







## Tromboembolismo pulmonar como forma de presentación de neurofibrosarcoma cardíaco

MSc. Dr. Julio A. Pérez Domínguez<sup>1\*</sup>✉ , Dr. Carlos R. Bao Núñez<sup>2\*</sup> , Dra. Lisett Leblanch Pérez<sup>3\*</sup> , Dr. Luis F. Cervantes Castro<sup>1\*</sup> , Dr. Alberto Pérez Oliva<sup>\*</sup>  y Dra. Marian M. Rodríguez Peña<sup>\*</sup> 

Servicios de Cardiología<sup>1</sup>, Medicina Interna<sup>2</sup> y Oncología<sup>3</sup>, del Hospital General Provincial Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo, Granma, Cuba.

\* Facultad de Medicina, Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Bayamo, Granma, Cuba.

Full English text of this article is also available

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 20 de julio de 2020  
Aceptado: 1 de agosto de 2020  
Online: 14 de enero de 2021

#### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

#### Imágenes

Las imágenes ecocardiográficas se muestran con el consentimiento de la paciente.

#### Abreviaturas

AD: aurícula derecha  
VD: ventrículo derecho

✉ JA Pérez Domínguez  
Servicio de Cardiología  
Hospital Carlos Manuel de Céspedes  
Carretera a Santiago de Cuba Km 1  
Bayamo CP 85100. Granma, Cuba.  
Correo electrónico:  
jualped.grm@infomed.sld.cu

### RESUMEN

Los tumores cardíacos pueden provocar síncope, falla cardíaca, fenómenos embólicos y muerte. Se requiere un elevado índice de sospecha debido a la similitud clínica con otras enfermedades sistémicas. Se describe el caso de una mujer de 26 años que empezó con dificultad respiratoria, tos, expectoración hemoptoica, hipotensión arterial y manifestaciones de insuficiencia cardíaca a predominio derecho. La ecocardiografía mostró una masa tumoral en aurícula derecha y múltiples imágenes de trombos a nivel del tronco de la arteria pulmonar, con signos de disfunción ventricular derecha e hipertensión pulmonar grave. Fue intervenida quirúrgicamente, pero el tumor era irreseccable, pues infiltraba el pericardio y la vena cava inferior. La paciente falleció un día después de la operación. El estudio histológico confirmó que el tumor era un neurofibrosarcoma.

**Palabras clave:** Tumores cardíacos, Neurofibrosarcoma, Schwannoma, Sarcomas

### *Pulmonary embolism as a presentation form of cardiac neurofibrosarcoma*

### ABSTRACT

Cardiac tumors can cause syncope, heart failure, embolic events, and death. A high index of suspicion is required due to the clinical similarity with other systemic diseases. Here is described the case of a 26-year-old woman who began with respiratory distress, cough, hemoptoic expectoration, low blood pressure and manifestations of heart failure predominantly on the right. The echocardiography showed a tumor mass in the right atrium and multiple images of thrombi at the level of the pulmonary artery trunk, with signs of right ventricular dysfunction and severe pulmonary hypertension. She underwent surgery, but the tumor was unresectable, as it infiltrated the pericardium and the inferior vena cava. The patient died one day after surgery. The histological study confirmed that the tumor was a neurofibrosarcoma.

**Keywords:** Cardiac tumors, Neurofibrosarcoma, Schwannoma, Sarcomas

### INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos primitivos del corazón y el pericardio resultan poco

frecuentes, su incidencia es de 0,05% (4 casos en 8500 autopsias). El 25% corresponde a sarcomas, los cuales son diagnosticados con mayor frecuencia en mujeres (63%); generalmente son asintomáticos hasta estadios avanzados de la enfermedad en que inician su crecimiento y producen síntomas graves como: síncope, falla cardíaca, embolia pulmonar y sistémica, e incluso la muerte<sup>1</sup>.

