




SARCOMA SINOVIAL CARDÍACO

CARDIAC SYNOVIAL SARCOMA

Autores:

Tatiana Farb, 
Gustavo Abuín, 
Hernán Padilla,
Alexis Esposito 

*Hospital General de Agudos Dr.
Juan A. Fernández
Servicio de Cirugía Cardiovascular*

Correspondencia:

Tatiana Farb
Dirección: Av. Cerviño 3356
CP 1425 Ciudad Autónoma de
Buenos Aires, Argentina.
tatianafarb@outlook.com

RESUMEN

Los tumores cardíacos se dividen en origen metastásico y primario. Los tumores cardíacos primarios son de muy baja incidencia (0,001-0,03%), de los cuales solo el 25% son malignos y muy agresivos. Se presenta un caso clínico de paciente femenina de 60 años con cuadro clínico de disnea, palpitaciones y mareos. El ecocardiograma transtorácico evidenció una masa heterogénea en aurícula izquierda, por lo que se decide su resección. La paciente cursa un postoperatorio tórpido y fallece a las 48 horas.

Palabras clave: tumor primario cardíaco, neoplasias, sarcoma sinovial

ABSTRACT

Cardiac tumors are divided into metastatic and primary origin. Primary cardiac tumors have a very low incidence (0.001-0.03%), of which only 25% are malignant and very aggressive. We present a clinical case of a 60-year-old female patient with dyspnea, palpitations and dizziness. Transthoracic echocardiogram showed a heterogeneous mass in the left atrium, so it was decided to resect it. The patient had a torpid postoperative course and dies 48 hours later.

Keywords: Primary cardiac tumor, Cardiac malignancies, Synovial sarcoma

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos se dividen en origen metastásico y primario. Los tumores cardíacos primarios son de muy baja incidencia (0,001-0,03%), de los cuales solo el 25% son malignos y muy agresivos⁽¹⁾. El sarcoma sinovial es más común en tejido blando de extremidades, es extremadamente raro encontrarlo en ubicación cardíaca⁽²⁾. El pronóstico es malo, con una supervivencia menor a los 6 meses aún con cirugía⁽³⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 60 años, que es internada en la unidad coronaria por presentar disnea progresiva a CF III de tres semanas de evolución. ECG de ingreso ritmo sinusal 85 l/m P y PR conservados. QRS angosto, ST normonivelado y extrasístoles ventriculares aisladas. Troponina ultrasensible 22,8. Ecocardiograma transtorácico: VI normal FEY 60-65%. Aurícula izquierda con dilatación severa, masa heterogénea con áreas de hipocogenicidad, móvil, con base de implantación en septum interauricular y válvula mitral que obstruye TEVI de 4,8 x 3 y 5,6 x 3,8 cm (*Figura 1*). Estenosis mitral moderada. AD y VD normales. CCG: coronarias normales. Dadas la sintomatología de la enferma y la característica ecocardiográfica de la masa, sumadas a la frecuencia, se asume mixoma de aurícula izquierda. En ese momento no se considera realizar RMN dado lo seguro del diagnóstico, por un lado, y porque la paciente es quirúrgica de todos modos según análisis del ateneo conjunto.

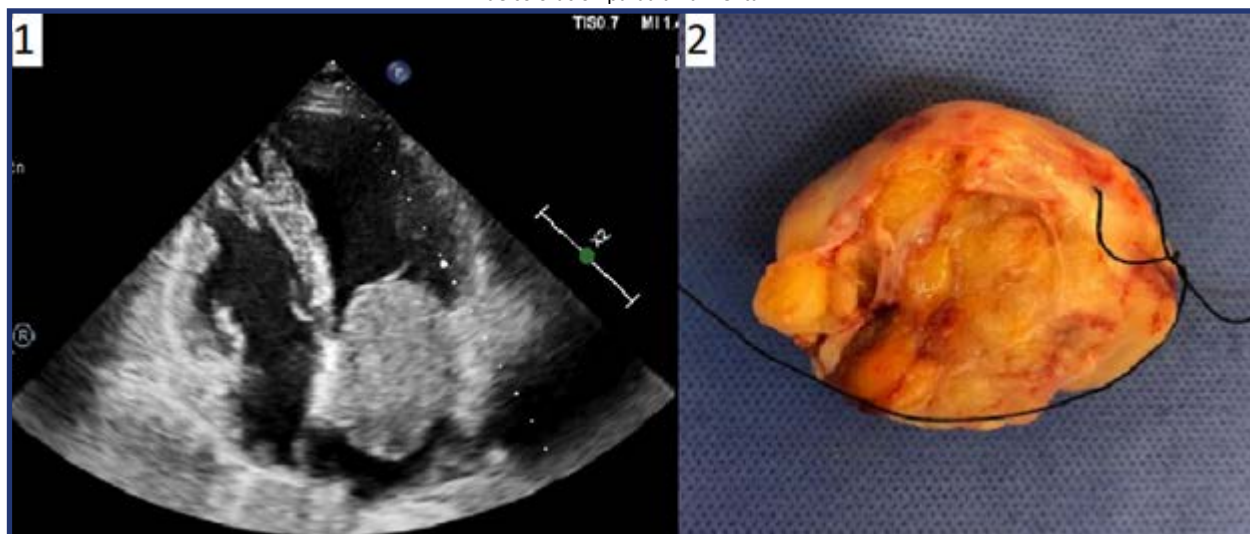
La indicación quirúrgica era más que clara, porque los tumores de aurícula izquierda se consideran urgencias, vale decir, la paciente debe operarse realizado el diagnóstico.

