

Rabdomiosarcoma cardíaco

Cardiac Rhabdomyosarcoma

GENARO A. VILCARROMERO ARBULÚ¹Recibido: 11/07/2012
Aceptado: 13/08/2012**Dirección para separatas:**Dr. Genaro A. Vilcarrmero Arbulú
Instituto Nacional del Corazón
"Carlos Alberto Peschiera Carrillo"
Servicio de Cardiología
Calle Coronel Zegarra 417 -
Jesús María
CP lima11 Lima, Perú**RESUMEN**

Los tumores cardíacos primarios son una patología de baja prevalencia a nivel mundial, con predominio de los tumores benignos. Los malignos, mucho más infrecuentes, son de alta mortalidad y poca supervivencia a pesar de tratamiento quirúrgico o quimioterápico. Son de diagnóstico clínico impreciso, pero se cuenta con herramientas diagnósticas muy confiables. En esta presentación se describe el caso de una paciente sin factores de riesgo cardiovascular y sin antecedentes familiares de importancia, que solicitó atención médica por disnea a esfuerzos moderados como único síntoma, por lo que se le realizaron estudios por imágenes que revelaron una masa en la aurícula izquierda. Se efectuaron la resección quirúrgica de la masa tumoral y su posterior estudio, en el que se arribó al diagnóstico de rabdomiosarcoma cardíaco. Posteriormente se indicó quimioterapia, con la intención de mejora en la supervivencia. Asimismo, se realiza una revisión de la bibliografía en el diagnóstico y el manejo de los tumores cardíacos primarios malignos.

REV ARGENT CARDIOL 2013;81:174-176. <http://dw.doi.org/10.7775/rac.es.v81.i2.1472>**Palabras clave >**

Rabdomiosarcoma - Neoplasia - Corazón

Abreviaturas >

ETE Ecocardiograma transesofágico

ETT Ecocardiograma transtorácico

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios del corazón son una patología importante de baja prevalencia en la que predominan los tumores benignos, como los mixomas auriculares, que generalmente son de fácil manejo y poca mortalidad. (1) Los tumores primarios malignos tienen una prevalencia menor, de los que los sarcomas constituyen uno de los tipos más frecuentes y el rabdomiosarcoma cardíaco es uno de los más importantes, ya que el pronóstico y la sobrevida son de por sí sombríos, por lo que su diagnóstico precoz podría ayudar a la supervivencia o a obtener mayores beneficios para el paciente. (2) En esta presentación se describe el caso de una paciente en quien luego de una serie de estudios y resección quirúrgica se arribó al diagnóstico de rabdomiosarcoma cardíaco.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer, de 67 años, hipertensa, con diabetes mellitus tipo 2, derivada para estudio por presentar disnea a esfuerzos moderados desde hacía un año, sin variación hasta la fecha de evaluación, con antecedentes familiares negativos. En el examen clínico las funciones vitales se encontraban dentro de rangos normales, sin signos clínicos que sugirieran patología cardíaca.

Se realizó un ecocardiograma transtorácico (ETT) (Figura 1) para evaluar la función cardíaca, que reveló una imagen heterogénea que semejaba una tumoración, por lo que se decidió realizar un ecocardiograma transesofágico (ETE) para mayor definición de imagen y de compromiso estructural, el cual mostró claramente una imagen de masa en la aurícula izquierda, ocupando el 65% del área total, multilobulada, heterogénea.

Establecido el diagnóstico de una tumoración cardíaca, se evaluó el grado de infiltración en estructuras adyacentes mediante estudio tomográfico (Figura 2).

Para establecer si la masa presente disponía de vascularización importante, se realizó un cateterismo cardíaco en el que se encontró *blush* tumoral dependiente de la arteria circunfleja.