El diagnóstico clínico puede resultar muy difícil y se hace necesario tener un elevado índice de sospecha porque las manifestaciones pueden ser similares a otras enfermedades sistémicas tales como: colagenosis, vasculitis, endocarditis infecciosa, amiloidosis, sarcoidosis, nefropatías, tuberculosis pulmonar, tumor carcinoide, feocromocitoma, hipernefoma, entre otras, y están determinadas por el tamaño, la tasa de crecimiento, localización, tendencia a la embolia y el grado de invasión del tumor<sup>2</sup>.

El ecocardiograma es el método diagnóstico fundamental, confiable, no invasivo y disponible para la detección, localización, tamaño y patrón de movimiento tumoral. La estrategia terapéutica principal es la resección quirúrgica, asociada o no con radio o quimioterapia, o ambas, aunque con resultados poco satisfactorios<sup>3</sup>.

La información sobre prevalencia y características de los tumores cardíacos en esta provincia es escasa, prácticamente inexistente, por lo que se decide publicar el caso de esta paciente con neurofibrosarcoma cardíaco que debutó con tromboembolismo e hipertensión pulmonar.

## CASO CLÍNICO

### Datos clínicos

Mujer de 26 años de edad, color negro de piel, procedencia urbana, con hábito de fumar desde hace 12 años (más de 20 cigarrillos por día) y antecedentes de tuberculosis pulmonar a los 6 años de edad, e hipertensión arterial; que, desde aproximadamente 15 días previos al ingreso, presentaba decaimiento marcado, debilidad en las piernas, fatiga fácil y dificultad respiratoria a los pequeños esfuerzos. Al momento del ingreso refirió dolor punzante en hemitórax izquierdo, acompañado de tos, inicialmente seca, luego productiva con expectoración hemoptoica, disnea de decúbito y episodios febriles de 38 °C de 8 días de evolución, sin ritmo horario definido y con sudoraciones profusas sin escalofríos ni temblores.

**Tabla 1.** Complementarios de laboratorio.

Examen	Resultado
Hemoglobina	135 g/L
Hematocrito	0,44 L/L
Leucograma	7,5 × 10 <sup>9</sup> /L
Polimorfonucleares	0,68%
Linfocitos	0,32%
Eritrosedimentación	87 mm/h
Coagulograma	
Tiempo de sangrado	1'
Tiempo de coagulación	8'
Coágulo	Retráctil
Conteo de plaquetas	355 × 10 <sup>9</sup> /L
Tiempo de protrombina (control)	13"
Tiempo de protrombina (paciente)	17"
TPTa (caolín)	45"
Glucemia	3,8 mmol/L
Creatinina	111 μmol/L
Urea	3,6 mmol/L
Ácido úrico	476 umol/L
Proteínas totales	64 g/L
Albúmina	29 g/L
Colesterol	2,1 mmol/L
Triglicéridos	1,06 mmol/L
Transaminasa glutámico-oxalacética	17 U/L
Transaminasa glutámico-pirúvica	13 U/L
Gamma-glutamyl transferasa	74 U/L
Bilirrubina total	26,7 umol/L
Bilirrubina directa	13,5 umol/L
Fosfatasa alcalina	393 U/L
Amilasa sérica	158 U/L
Globulinas	35 g/L
Inmunoglobulinas (Ig)	
IgA	2,66 g/L
IgG	13,22 g/L
IgM	2,67 g/L
Complemento (C3)	0,953 g/L
Complemento (C4)	0,175 g/L
Ionograma	
Sodio	127 mEq/L
Potasio	3,37 mEq/L
Cloro	92,6 mEq/L
Calcio sérico	1,116 mmol/L
Proteína C reactiva	1,15 mg/L
Factor reumatoideo	Negativo
Anticuerpos antinucleares (ANA)	Negativo

Células LE	No se observan
Cituria	
Leucocitos	$60 \times 10^6/L$
Hematíes	$20 \times 10^6/L$
Cilindros	No se observan
Albúmina	No contiene
Espustos BAAR I, II y III	Codificación 0
VDRL	Negativo
VIH	Negativo

BAAR, bacilos ácido-alcohol resistentes; TPTa, tiempo parcial de tromboplastina activado; VDRL, siglas en inglés de Laboratorio de Investigación de Enfermedades Venéreas (*venereal disease research laboratory*); VIH, virus de inmunodeficiencia humana

