiomiomasarcoma cardiaco de aurícula izquierda quien es sometida a tratamiento quirúrgico con terapia adyuvante posterior. El objetivo de este artículo es reportar un caso para contribuir a la literatura de esta rara patología.

Palabras clave: angiosarcoma, sarcoma cardiaco, tumor cardiaco, caso clínico

¹ Autor principal.

Correspondencia: diana_ch912@hotmail.com

Cardiac Sarcomas: A Case Report

ABSTRACT

Malignant primary cardiac tumors have an incidence of 0.02%, varied symptoms, and late diagnosis. The most common histological variant is sarcoma. Their rarity has made standardized treatment difficult since they are only described in case reports and retrospective studies; options include surgery, radiotherapy, and chemotherapy. The prognosis is poor and is associated with high relapse rates. This clinical case is an example of the presentation of this type of tumor in a young patient with no significant history, with a diagnosis of cardiac leiomyosarcoma of the left atrium who undergoes surgical treatment and adjuvant therapy. The objective of this article is to report a case to contribute to the literature on this rare entity.

Keywords: angiosarcoma, cardiac sarcoma, cardiac tumor, case report

Artículo recibido 20 abril 2024

Aceptado para publicación: 25 mayo 2024



INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios cardiacos son raros, con una incidencia del 0.02%; en contraste, los tumores metastásicos a corazón son algo más comunes, según reportes de autopsias ocurren 20 a 40 veces más frecuentemente en comparación con los tumores primarios. La clínica puede ser variada dependiendo de la localización más que de la variedad histológica y hay reportes de hallazgos incidentales en pacientes asintomáticos. El diagnóstico se hace mediante estudios de imagen, los cuales permiten valorar la posibilidad quirúrgica de estos tumores. En el caso de tumores localizados, la biopsia se hace al momento de la resección tumoral, no así en la enfermedad avanzada o no resecable, en donde la biopsia con aguja guiada es de preferencia (Orlandi et al., 2010).

En cuanto a tratamiento, hay que tomar en cuenta que los sarcomas tienen un alto índice proliferativo y pueden causar la muerte por infiltración a miocardio, obstrucción del flujo sanguíneo al corazón y por metástasis a distancia; es así, que el tratamiento debe ser instaurado inmediatamente se realice el diagnóstico. El tratamiento de elección, siempre que sea factible, es el quirúrgico. El rol de la quimioterapia neoadyuvante o adyuvante se ha evaluado en reportes de casos o estudios retrospectivos, más no en ensayos clínicos. El uso de la radioterapia no ha mostrado beneficio consistente. El trasplante cardiaco está en estudio aunque es un tema debatido (Vander, 2023). El pronóstico depende del tipo de manejo, de la edad y del subtipo histológico. Otro punto importante a tomar en cuenta es la alta tasa de recaída, incluso en tumores completamente resecados (Vander, 2023).

El objetivo de esta revisión es presentar un caso poco frecuente de sarcoma cardiaco. Los datos obtenidos se recolectaron de manera anónima respetando las técnicas que maneja el Hospital de Especialidades Eugenio Espejo, Quito – Ecuador. La paciente firmó consentimiento informado.

Caso clínico

Paciente femenina de 31 años, sin antecedentes ni hábitos tóxicos de importancia, presenta cuadro de 6 meses de evolución de palidez, pérdida de peso y palpitaciones. Es valorada por médico particular quien realiza en mayo 2023 ecocardiograma que reporta masa en aurícula izquierda de 4x2 cm que obstruye el trayecto de entrada del ventrículo izquierdo (VI) y se adhiere a valva posterior, FEVI (fracción de eyección del VI) 63%, hipertensión pulmonar severa 85 mmHg, aurículas dilatadas, disfunción sistólica VD (ventrículo derecho), derrame posterior leve. Es intervenida quirúrgicamente en junio 2023, se