Se realizó cirugía cardíaca con la intención de extraer la masa tumoral para estudio; durante el acto quirúrgico pudo observarse una tumoración infiltrante de aspecto cerebroide irregular en la pared lateral y el techo de la aurícula izquierda. Resecado el tumor (en su mayor parte para evitar el compromiso total de la anatomía cardíaca), se efectuó el estudio anatomopatológico, en el que se arribó al diagnóstico de rabdomiosarcoma de alto grado de malignidad, confirmado por inmunohistoquímica positiva para vimentina, desmina y actina muscular, así como por la presencia de rabiomioblastos.

DISCUSIÓN

A Columbus de Padua se le acredita la primera referencia de un tumor cardíaco en 1559 y a Barners

¹ Médico Cirujano. Residente de Cardiología del Instituto Nacional del Corazón - EsSalud, Lima - Perú

Fig. 1. Ecocardiograma transtorácico. **a.** Corte paraesternal eje largo. **b.** Eje largo cuatro cámaras. Se evidencia la presencia de una imagen que sugiere una masa de gran tamaño que compromete el *septum* interauricular, la válvula mitral anterior y la valva anterior de la aorta. AI: Aurícula izquierda. VI: Ventriculo izquierdo

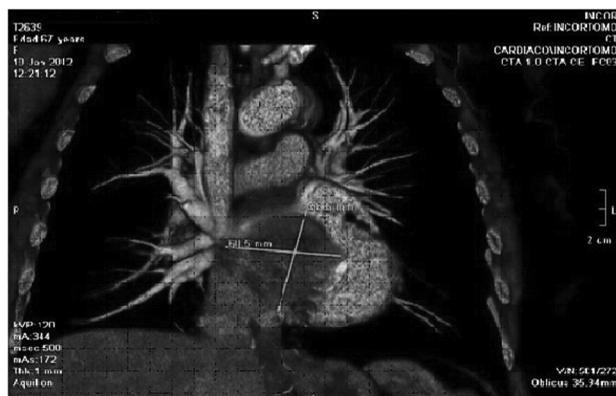
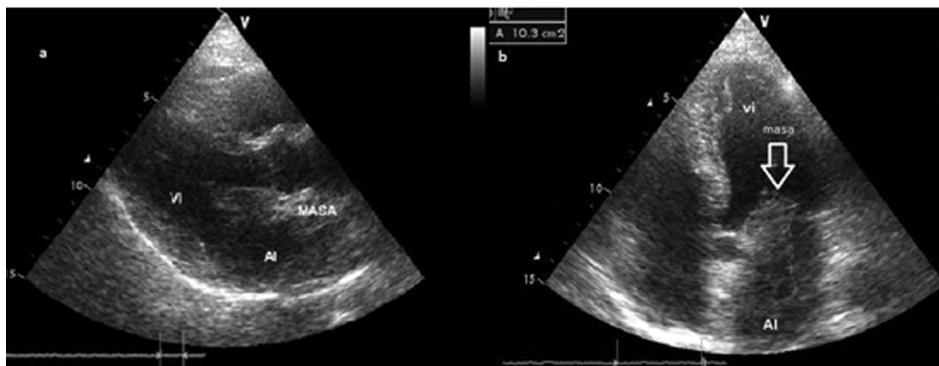


Fig. 2. Reconstrucción de tomografía espiral multicorte donde se evidencia tumoración sólida de 60 × 58 × 40 mm localizada a nivel de la pared anteroinferior de la aurícula izquierda.

indirectamente el primer diagnóstico *premortem* de un sarcoma en 1934. (3)

Progresivamente, con el transcurrir de los años los adelantos tecnológicos permitieron mejores procedimientos diagnósticos, como la ecocardiografía en un principio y luego la tomografía y la resonancia magnética, herramientas también precisas, de gran sensibilidad para el diagnóstico. (4)

Es importante conocer para el manejo de este caso que los tumores cardíacos primarios tienen una incidencia del 0,0017% al 0,35%, de los cuales el 70% son benignos y el 30% son tumores malignos; de estos, los sarcomas presentan una incidencia del 2-5% (5) y sus variables más frecuentes son los angiosarcomas y los rhabdomyosarcomas, en este orden. (2)

Los sarcomas se diferencian de los tumores benignos en los siguientes aspectos: (6)

1. Se asientan de manera predominante en la cámara derecha, más frecuentemente en la aurícula derecha, desde donde invaden otras cámaras.
2. Tienen una configuración variable, pero sobre todo polipoide.
3. Son más frecuentes en la tercera, cuarta y quinta década de la vida.
4. El sexo masculino es generalmente el más afectado.
5. Son de crecimiento rápido e infiltrativo.