### Datos positivos al examen físico

Polipnea de 28 respiraciones por minuto y estertores crepitantes bibasales. Ruidos cardíacos rítmicos y taquicárdicos (139 latidos por minuto), con segundo ruido desdoblado en foco pulmonar, galope ventricular derecho y soplo sistólico III/VI en foco tricúspideo. Pulso filiforme, hipotensión arterial (90/60 mmHg), ingurgitación yugular, hepatomegalia dolorosa de 5 cm, de borde romo y superficie lisa y regular; y edemas marcados hasta el tercio superior de ambos miembros inferiores.

Las mucosas estaban húmedas y normocoloreadas, y la temperatura era normal (36,5 °C).

Los resultados de la analítica sanguínea se muestran en la **tabla 1**.

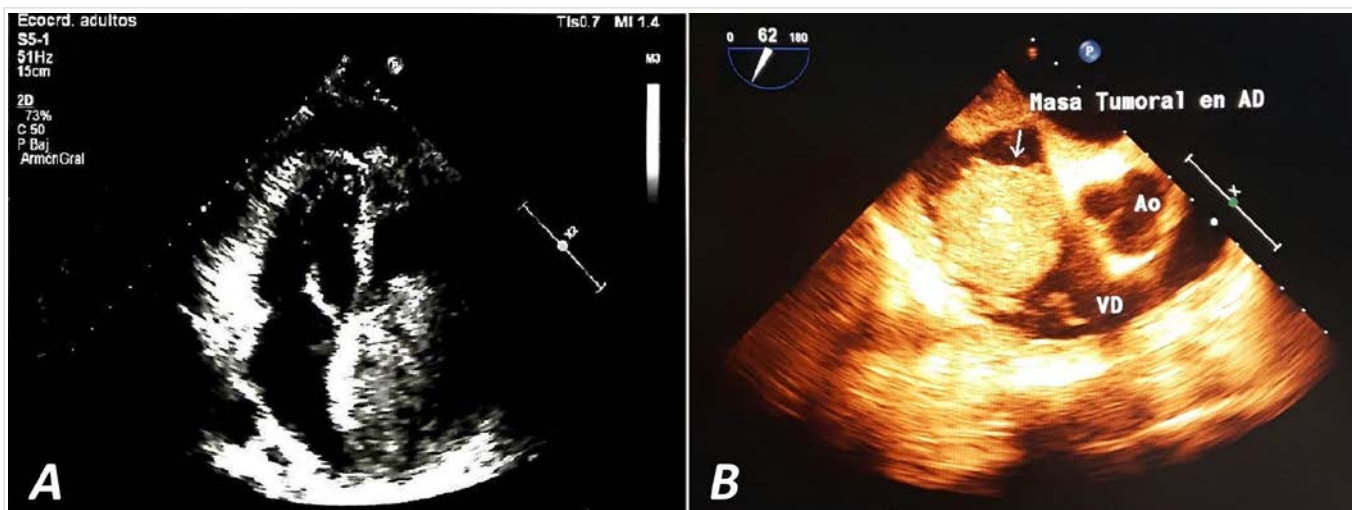
### Electrocardiograma

El electrocardiograma mostró un ritmo sinusal a 139 latidos por minuto, con ondas pulmonares que sugieren la presencia de crecimiento de aurícula derecha (AD), PR 160 mseg, QRS 80 mseg, QT 360 mseg y ángulo del QRS +90°. Existía, además, un patrón S<sub>1</sub>Q<sub>3</sub>T<sub>3</sub> (onda S en D<sub>1</sub>, con onda Q y T negativa en D<sub>III</sub>), Rr' en V<sub>1</sub> y V<sub>2</sub> (bloqueo de rama derecha del haz de His) y ondas T negativas de V<sub>1</sub>-V<sub>4</sub>. El segmento ST era normal.