realiza esternotomía con resección de tumor intracardiaco, plastia de válvula tricúspide y colocación de marcapasos epicárdico con histopatológico que reporta leiomiosarcoma de aurícula izquierda de alto grado, 9 mitosis/10 campos, necrosis presente, márgenes quirúrgicos comprometidos por la neoplasia. Posterior a la cirugía paciente asintomática, al examen físico con episodios de taquicardia, cicatriz a nivel torácico anterior por antecedente quirúrgico, con exámenes post quirúrgicos: biomarcadores cardiacos normales, ecocardiograma reporta FEVI 68% y dilatación del VD, ecocardiograma transtorácico que registra material que tapiza el septo interatrial de 4 mm y dilatación de cámaras derechas, tomografía corporal con masa con densidad de partes blandas adyacente a aurícula izquierda de 43x20 mm que realza contraste, resto sin alteraciones. Valorada por oncología clínica para tratamiento adyuvante que se instaura con quimioterapia esquema doxorrubicina e ifosfamida, inicia esquema en julio 2023 recibe quinto ciclo en noviembre 2023, debe completar seis ciclos; efectos adversos tóxicos de quimioterapia: náusea y vómito grado II. Además, en seguimiento por cardiología quienes inician betabloqueador bisoprolol por episodios de taquicardia. Al momento paciente en tratamiento oncológico activo, con buen estado funcional. En seguimiento y manejo por oncología clínica y cardiología; pendiente ecocardiograma y tomografía corporal contrastada de control posterior a terminar tratamiento. Radioterapia sobre lecho quirúrgico en trámite.

DISCUSIÓN

El sarcoma cardiaco primario es una patología inusual de la cual existe escasa bibliografía, la mayoría de información deriva de reportes de casos. Como se mencionó, su incidencia es de 0.02%; los tumores metastásicos, más comunes, generalmente se originan de melanoma, cáncer de pulmón, cáncer de mama, carcinoma renal, carcinoma hepatocelular, cáncer de esófago o cáncer de tiroides (Orlandi et al., 2010).

Los sarcomas cardiacos pueden diagnosticarse a cualquier edad y no tienen predilección de sexo; la mediana de edad al diagnóstico es de 41 años (Orlandi et al., 2010). Dentro de las variantes histológicas 75% son benignos, 15% son malignos y el resto tienen un comportamiento intermedio. Los tumores benignos incluyen: mixoma, fibroelastoma papilar, rabdomioma, lipoma, entre otros. Por otro lado, los tumores malignos básicamente corresponden a sarcomas, los cuales se subdividen en: angiosarcoma, rabdomiosarcoma, fibrosarcoma, leiomiosarcoma, sarcoma indiferenciado, liposarcoma y sarcoma

sinovial; el más común es el angiosarcoma que generalmente se asienta sobre la aurícula derecha (Vander, 2023). En el caso expuesto, se presenta un tumor maligno primario de corazón con variante histológica rara, leiomiomasarcoma de alto grado, en una mujer joven sin antecedentes patológicos de importancia lo cual hace este caso aún más relevante.

Dentro de la patofisiología, los sarcomas derivan de las células pluripotenciales mesenquimales anormales. Las vías moleculares alteradas son pobremente conocidas debido, en gran parte, a la rareza de estos tumores, aunque se han reportado aberraciones que dependen de la variedad histológica y abarcan mutaciones del p53, familia Ras, POT1, CDKN2A/B, amplificación del MYC, fusión SS18-SSX, entre otras. A su vez, las principales vías afectadas con potenciales dianas terapéuticas incluyen a VEGF, RAF, PKC y mTOR (Urbini, 2020). En cuanto a la histología, son altamente heterogéneos, con variantes que van desde tumores benignos o de bajo grado con presentación de bandas ricas en colágeno hasta tumores malignos agresivos con áreas de mucho pleomorfismo y alta actividad mitótica (Raaf, 2023); lo que se ejemplifica en el caso clínico presentado en donde se reporta una neoplasia fusiforme y fusioepitelioide de crecimiento difuso, con pleomorfismo marcado, figuras de mitosis frecuentes y necrosis tumoral presente por lo que se cataloga como un tumor de alto grado histológico. La inmunohistoquímica positiva para leiomiomasarcoma incluye positividad para desmina, actina de músculo liso y vimentina (Cruz et al., 2005).