La cirugía se realizó mediante esternotomía media, canulación de ambas cavas con cánulas Pacífico y aorta ascendente con cánula aórtica 22 Fr. Entrado en CEC se abre la AD y se exploran la aurícula y el ventrículo derechos, libres de tumores. Luego, se procede a clampear la aorta e infundir cardioplejia (solución de Bretschneider).

Se realiza abordaje a lo Guiraudon en donde se constata, antes de abrir la fosa oval, la inexistencia de una zona menos resistente para la apertura, dado que la masa presionaba sobre el 100% de la fosa oval y el septum. Se decide incidir el techo de la aurícula izquierda, distal a la arteria anastomótica auricular magna a 2 cm del orificio de la orejuela izquierda con hoja de bisturí 11, dirigiéndose hacia proximal, vale decir, hacia el septum interatrial.

Se evidencia una gran masa blanquecina adherida al septum, que claramente tenía el aspecto no de un mixoma, sino de un tumor que infiltraba la fosa oval, septum interauricular, valva posterior mitral en P3, comisura medial, 3 cm de pared posterior de aurícula izquierda y parte de la pared posterior del VI. Se realiza resección del tumor, parte de la pared posterior de la aurícula izquierda, la totalidad de el septum interatrial y la válvula mitral. Se dejó con resto tumoral parte de la pared del VI y el anillo mitral, dado que el miocardio se hallaba claramente infiltrado por la masa y una resección total de la masa obviamente carecía de valor oncológico y sí multiplicaba la mortalidad en quirófano. Se realiza reparación de lo resecado con parche de pericardio y reemplazo mitral con prótesis mecánica número 25 (*Figura 2*). Con tiempos de clampeo de 61 minutos y 85 de extracorpórea se sale de CEC.

FIGURA 1. 1. Imagen ecocardiográfica de ETT. Se observa masa en aurícula izquierda con invasión del aparato mitral (Imagen del servicio de Ecocardiografía del Hospital Fernández, cortesía Dra. Silvia Makhoul). **2.** Masa de 5,3 x 4,3 x 2,5 cm nodular, sólida, de superficie externa lobulada de coloración parda amarillenta.



La paciente evoluciona con SIRS grave caracterizado por sangrado médico masivo y alto requerimiento de vasopresores. Se realiza reexploración por el sangrado médico sin hallazgo alguno de sangrado quirúrgico; fallece a las 48 horas postoperatorias. Anatomía patológica: tumor mesenquimático maligno que por cuadro histopatológico junto al patrón inmunohistoquímico plantean en primer término sarcoma sinovial. (Vimentina positivo, BCL-2 positivo, TLE 1 positivo, K167 mayor a 30%).

CONCLUSIÓN

Si bien ante la sospecha de un tumor maligno cardíaco se sugiere la realización de resonancia magnética, no se realizó en este caso, lo cual no constituye en sí un error de procedimiento, dado que la indicación quirúrgica no hubiera cambiado, pero