### Ecocardiograma

El ecocardiograma demostró dilatación grave de las cavidades cardíacas derechas, con desplazamiento del *septum* interventricular hacia la izquierda. Contractilidad globalmente deprimida. Aparatos valvulares morfológicamente normales y ausencia de derrame pericárdico. Además, se observó una masa irregular de 72 × 89 mm, adosada a la pared libre de la AD que protruía a través de la válvula tricúspide y desplazaba el *septum* interauricular hacia la izquierda (**Figura**), e imágenes de trombos en AD y tronco de la arteria pulmonar. Algunas de las medidas obtenidas se muestran en la **tabla 2**.

Conclusiones ecocardiográficas: Tumor cardíaco en AD, tromboembolismo pulmonar, disfunción sistólica leve y diastólica grave del ventrículo izquierdo, disfunción sistólica grave del VD, con insuficiencia tricúspidea e hipertensión pulmonar graves.



**Figura.** Imágenes ecocardiográficas de la masa tumoral en la aurícula derecha. **A.** Vista transtorácica apical de 4 cámaras. **B.** Vista medioesofágica en eje corto a nivel del plano valvular aórtico. AD, aurícula derecha; Ao, aorta; VD, ventrículo derecho.

**Tabla 2.** Detalles ecocardiográficos.

Parámetro	Resultado
FEVI (Simpson)	49%
TAPSE	6 mm
Vena cava inferior en espiración	26 mm
Colapso inspiratorio de cava inferior	< 50%
Curva de flujo pulmonar (Doppler)	Tipo III
Tiempo de aceleración pulmonar	81 ms
Presión sistólica media del VD	42,5 mmHg
Patrón de función diastólica	Restrictivo
E/A	2,79
E/e'	21
Insuficiencia tricúspidea (IT)	Grave
Velocidad máxima de IT	3,37 ms
Gradiente máximo de IT	56,3 mmHg
Presión estimada en aurícula derecha	20 mmHg
Presión sistólica estimada en VD	76,3 mmHg

FEVI, fracción de eyección del ventrículo izquierdo; TAPSE, siglas en inglés de excursión sistólica del plano del anillo tricúspideo; VD, ventrículo derecho

### Tomografía axial computarizada de pulmón

En los cortes tomográficos del campo pulmonar derecho se observan imágenes hiperdensas, heterogéneas, con broncograma aéreo asociado, en relación con lesiones inflamatorias y cisuritis interlobar bilateral; además, engrosamiento pleural derecho de aspecto nodular. En el tercio medio del campo pulmonar izquierdo existe imagen en cuña hasta la periferia con derrame pleural de pequeña cuantía, sugere infarto pulmonar. Tráquea, carina y bronquios sin alteraciones. Cardiomegalia significativa, grandes vasos normales. No adenopatías mediastinales ni lesiones óseas.

### Diagnóstico y evolución

La paciente tuvo una evolución tórpida, con anasarca, hipoproteinemia y signos francos de descompensación cardiovascular e inestabilidad hemodinámica. Tras lograr estabilizar el cuadro, se envió al Cardiocentro de Santiago de Cuba con los siguientes diagnósticos: insuficiencia cardíaca a predominio derecho, tromboembolismo pulmonar en el contexto de un tumor en la AD e hipertensión pulmonar grave.

Se intervino quirúrgicamente y se encontró un tumor irreseccable en la AD, con infiltración de peri-

cardio y vena cava inferior. La paciente falleció al día siguiente.

El estudio histológico informó neurofibrosarcoma de AD con infiltración a pericardio y vena cava inferior.

### COMENTARIO

Los sarcomas se localizan con mayor frecuencia en la AD (90% de los casos) y se caracterizan por su crecimiento rápido, invasión local y metástasis a distancia, debido a lo cual los pacientes fallecen dentro de los primeros meses de la aparición de los síntomas. La presencia de un tumor pericárdico extenso con continuidad en la pared de la aurícula o el ventrículo derechos puede motivar dudas acerca de su origen exacto, pero la mayor parte de los casos se origina en la AD<sup>1,2</sup>.

