

# Sarcoma Pleomórfico Primario de Corazón: Reporte de Caso

Luz Clemencia Zarate C<sup>1</sup>, Eliana Eugenia Rojas D<sup>2</sup>, Carlos Vesga<sup>1</sup>, William Alberto Franco C<sup>3</sup>, Pastor Olaya<sup>1</sup>, Jairo Sánchez<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Departamento de Cardiología, Fundación Valle del Lili. <sup>2</sup>Departamento de Medicina Interna. <sup>3</sup>Departamento de Oncología, Fundación Valle del Lili

## Introducción

Los tumores cardiacos primarios tienen una incidencia del 0.0017% al 0.33% y los sarcomas son los tumores cardiacos malignos más frecuentes. El sarcoma pleomórfico indiferenciado es la 2da causa más frecuente en adultos, usualmente son asintomáticos<sup>1-2</sup>.

El diagnóstico es de exclusión y la inmunohistoquímica es fundamental para el diagnóstico diferencial.

El carácter infiltrativo, agresividad tumoral y recurrencias hacen que frecuentemente sean irsecables, con supervivencia al año baja y resultados desfavorables<sup>3,4</sup>.

## Objetivos

Describimos el caso de un paciente de 41 años con sarcoma pleomórfico de alto grado primario de corazón no susceptible de manejo quirúrgico y en quien se inicia terapia con Paclitaxel.

## Reporte de Caso

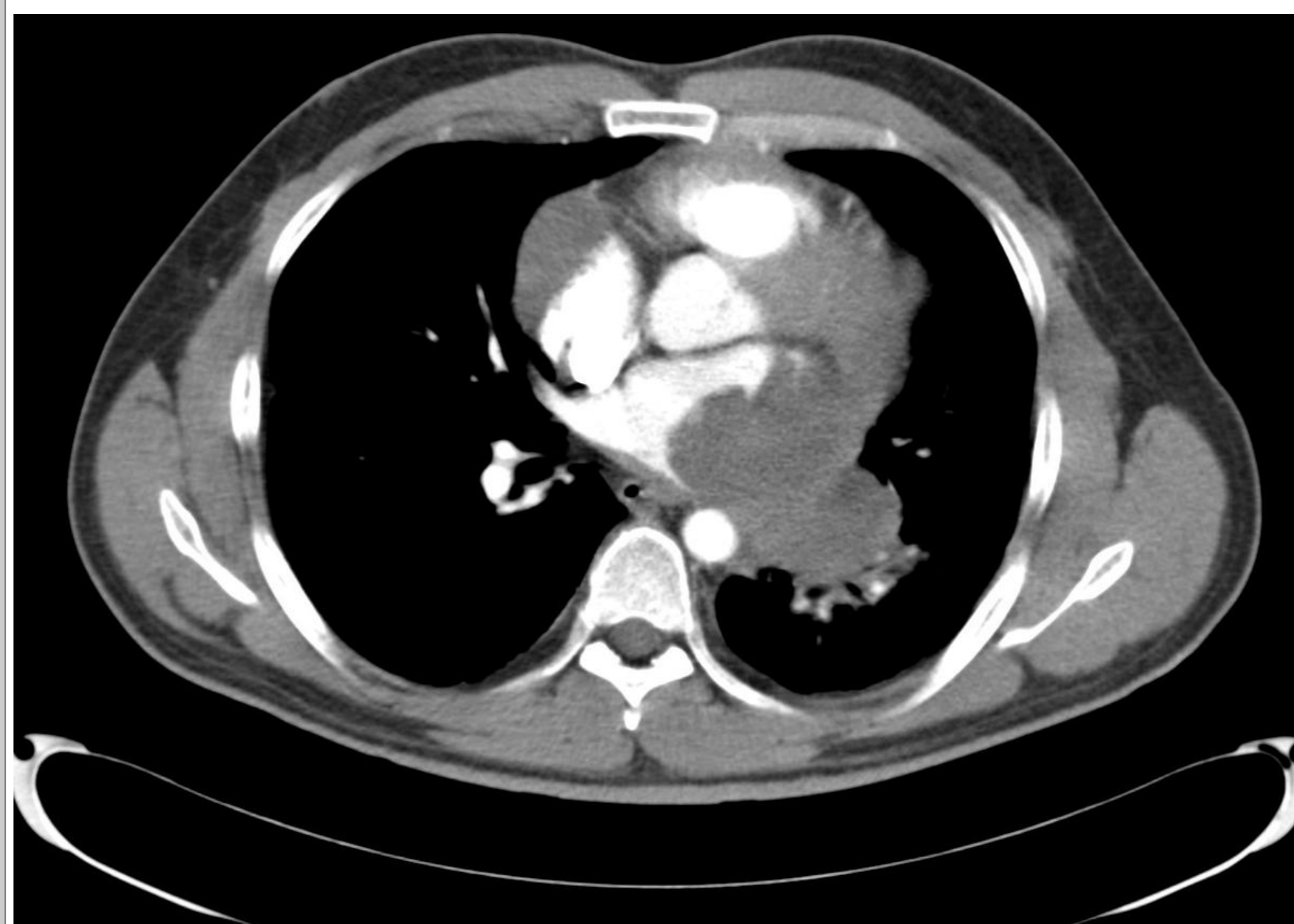
Paciente de 41 años masculino sin antecedentes previos quien consulta por cuadro de 4 meses de dolor torácico y disnea. Fue llevado a coronariografía la cual fue normal y el ecocardiograma mostró una FEVI 65% sin alteraciones de la contractilidad, con derrame pericárdico leve y se consideró el diagnóstico de pericarditis y se inició manejo.

