

Leiomioma atrial izquierdo como causa de insuficiencia cardíaca

Left atrial leiomyosarcoma as cause of heart failure

Dr. Alexander Valdés Martín

Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una paciente de 26 años de edad con diagnóstico de insuficiencia cardíaca y presencia de una masa ecogénica no calcificada y móvil, adherida a la región posterolateral de la aurícula izquierda. La joven fue operada y el examen histológico evidenció un leiomioma en el corazón, con alto grado de malignidad. La evolución posoperatoria resultó satisfactoria y se vigiló rigurosamente su estado clínico por parte de los especialistas de cardiología y oncología en la institución.

Palabras clave: tumor maligno del corazón, leiomioma cardíaco, insuficiencia cardíaca, aurícula izquierda, cirugía.

ABSTRACT

The case of a 26 year-old patient with diagnosis of heart failure and presence of a mobile echogenic mass without calcification attached to the posterolateral area of the left atrium was reported. She underwent surgery and tissue examination evidenced a high-grade heart leiomyosarcoma. Postoperative course was satisfactory and her clinical state was rigorously monitored by oncology and heart specialists in the institution.

Key words: malignant heart tumor, heart leiomyosarcoma, heart failure, left atrium, surgery.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios son raros y su incidencia oscila, según las series, entre 0,0017 y 0,003 %.¹

Entre los tumores malignos, los sarcomas son los más frecuentes (76-78 %), con diversos grados de malignidad, invasividad o metastásis. Estos derivan del mesénquima, de manera que pueden mostrar una amplia variedad de estirpes celulares: angiosarcomas (37 %), histiocitoma fibroso maligno (24 %), leiomiomas (9 %), rhabdomiomas (7 %), sarcoma poco diferenciado (7 %) y otros como fibrosarcomas y linfomas malignos (16 %).²

Los leiomiomas pueden presentarse en cualquier sexo y edad, aunque son más comunes entre la tercera y la quinta décadas de la vida. En orden decreciente de frecuencia, los lugares más afectados son: aurícula derecha, aurícula izquierda, ventrículo derecho, ventrículo izquierdo y tabique interauricular.³

Según se refiere en la bibliografía médica consultada, desde 1991 solo han sido notificados 9 pacientes con este tipo de tumor. Si bien clínicamente puede permanecer silente durante un tiempo, también suele ocasionar variados síntomas cardíacos y sistémicos o simular otras enfermedades.²

La resección quirúrgica completa continúa siendo el tratamiento primario de elección y en aquellos casos de difícil accesibilidad anatómica, la resección con autotrasplante ofrece mejores resultados.

En pacientes con leiomiomas cardíacos resecaos, la quimioterapia y la radioterapia ofrecen una supervivencia razonable, sobre todo en aquellos con recurrencia local o metástasis.⁴

CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de una paciente mestiza de 26 años de edad, con antecedentes de aparente salud, que desde hacía 7 meses presentaba astenia y disnea al realizar esfuerzos físicos moderados e intensos, lo cual empeoró en los últimos 3 meses y apareció ante umbrales cada vez menores (clases II-III de la *New York Heart Association*).

Una semana antes de la admisión en esta institución presentó un episodio de disnea paroxística nocturna, interpretado como un cuadro clínico de bronquitis aguda, de manera que fue tratada con broncodilatadores por vía inhalatoria. A los 3 días de este suceso la joven fue recibida en el cuerpo de guardia con disnea intensa, de comienzo súbito durante el sueño.

• Examen físico

- Palidez extrema, cianosis distal, diaforesis profusa
- Tensión arterial: 170/110 mm de Hg
- Frecuencia respiratoria: taquipnea (31 respiraciones por minuto)
- Los pulsos arteriales: filiformes
- Frecuencia cardíaca: 130 latidos por minuto
- Existencia de estertores crepitantes, distribuidos desde las bases de ambos campos pulmonares hasta el tercio medio
- Auscultación cardíaca: desdoblamiento patológico del segundo ruido y retumbo largo e intermitente en foco mitral, sin adenopatías ni visceromegalia.