Los tumores cardiacos pueden ser encontrados incidentalmente en estudios de imagen o pueden presentarse con clínica cardiaca; los síntomas dependen de la localización tumoral y de las cámaras cardiacas involucradas; incluyen: edema pulmonar, arritmias, dolor torácico, derrame pericárdico, hipertensión pulmonar, taponamiento cardiaco, insuficiencia cardiaca y hasta dos tercios de los casos debutan con disnea grado III/IV según la clasificación de la NYHA (New York Health Association). Alrededor del 50% comprometen la aurícula izquierda, sobretodo los leiomiomasarcomas. Otros síntomas incluyen: hemoptisis, embolismos, fiebre, entre otros (Raaf, 2023). Un tercio de los sarcomas presentan metástasis al diagnóstico (Orlandi et al., 2010), los sitios más comunes de asentamiento tumoral a distancia son pulmón, hueso y cerebro (Carrillo et al., 2021). En el caso expuesto, la paciente debuta con clínica inespecífica de palidez, pérdida de peso y palpitaciones. Según el ecocardiograma la masa

provoca obstrucción del trayecto de entrada del VI, hipertensión pulmonar severa, dilatación de aurículas y disfunción sistólica VD. Se presenta como enfermedad localizada.

En este tipo de tumores la valoración por métodos de imagen es de gran utilidad ya que determinan la localización del tumor, la extensión de la enfermedad y la posibilidad quirúrgica. Las pruebas de imagen cardiacas pueden ser: ecocardiograma, resonancia cardiaca, tomografía o tomografía por emisión de positrones (PET). Los pacientes que requieren una intervención quirúrgica, deben ser sometidos a una angiografía coronaria como parte de la valoración prequirúrgica. También se puede realizar un electrocardiograma, ya que más del 75% de casos tienen alteraciones inespecíficas en el electrocardiograma que van desde bloqueos, alteraciones en intervalo ST y ondas T hasta disminución de voltaje (Raaf, 2023). Para la obtención de una muestra de tejido es importante correlacionar las técnicas de imagen con la extensión de la enfermedad, ya que para tumores localizados con posibilidad quirúrgica el método diagnóstico terapéutico preferido es la cirugía, como se hizo en la paciente del caso, por otro lado, para tumores avanzados o con extensión local importante no resecables se prefiere una biopsia percutánea o una biopsia guiada por ecocardiograma intracardiaco (Vander, 2023).

Es importante considerar dentro de los diagnósticos diferenciales a los tumores benignos, que son más comunes que las variantes malignas. Además, debido a la presentación clínica heterogénea se deben pensar en otras enfermedades cardiacas como pericarditis, mediastinitis, cardiomiopatía restrictiva, entre otras (Raaf, 2023).

La rareza de los sarcomas cardiacos primarios ha dificultado tener un esquema de tratamiento estandarizado (Stergioula et al., 2023). La literatura indica que, siempre que se pueda realizar, la cirugía es la opción preferida y se debe optar por el manejo multimodal con quimioterapia y radioterapia adyuvantes debido a la agresividad y a la complejidad quirúrgica que requiere este tipo de tumores, lo que complica la resección completa; es importante mencionar que la evidencia en cuanto al tratamiento es heterogénea y poco robusta por la rareza de la enfermedad. También se debe considerar a otros procedimientos como: ventana pericárdica, pericariectomía o pericardiocentesis, útiles para el estudio de líquido y para aliviar los síntomas asociados ante la presencia de taponamiento cardiaco (Raaf, 2023). El papel de la cirugía de acuerdo al tipo de resección, completa versus incompleta, interfiere en la supervivencia libre de progresión, de 10 a 4.5 meses (Chambergo-Michilot et al., 2023). En una serie

de casos la media de supervivencia de los sarcomas cardiacos primarios fue de 17 meses para los pacientes con resección quirúrgica completa en comparación con 6 meses en los casos con tumor residual posterior a la cirugía (Simpson et al., 2008). En una revisión de 127 estudios se comparó la cirugía sola, la quimioterapia adyuvante y la quimiorradioterapia adyuvante. Las sobrevidas reportadas fueron de 6 meses, 13 meses y 27 meses respectivamente (Stergioula et al., 2023).