Ante persistencia de los síntomas, estudian con TAC de tórax que documenta masa de 5.7cm que ocupaba casi la totalidad de la aurícula izquierda (aspecto posterolateral) con obstrucción de la válvula mitral, infiltración al pericardio y venas pulmonares.

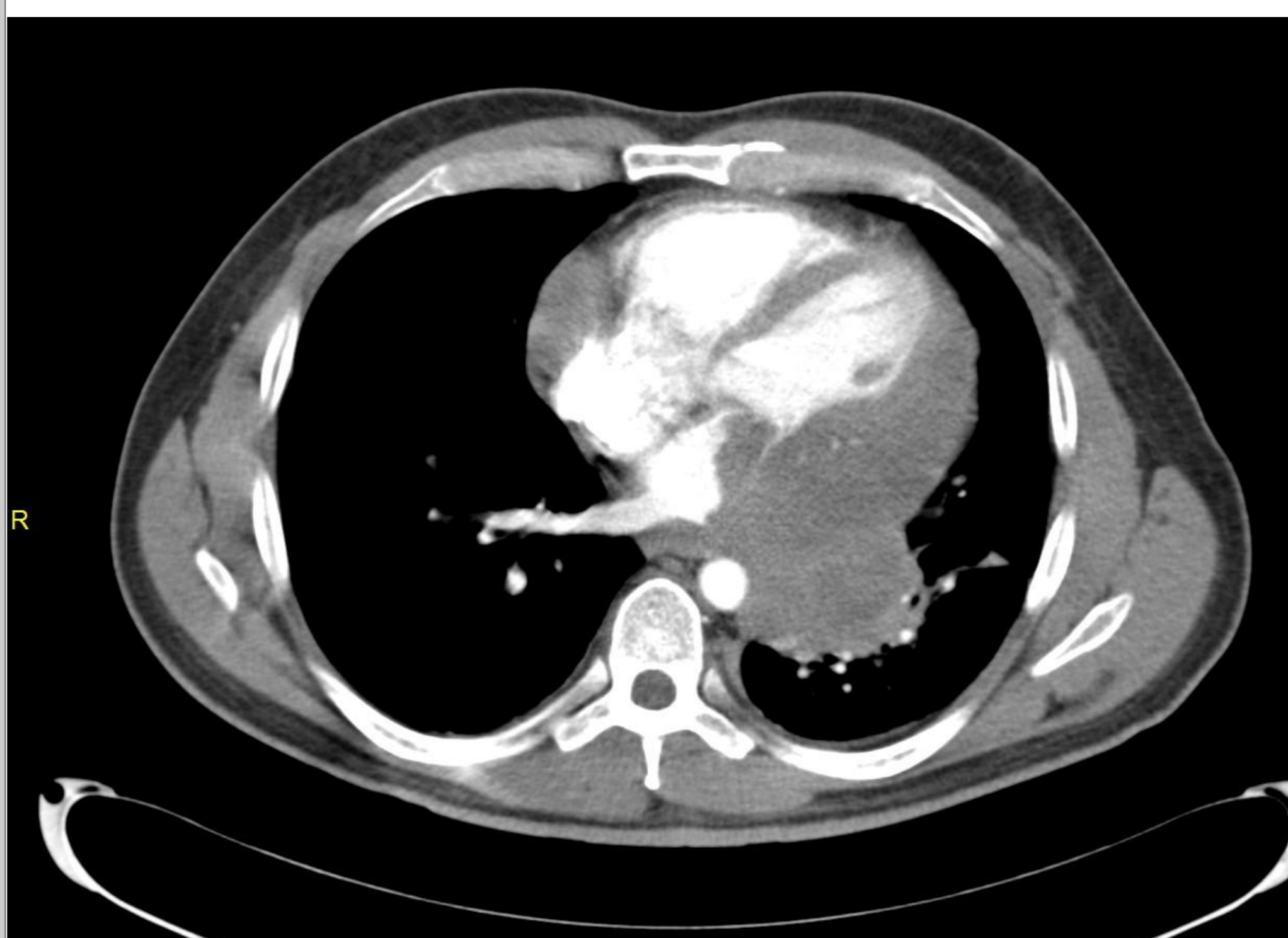
La biopsia de tejidos por toracoscopia reportó una sarcoma pleomórfico de alto grado. Fue valorado por cirugía cardiovascular y se consideró no susceptible de abordaje quirúrgico. El grupo de oncología consideró inicio de quimioterapia con Paclitaxel. Por la mala evolución y deterioro, se traslada a Paliativos y fallece tres meses después.