• Exámenes complementarios

- Gasometría arterial: presencia de hipoxemia con hipocapnia
- Los resultados de los demás exámenes, incluyendo la determinación de la enzima troponinas T, fueron normales.
- Telecardiograma: opacidad perihiliar bilateral en forma de alas de mariposa.
- Electrocardiograma: signos de taquicardia sinusal con una respuesta ventricular rápida, sin alteraciones isquémicas del segmento ST ni de la onda T.

El episodio fue yugulado en un plazo de 2 horas, con la aplicación del protocolo habitual para el tratamiento de pacientes hipertensos con edema agudo pulmonar (EAP), que incluyó la utilización de oxígeno, morfina, diuréticos y perfusión de nitroglicerina. Pasadas 6 horas se realizó un ecocardiograma, donde se observó una masa ecogénica, no calcificada y móvil, adherida a la región posterolateral de la aurícula izquierda (figura 1).



VD: Ventrículo derecho, VI: Ventrículo izquierdo, AO: Aorta. VM: Válvula mitral

Fig. 1. Ecocardiografía transtorácica bidimensional. Plano paraesternal longitudinal donde se observa un gran tumor (T) que ocupaba la aurícula izquierda (AI).

Esta masa prolapsaba hacia el VI en diástole y sus dimensiones máximas en el plano apical eran de 50x43mm (figura 2), lo cual condicionaba una estenosis mitral intermitente y severa, con gradiente medio de 24 mm de Hg y área valvular mitral (AVM) de 0,8 cm² sin insuficiencia. Los diámetros y la contractilidad de dicho ventrículo se encontraban dentro de límites normales y la presión sistólica en la arteria pulmonar era de 65 mm de Hg (hipertensión arterial pulmonar moderada).



Fig. 2. Ecocardiografía transtorácica bidimensional. Plano apical de 2 cámaras. Se aprecia tumor en AI, de 50x43 mm.

Se realizó la exéresis de una masa intraauricular ovoide, de bordes irregulares, que medía 7X6 cm (figura 3). La superficie externa era amarillenta, de color café, con aéreas congestivas (figura 4).



Fig. 3. Atriotomía izquierda, a través de la cual se observa una masa intracardíaca.



Fig. 4. Leiomiosarcoma extraído donde se aprecia su base de implantación.

La paciente fue trasladada a la Unidad de Cuidados Posquirúrgicos, con apoyo mecánico ventilatorio y parámetros vitales dentro de límites normales. Evolucionó favorablemente, con estabilidad hemodinámica e hidroelectrolítica. Fue extubada a las 12 horas de realizado el procedimiento quirúrgico y trasladada 48 horas más tarde a la sala de cirugía para completar su evolución posquirúrgica inmediata. Una semana después egresó sin complicaciones.

El examen histológico de la masa extraída mostró áreas de necrosis, fibrosis, aumento de la celularidad con atipias y proliferación de vasos sanguíneos (figura 5), por lo cual se diagnosticó un leiomiosarcoma poco diferenciado, de alto grado de malignidad.

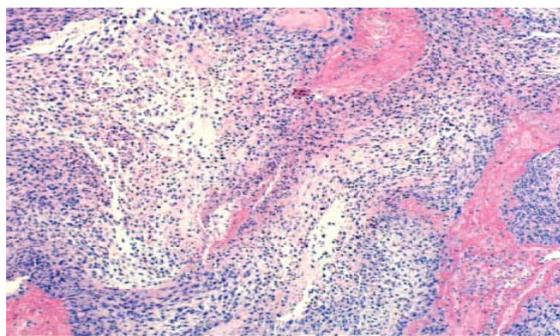


Fig.5. Lámina histológica. Observe aumento de la celularidad con atipias y proliferación de vasos sanguíneos.

Posterior a la evaluación por parte de los especialistas de oncología la joven recibió quimioterapia la cual fue bien tolerada (6 ciclos con adrimicina-ifosfamida).