Los síntomas de los sarcomas cardíacos pueden producirse por obstrucción al flujo de los principales vasos sanguíneos e interferencia de la función valvular (insuficiencia o estenosis), invasión local del tejido muscular y el sistema de conducción, con inducción de arritmias, o bien del pericardio, con constricción cardíaca o hemopericardio recurrente y taponamiento cardíaco<sup>3</sup>. Los fragmentos tumorales o trombos peritumorales friables son responsables de fenómenos embólicos. Los de las cavidades izquierdas provocan embolia cerebral, coronaria o retiniana; mientras que los tumores de las cavidades derechas son fuentes de tromboembolia pulmonar y, en dependencia de su tamaño, hipertensión pulmonar<sup>4</sup>.

Los síntomas como: disnea, ortopnea, síncope, dolor torácico, fiebre, malestar general, vómitos, anorexia y pérdida de peso son muy frecuentes, y suelen ser comunes a esta enfermedad. Las manifestaciones pulmonares generalmente se deben a invasión del pulmón adyacente, sepsis respiratoria sobreañadida, infartos pulmonares e insuficiencia cardíaca, y no es rara la aparición de síndrome coronario agudo debido a compresión extrínseca del sistema arterial coronario<sup>5,6</sup>.

El neurofibrosarcoma o schwannoma maligno de corazón es un tumor que se origina de las ramas cardíacas del nervio vago y plexo cardíaco; se localiza principalmente en la AD, próximo al *septum* interauricular, aunque también puede encontrarse en la aurícula izquierda y ocasionalmente, protruye hacia el ventrículo del mismo lado<sup>5,6</sup>. Afecta a personas de 20 a 50 años de edad y raramente a niños.

Histológicamente presenta diferenciación neural con células en forma de huso, la proteína S100, el antígeno Leu-7 y la mielina son marcadores inmunohistoquímicos que indican diferenciación nerviosa<sup>7,8</sup>.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Gándara Ricardo J, Muñoz Ortiz E, Arévalo Guerrero E, Mejía Vélez A, Agamez Gómez J, Sénior JM. Masas cardíacas: registro de la experiencia en un centro de alta complejidad. *Rev Colomb Cardiol*. 2019;26(1):3-9. [DOI]
2. Estévez Álvarez N, Rodríguez Rodríguez V, Paredes Cordero AM, Mojena Morfa G, Pérez López H, Taín Blázquez J, *et al*. Tumores cardíacos primarios. Generalidades y particularidades clínicas. *Rev Cuban Cardiol* [Internet]. 2014 [citado 15 Jul 2020];20(3):193-201. Disponible en: [http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/539/pdf\\_2](http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/539/pdf_2)
3. Murinello A. Angiosarcoma cardíaco: Una neoplasia rara y de difícil diagnóstico. *Salud(i)Cien- cia*. 2014;20(4):394-8.
4. Bastidas-Cuéllar ML, Vallejo Mondragón E, Valencia Salazar A, Madrid A. Tumor intracardiaco en paciente adolescente. *Rev Colomb Cardiol*. 2017; 24(3):301-6. [DOI]
5. Jiménez-Fernández CA, Bautista-González S, Guzmán-Chávez OR, García Negrete E, Ramírez Cedi- llo D, López-Taylor JG. Schwannoma maligno de aurícula izquierda. Reporte de un caso. *Rev Med MD*. 2012;3(4):222-5.
6. Díaz Garriga RE, Martínez González LR, Pérez Rodríguez D, Pérez C. Tumores cardíacos primarios *Rev Cienc Méd Pinar Río* [Internet]. 2013 [ci- tado 19 Jul 2020];17(5):196-206. Disponible en: <http://www.revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/1390/pdf>
7. Cubides CA, Salazar G, Muñoz A, Pedraza J, Her- nández E, Martínez J, *et al*. Tumores cardíacos primarios *Rev Colomb Cardiol*. 2003;10(8):472-85.
8. Merchán Rodríguez R, Cacabelos Pérez P, Delga- do C, Alañá García M. Neurofibrosarcoma con metástasis pulmonares en paciente con neurofi- bromatosis tipo I. *An Med Interna (Madrid)*. 2008; 25(3):152-3.