6. Poseen gran tendencia a producir metástasis.
7. Tienen clínica muy variable.

El rhabdomyosarcoma es uno de los tipos de sarcomas importantes en los que también se produce el compromiso de la cámara izquierda; es más común en niños y adolescentes (75% de los sarcomas cardíacos en menores de un año). (7)

Puede comprometer múltiples estructuras (aurículo-septo-valvular). (8)

Clínicamente suelen ser asintomáticos hasta que se produce algún grado de compromiso estructural, como infiltración pericárdica que provoca derrame y causa síntomas de taponamiento la mayoría de las veces, infiltración de estructuras cardíacas, con producción de arritmias o lesiones valvulares que llevan a cuadros obstructivos con aumento de presiones, que a veces llegan a comprometer la función cardíaca ocasionando síntomas de falla cardíaca. (9)

Cuando se presentan síntomas, por orden de frecuencia son: disnea (61%), dolor de pecho (28%), síntomas de falla cardíaca (28%), palpitaciones (24%) y otros (4%). (10)

El diagnóstico se hace en un principio con la ecocardiografía de superficie con una sensibilidad alta, de aproximadamente el 93%, según algunos estudios; luego se emplea preferentemente el ETE para definir grados de compromiso estructural, con un 96% de sensibilidad. Cabría mencionar que en esos estudios los porcentajes restantes de error se debían a tumores que se encontraban en la zona posterior del corazón o infiltrando el pericardio o eran tumores muy pequeños, de alrededor de 4 × 8 mm. (4, 8)

La angiografía también es una opción diagnóstica donde la malignidad se sospecha en relación con la vascularización o el *blush* tumoral, (11) que por definición es la evidencia angiográfica de vascularización tumoral durante la administración de contraste en la sala de hemodinámica.

El tratamiento indicado es la cirugía de resección; (4, 9, 12) el pronóstico quirúrgico depende de variables como la edad, el nivel de disnea (NYHA) y el grado de malignidad. (13) Respecto de la técnica quirúrgica no se ha establecido un procedimiento estándar, por lo que en la mayoría de las revisiones se recomienda

la resección quirúrgica hasta donde sea posible la extirpación evitando la pérdida de la anatomía cardíaca, mientras que otras sugieren diferentes alternativas, como trasplantes autólogos, donde se extrae el corazón para resecar el tumor fácilmente, reparar la anatomía y reimplantarlo. (4) No hay estudios comparativos que demuestren cuál otorga mayor beneficio.

Después de la resección se recomienda quimioterapia adyuvante, ya que se cree que mejora ligeramente la supervivencia, (9, 12) dado que el resto de las revisiones mencionan una supervivencia no mayor de 15 meses con cirugía solamente como tratamiento de los tumores malignos (que incluyen a los rhabdomyosarcomas); (13) en los estudios revisados no hay datos claros en relación con quimioterapia o radioterapia previas a la cirugía para reducir el tamaño tumoral.

El caso de esta paciente resulta importante considerando que este tipo de tumores son mucho más frecuentes en varones, con una edad promedio de 40 a 50 años en adultos y de mayor frecuencia en niños, y que por lo regular se encuentran en estado clínico deteriorado por procesos metastásicos que comprometen tanto el lado izquierdo como el lado derecho del corazón.

CONCLUSIONES

Los tumores cardíacos malignos primarios son una patología poco frecuente pero de gran importancia; conocerlos permitirá un diagnóstico precoz, así como conocer los procedimientos diagnósticos disponibles ayudaría a un mejor diagnóstico, como el ETT y el ETE, y la tomografía o la resonancia magnética para evaluar el grado de infiltración.