En cuanto a quimioterapia los regímenes usados incluyen antraciclinas, ifosfámidas y taxanos. Además, en algunos casos se ha utilizado epirrubicina y ciclofosfámidas. Cabe tomar en cuenta la cardiotoxicidad asociada a estos tratamientos, por lo que los esquemas que contienen taxanos +/- gemcitabina se utilizan de forma alternativa cuando el riesgo cardíaco es alto. Para angiosarcomas, se considera al esquema paclitaxel semanal 80-100 mg/m² como eficaz (Chambergo-Michilot et al., 2023).

Por último, el uso de radioterapia se ha reportado en algunos casos con resultados heterogéneos. Moeri-Schimmel et al describe dos casos, el primero un sarcoma de AI sometido a cirugía no radical con radioterapia a dosis de 59.4 Gy postoperatoria, con una sobrevida de 13 meses luego del diagnóstico. El segundo caso, un sarcoma de AD tratado con cirugía radical y adyuvancia en base a radioterapia a dosis de 33 Gy y quimioterapia con taxano con 3 años de sobrevida; paciente aún vivo al momento de la publicación del artículo (Moeri-Schimmel et al., 2020). Kyoung et al reportó un caso de angiosarcoma de AD tratado con cirugía, quimioterapia y radioterapia adyuvantes, con una sobrevida posterior a la cirugía de 24 meses (Park et al., 2011). Pessotto et al reportó un caso de leiomioma cardíaco con recurrencia local posterior al tratamiento quirúrgico, por lo que recibió radioterapia y quimioterapia con una sobrevida de 40 meses (Pessotto et al., 1997). Es decir, el tratamiento adyuvante mejora la sobrevida en comparación con cirugía sola y presenta tasas de sobrevida variables.

En general, la mediana de sobrevida varía entre 6 a 12 meses aunque depende del tipo de tratamiento realizado (Vander, 2023). La edad se reportó como asociada al pronóstico, es así que en un estudio realizado por Wang y colaboradores demostró que a menor edad al diagnóstico, mejor pronóstico (Wang et al., 2023). En cuanto a la subclasificación, los pacientes portadores de angiosarcomas tienen una menor sobrevida en comparación con otras variantes (Raaf, 2023). Por último, más del 90% de pacientes con este tipo de neoplasias presentan progresión tumoral, sea local o a distancia, a los 2 años del tratamiento y sólo el 30% sobreviven más de 2 años (Chambergo-Michilot et al., 2023).

En la paciente del caso, por la localización del tumor la cirugía fue bastante compleja, el resultado posterior al tratamiento quirúrgico reportó un tumor agresivo de alto grado histológico, con márgenes quirúrgicos comprometidos por la neoplasia por lo que se decidió complementar el tratamiento con quimioterapia y radioterapia, la cual está pendiente, para mejorar sobrevida y disminuir riesgo de recaída. El tratamiento se estableció de acuerdo a lo que dicta la literatura actual. Al momento de la presentación del caso, paciente continúa en tratamiento oncológico activo con toxicidad tolerable y buen estado funcional.