Presentado durante el XXV congreso Colombiano de Cardiología y Cirugía cardiovascular. Marzo 13 a 15 de 2014. Medellín

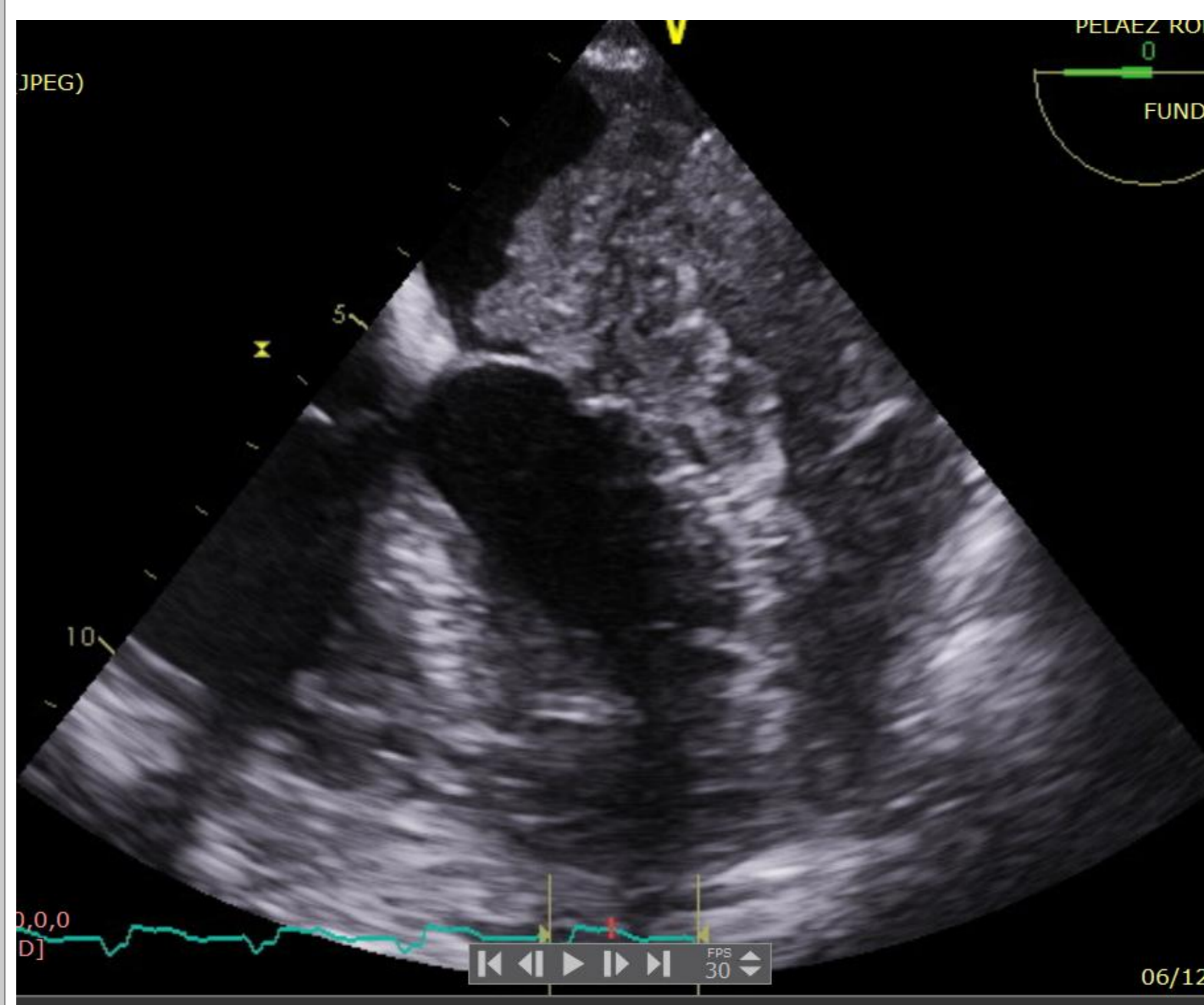
## Resultados



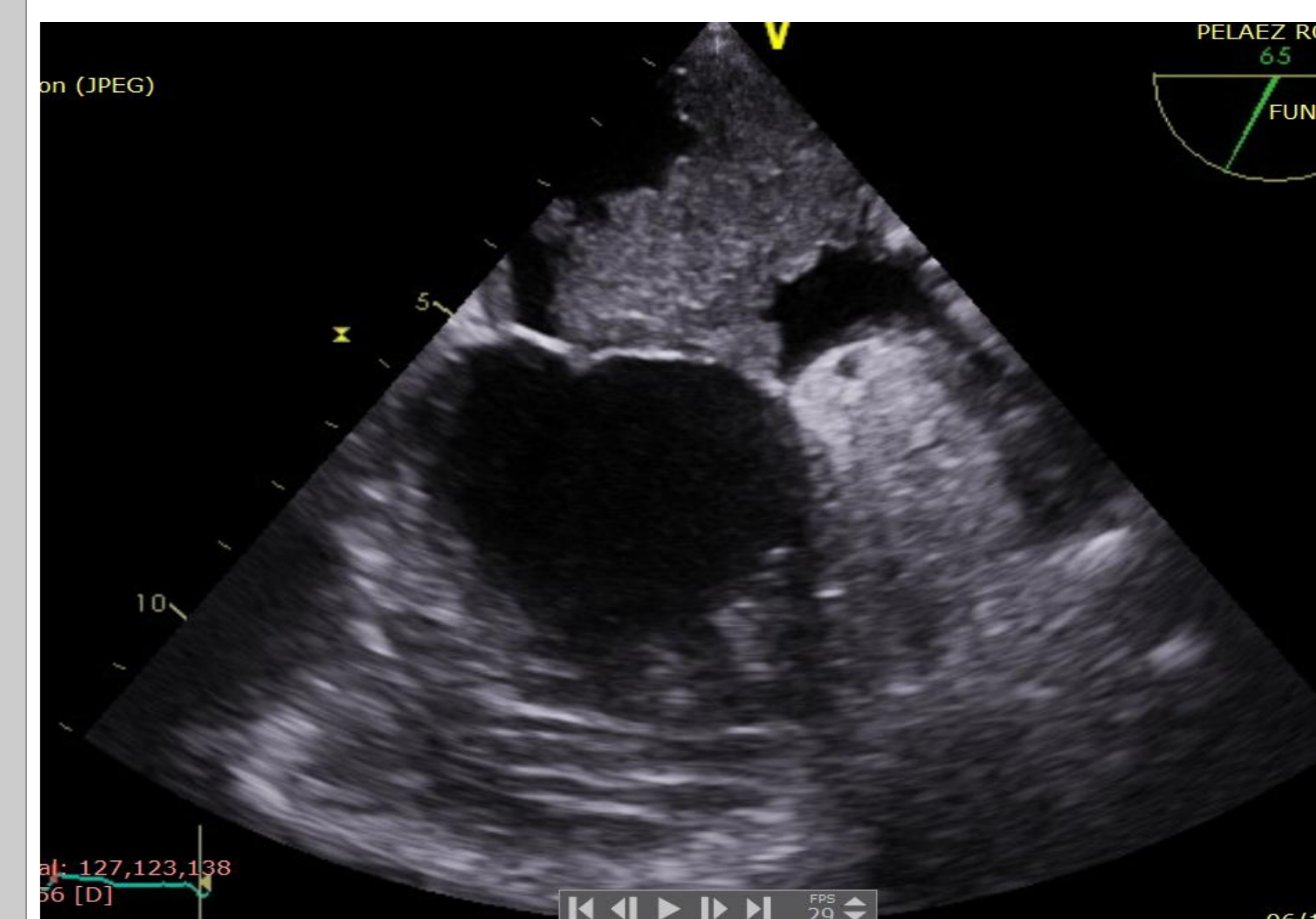
TAC de tórax que mostró una masa de 5.7cm que ocupaba casi la totalidad de la aurícula izquierda (aspecto posterolateral) con obstrucción de la válvula mitral, infiltración al pericardio y venas pulmonares.