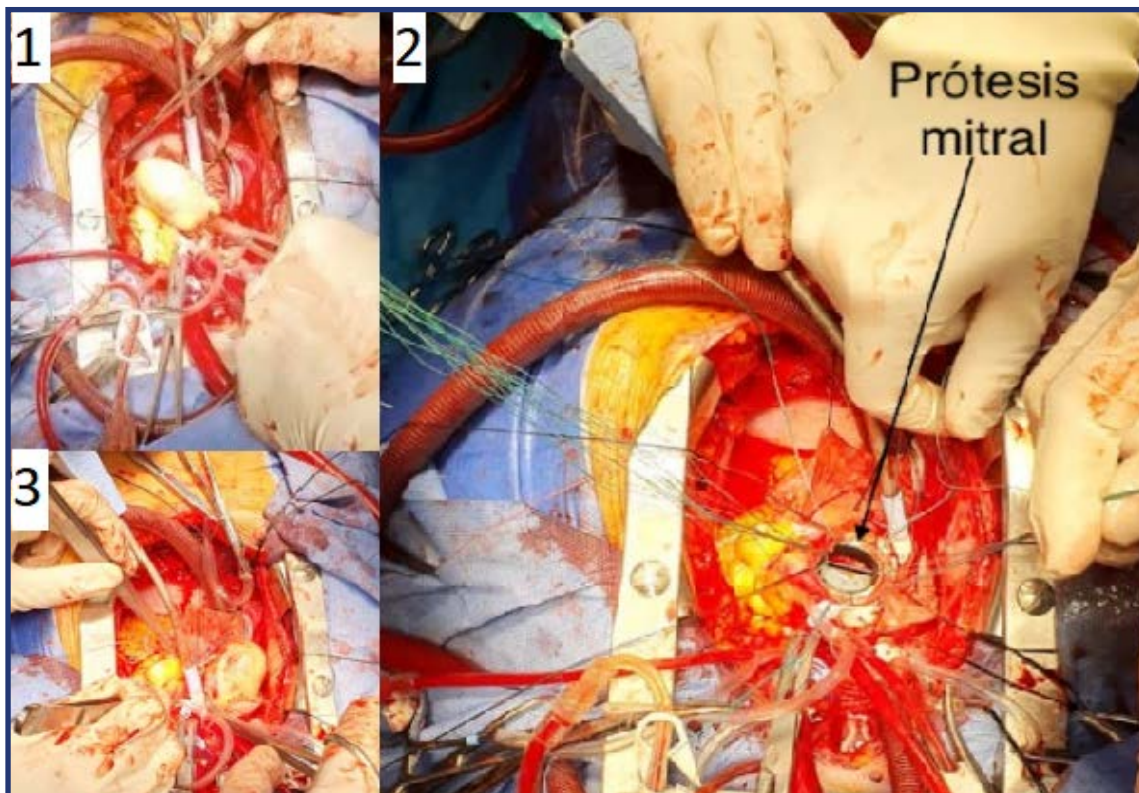
sí hubiese ayudado a estimar con mayor probabilidad el desenlace posoperatorio.

Inclusive, los sarcomas cardíacos pueden ser tratados con quimioterapia neoadyuvante preoperatoria, aunque el pronóstico sigue siendo pobre. Son altamente agresivos con una supervivencia menor al año, incluso con tratamiento quirúrgico⁽⁴⁾.

En este caso, en una paciente con disnea de reposo, la indicación de quimioterapia neoadyuvante hubiera sido una ilusión basada en la clínica médica y no en la realidad.

Aunque presentan baja incidencia, los tumores malignos cardíacos deben ser tenidos en cuenta al momento de evidenciar una masa intracardiaca en imágenes, particularmente si no se diferencia pedículo o si el tumor impresiona adherido a la válvula mitral. Su adecuado estudio mejora la toma de decisiones.

FIGURA 2. Imágenes intraoperatorias. 1 y 2. Resección masa. 3. Reemplazo válvula mitral mecánica.



Conflicto de intereses

Los autores no reportan conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Kirklin J, Blackstone E. Cardiac Surgery. 4th Edition. Saunders. September 27, 2012.
2. Boulmay B, Cooper G, Reith JD, Marsh R. Primary Cardiac Synovial Sarcoma: A Case Report and Brief Review of the Literature. *Sarcoma*, vol. 2007. <https://doi.org/10.1155/2007/94797>.
3. Hosseinzadeh Maleki M, Aboobakri Makouei M, Hatami F, Zeinabadi Noghbi R. Primary Cardiac Synovial Sarcoma: A Case Report. *J Tehran Heart Cent*. 2017 Jan;12(1):32-34.
4. Coli A, Chiariello GA, Novello M, Colizzi C, Massetti M. Treatment of cardiac synovial sarcoma: experience of two cases. *J Cardiothorac Surg*. 2018 Jul 3;13(1):84. doi: 10.1186/s13019-018-0771-0. PMID: 29970129; PMCID: PMC6029359.