CONCLUSIONES

Los sarcomas cardíacos son tumores malignos infrecuentes. Su presentación clínica es indistinguible de la patología benigna y para el diagnóstico es necesario apoyarse de exámenes de imagen y del estudio histopatológico. El tratamiento del caso actual se realizó según indica la literatura actual aunque no existe un consenso para su manejo.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Carrillo, F., Uribe, G., Garc, J., Llancaqueo, M., Cl, H., Interna, R. M., Cl, H., Cardiolog, R., Cl, H., Cl, H., & Cl, H. (2021). *Insuficiencia cardíaca como presentación de sarcoma cardíaco . Caso clínico y revisión de la literatura Cardiac sarcoma associated to heart failure : Case report and review. 40*, 134–138.
- Chambergó-Michilot, D., De la Cruz-Ku, G., Sterner, R. M., Brañez-Condorena, A., Guerra-Canchari, P., & Stulak, J. (2023). Clinical characteristics, management, and outcomes of patients with primary cardiac angiosarcoma: A systematic review. *Journal of Cardiovascular and Thoracic Research, 15*(1), 1–8. <https://doi.org/10.34172/jcvtr.2023.30531>
- Cruz, J., Navarro, S., Guerra, M., García, R., Lima, M., Molina, P., & Llombart-bosch, A. (2005). Valor de la inmunohistoquímica en la tipificación de los sarcomas de partes blandas y su discordancia con el análisis histopatológico convencional : un estudio de casos procedentes del INO (Cuba) Value of immunohistochemistry in the typification of soft. *Revista Española de Patología, 38*(3), 149–156.
- Moeri-Schimmel, R., Pras, E., Desar, I., Krol, S., & Braam, P. (2020). Primary sarcoma of the heart: Case report and literature review. *Journal of Cardiothoracic Surgery, 15*(1), 1–6.



<https://doi.org/10.1186/s13019-020-01157-4>

Orlandi, A., Ferlosio, A., Roselli, M., Chiariello, L., & Spagnoli, L. G. (2010). Cardiac sarcomas: An update. *Journal of Thoracic Oncology*, 5(9), 1483–1489.

<https://doi.org/10.1097/JTO.0b013e3181e59a91>

Park, K. S., Song, B. G., Ok, K. S., Park, D. W., Jung, H. J., Kwak, M. O., Cho, W. H., & Choi, S. K. (2011). Primary cardiac angiosarcoma treated by complete tumor resection with cardiac reconstruction. *Heart and Lung: Journal of Acute and Critical Care*, 40(3), e41–e43.

<https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2010.07.006>

Pessotto, R., Silvestre, G., Luciani, G. B., Anselmi, M., Pasini, F., Santini, F., & Mazzucco, A. (1997). Primary cardiac leiomyosarcoma: Seven-year survival with combined surgical and adjuvant therapy. *International Journal of Cardiology*, 60(1), 91–94. [https://doi.org/10.1016/S0167-5273\(97\)02956-2](https://doi.org/10.1016/S0167-5273(97)02956-2)

Raaf, J. (2023). Cardiac Sarcoma. *Cardiac CT*, 123–127. https://doi.org/10.1007/978-981-15-5305-9_24

Simpson, L., Kumar, S. K., Okuno, S. H., Schaff, H. V., Porrata, L. F., Buckner, J. C., & Moynihan, T. J. (2008). Malignant primary cardiac tumors: Review of a single institution experience. *Cancer*, 112(11), 2440–2446. <https://doi.org/10.1002/cncr.23459>

Stergioula, A., Kokkali, S., & Pantelis, E. (2023). Multimodality treatment of primary cardiac angiosarcoma: A systematic literature review. *Cancer Treatment Reviews*, 120(August), 102617. <https://doi.org/10.1016/j.ctrv.2023.102617>

Urbini, M. (2020). Genetic aberrations and molecular biology of cardiac sarcoma. *Therapeutic Advances in Medical Oncology*, 12(6), 1–14. <https://doi.org/10.1177/1758835920918492>

Vander, T. (2023). *Cardiac Tumors*. 368–371. <https://doi.org/10.1016/B978-032304525-4.00057-5>

Wang, W., Kang, L., Zhang, J., Li, H., Cao, T., & He, S. (2023). Age and treatment disparities in survival of primary malignant cardiac tumors: an analysis of over 40 years and 500 patients. *Journal of Thoracic Disease*, 15(8), 4434–4444. <https://doi.org/10.21037/jtd-23-1054>