COMENTARIOS

Los leiomiomas provienen de fibras musculares lisas cercanas al subendocardio, aunque pueden originarse en el músculo liso de los vasos pulmonares vecinos. Suelen tener un carácter sésil, generalmente son lobulados e irregulares y, a diferencia de los mixomas (neoplasia cardíaca benigna), no se relacionan con la fosa oval, sino con la pared posterior de la AI, con tendencia a invadir la válvula mitral y las venas pulmonares.⁵

Al igual que los restantes sarcomas de localización cardíaca, suelen permanecer asintomáticos hasta que producen el llamado efecto o "complejo de masa", caracterizado por la obstrucción al flujo sanguíneo, invasión local, embolización y/o manifestaciones sistémicas. Estos síntomas no son específicos y semejan otras enfermedades cardiovasculares.⁶

La presencia de tos, hemoptisis, mareo, síncope y muerte súbita son relativamente frecuentes, pero sin lugar a dudas la disnea es el síntoma más común y por lo general la principal causa de búsqueda de atención médica.⁷

En el presente caso, el tumor detectado generó aumento marcado de la presión en la AI, con el consiguiente aumento pasivo de la presión venosa pulmonar, el incremento de las resistencias vasculares pulmonares (hipertensión pulmonar reactiva) y la congestión pulmonar resultante. Por otra parte, la disminución del gasto cardíaco anterógrado (determinado por la reducción del AVM), unido al edema pulmonar fueron responsables de las graves manifestaciones clínicas y hemodinámicas.

La ecocardiografía transtorácica constituyó una herramienta de incuestionable valor en el diagnóstico de este gran tumor de aparición infrecuente, al aportar información sobre la forma, el tamaño, el sitio de implantación y la relación con las estructuras cardíacas adyacentes.⁸ Esta técnica permitió hacer inferencias sobre el estado hemodinámico de la paciente y estableció el carácter urgente del tratamiento quirúrgico.

La recuperación de la joven después del tratamiento fue favorable, pero se vigiló rigurosamente su estado clínico por parte de los especialistas de cardiología y oncología en la institución, pues el pronóstico de los pacientes con este diagnóstico, a mediano y largo plazo, usualmente es desfavorable.

La presencia de clases funcionales III-IV de la *New York Heart Association*, el alto grado histológico, una necrosis mayor de 50 % del tamaño del tumor, la existencia de metástasis al momento del diagnóstico y la cantidad de mitosis observada en más de 10 células por 10 campos de alta potencia, parecen estar asociadas a una peor supervivencia.

Los leiomiomas que se originan en el lado derecho del corazón tienen un pronóstico más desfavorable por su tendencia a ser de mayor volumen, más invasivos, originar metástasis tempranamente y provocar síntomas tardíos.⁹

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yu K, Liu Y, Wang H, Hu S, Long C. Epidemiological and pathological characteristics of cardiac tumors: a clinical study of 242 cases. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2007;6:636-9.

2. Bruce Mc Manus. Tumores primarios del corazón. En: Bonow R, Douglas L, Douglas P, Peter L. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 9 ed. Philadelphia: Saunders; 2011. p. 2218-21.
3. Minakata K, Konishi Y, Matsumoto M, Nonaka M, Yamada N. Primary leiomyosarcoma of the left atrium. Jpn Circ J. 1999;63(5):414-5.
4. Bakaeen FG, Jaroszewski DE, Rice DC, Walsh GL, Vaporciyan AA, Swisher SS, et al. Outcomes after surgical resection of cardiac sarcoma in the multimodality treatment era. J Thorac Cardiovasc Surg 2009;137:1454-60.
5. Malyshev M, Safuanov A, Gladyshev I, Trushyna V, Abramovskaya L, Malyshev A. Primary left atrial leiomyosarcoma: literature review and lessons of a case. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2006;14:435-40.
6. Gupta A. Primary cardiac sarcomas. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2008;6:1295-7.
7. Simpson L, Kumar SK, Okuno SH, Schaff HV, Porrata LF. Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience. Cancer. 2008;112:2440-6.
8. Peters PJ, Reinhardt S. The echocardiographic evaluation of intracardiac masses: a review. J Am Soc Echocardiogr. 2006;19:230-40.
9. Blackmon S, Reardon M. Surgical treatment of primary cardiac sarcomas. Texas: Heart Institute Journal; 2009. p. 451-2.

Recibido: 6 de agosto de 2011

Aprobado: 12 de octubre de 2011

Alexander Valdés Martín. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, 17 y A, No.702, Vedado, La Habana, Cuba. Correo electrónico: avaldes@infomed.sld.cu