Ecocardiograma TT que evidencia una gran masa intra y extra cardiaca. La masa intracardiaca esta localizada en la AI, lobulada, con algunos pedículos y se prolapsa hasta la entrada del VI produciendo obstrucción. La parte extracardiaca de la masa se observa haciendo cuerpo con la pared posterior de la AI, la pared lateral del VI y la pared anterior del VD. Se extiende hasta la vecindad de la aorta descendente.



## Resultados (cont.)



## Conclusiones

Los sarcomas cardiacos, son neoplasias extremadamente raras. El Histiocitoma Fibroso Maligno Pleomórfico/ Sarcoma Pleomórfico Indiferenciado es considerado el segundo sarcoma cardiaco más común en adultos es un sarcoma de alto grado, con diferenciación fibro o miofibroblástica con áreas de marcado pleomorfismo celular<sup>3-4</sup>.

La muerte tiene lugar por complicaciones post operatorias, falla cardiaca debida a crecimiento progresivo del tumor y metástasis. No existe evidencia sobre uno u otro manejo oncoespecífico, ni efecto en la supervivencia. La supervivencia media oscila entre 9,6 y 16,5 meses<sup>4</sup>. Con menor agresividad cuando se ubican en AI, clasificación histológica baja con escaso pleomorfismo celular y actividad mitótica baja, ausencia de necrosis, tumor mixoide y la ausencia de metástasis al diagnóstico<sup>5</sup>.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica. La quimioterapia neoadyuvante (antraciclinas, ifosfamida y taxanos) ha mostrado beneficio en histologías quimiosensibles (angiosarcoma y leiomiomasarcoma). La radioterapia tiene papel limitado dada la localización, riesgo de muerte por radiosensibilidad del miocardio/pericardio y cardiotoxicidad, pero podría ser beneficiosa en adyuvancia a la cirugía en casos seleccionados. El trasplante cardiaco a considerar en casos seleccionados (bajo grado de malignidad y bajo potencial metastásico)<sup>6</sup>.

## Bibliografía

1. Zhang PJ, Brooks JS, Golblum JR, et al. Primary cardiac sarcoma: a clinicopathologic analysis of a series with follow up information in a 17 patients. *Human Pathol.* 2008; 39: 1385-1395
2. Kizhake C, Weisshaar D, Parekh H, Berry G, Reitz B. Primary cardiac angiosarcoma: case report and review of the literature. *Cardiovascular Pathology* /2006; 15(2):110-2.
3. Winther C, Timmermans Wielenga V, Dagaard S, Mortensen SA, Sander K. *Cardiovascular pathol.* 2011; 20(1):63-7
4. Devbhandari MP, Meraj S, Jones MT, Kadir I, Bridgewater B. Primary cardiac sarcoma: reports of two cases and a review of current literature. *J Cardiothorac Surg* 2007; 2: 34.
5. Burke AP, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of heart. *Cancer.* 1992; 69 (2): 387-95.
6. Catton C. The management of malignant cardiac tumors: clinical considerations. *Semin Diagn Pathol.* 2008 Feb; 25 (1): 69-75.