La cirugía cardíaca es el único tratamiento efectivo; la técnica quirúrgica depende mucho de la experiencia del cirujano, pero se ha de tener presente que mientras más lesión se pueda extraer, mejor será el pronóstico del paciente; la quimioterapia posextracción no está del todo definida en la mejora de la supervivencia, pero en algunas revisiones se evidencia que la aumenta ligeramente.

ABSTRACT

Cardiac Rhabdomyosarcoma

The prevalence of primary cardiac tumors is low worldwide, with a predominance of benign tumors. Malignant tumors, even more rare, present high mortality and low survival ra-

tes despite surgery or chemotherapy. Its clinical diagnosis is inaccurate, but there are very reliable diagnostic tools. This report describes the case of a patient with no cardiovascular risk factors or significant family history, who asked for medical care due to dyspnea on moderate exertion as the only symptom. She was performed imaging studies, which revealed a mass in the left atrium. Surgical resection and analysis of the tumor were performed, concluding that its diagnosis was cardiac rhabdomyosarcoma. Chemotherapy was indicated in order to improve survival. Also, a review of the literature was made for the diagnosis and management of malignant primary cardiac tumors.

Key words > Rhabdomyosarcoma - Neoplasms - Heart

Declaración de conflicto de intereses

El autor declara que no posee conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bhan A, Mehrotra R, Choudhary S, Sharma R, Prabhakar D, Airan B, et al. Surgical experience with intracardiac myxomas: long term follow-up. *Ann Thorac Surg* 1998;66:810-33. <http://doi.org/dw5b9j>
2. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, Nair GM, Cattan C, Yau T. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Lancet Oncol* 2005;6:219-28. <http://doi.org/bcg3vt>
3. Perchinsky M, Lichtenstien S, Tyers GF. Primary cardiac tumor forty years' experience with 71 patients. *Cancer* 1997;79:1809-15.
4. Odim J, Reehal V, Laks H, Mehta U, Fishbein MC. Surgical pathology of cardiac tumors. Two decades at an urban institution. *Cardiovasc Pathol* 2003;12:267-70. <http://doi.org/crbmzg>
5. Lima R de C, Mendes A, Bezerra E, Oliveira W. Surgical treatment of primary cardiac rhabdomyosarcoma. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2009;24:242-4. <http://doi.org/c645ct>
6. Abad C. Tumores cardíacos primitivos malignos. *Rev Esp Cardiol* 1998;51:103-14.
7. Díaz-Pérez JA, Gómez-Arbeláez D, Hurtado-Gómez GA. Rhabdomyosarcoma primario de corazón como causa de síncope recurrente en el adulto. *Arch Cardiol Mex* 2011;81:313-6.
8. Meng Q, Lai H, Lima J, Tong W, Qian Y, Lai S. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases. *Int J Cardiol* 2002;84:69-75. <http://doi.org/cvv7hz>
9. Reardon MJ, Roy Smythe W, editors. *Cardiac Neoplasms. Cardiac Surgery in the Adult*. New York: McGraw-Hill; 2003. p. 1373-400.
10. Murphy MC, Sweeney MS, Putnam JB Jr, Walker WE, Frazier OH, Ott DA, et al. Surgical treatment of cardiac tumors: a 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 1990;49:612. <http://doi.org/bzntt8>
11. Marok R, Klein LW. Tumor blush cardiac tumors. *J Invasive Cardiol* 2012;24:139-40.
12. Coard W. Primary tumors of the heart: experience at the University Hospital of the West Indies. *Cardiovasc Pathol* 2007;16:98-103. <http://doi.org/ctxxcv>
13. Elbardissi AW, Dearani JA, Daly RC, Mullany CJ, Orszulak TA, Puga FJ, et al. Survival after resection of primary cardiac tumor: a 48-year experience. *Circulation* 2008;118:S7-S15. <http://doi.org/djr99b>