

SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR POR FIBROHISTIOCITOMA MALIGNO EN AURÍCULA DERECHA

SUPERIOR VENA CAVA SYNDROME BY MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA IN RIGHT ATRIUM

IVANA BOLZÁN¹, CAROLINA YANZÓN¹, JOSÉ QUIÑONES¹, DANIEL ARAGÓN¹, ANDREA TREVISÁN¹, KENNETH SCHMIDT¹, MILTON BUTTAZZONI¹, VIRGINIA DELLA GIUSTINA², LUIS MANTILLA³, CARLOS SCHMIDT⁴

RESUMEN

Los tumores cardíacos primarios son infrecuentes, especialmente si son malignos. Se presenta un caso de fibrohistiocitoma maligno de evolución y localización atípica, remarcando la importancia de la sospecha clínica inicial debido a que, a pesar de la escasa evidencia y del mal pronóstico reportado, el diagnóstico precoz para lograr una resección tumoral completa resulta clave para la supervivencia de estos pacientes.

Palabras clave: histiocitoma fibroso benigno; sarcoma; neoplasias cardíacas; síndrome de la vena cava superior.

ABSTRACT

Primary cardiac tumors are infrequent, especially if they are malignant. A case of malignant fibrous histiocytoma of atypical evolution and location is presented, emphasizing the importance of the initial clinical suspicion due to the fact that, in spite of the scarce evidence and the poor prognosis reported, the early diagnosis to achieve a complete tumor resection is key to the survival of these patients.

Keywords: benign fibrous histiocytoma; sarcoma; heart neoplasms; superior vena cava syndrome.

REVISTA CONAREC 2018;33(144):122-124 | VERSIÓN WEB WWW.REVISTACONAREC.COM.AR

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios tienen una incidencia en las diferentes series que va de 0,001% a 0,3%, de los cuales el 75% son benignos¹. Dentro de los tumores malignos, el 95% son sarcomas, seguido por angiosarcomas (9,2%), rhabdomyosarcomas (5%) y fibrosarcomas (0,1%) (Tabla 1)²⁻⁴. Este último es más frecuente en el sexo femenino, entre 14 a 77 años^{5,8}. Se cree que se origina de células mesenquimatosas indiferenciadas con capacidad de diferenciarse multidireccionalmente^{6,7}. Se ubica predominantemente en aurícula izquierda (65,5%) (Tabla 2)^{8,9}. Los sitios más comunes de metástasis son pulmones, ganglios linfáticos, riñones y piel, con menor frecuencia en cerebro^{10,11}. No posee clínica patognomónica sino que se relaciona con el sitio involucrado del corazón y la mayoría de las veces se manifiesta con signos de obstrucción al flujo sanguíneo, invasión local (arritmias, derrame pericárdico), fenómenos embólicos (trombó-

ticos o tumorales) y síntomas constitucionales, disnea, síncope o dolor de pecho¹²⁻¹⁴.

Los predictores de mortalidad a largo plazo descriptos son la clase funcional (*New York Heart Association*) III o IV, y como factores determinantes de supervivencia se encontraron lesiones izquierdas, ausencia de necrosis o metástasis y bajo recuento mitótico¹⁵.

El tiempo de supervivencia promedio de los sarcomas es de 9 a 11 meses, variando entre 24 meses luego de la resección completa y 10 meses con resección incompleta o sin cirugía. La supervivencia se duplica en pacientes con resección completa y terapia adyuvante, con una mortalidad hospitalaria de 5 a 22%¹⁵⁻¹⁷.

A continuación presentamos un caso de fibrohistiocitoma maligno (FHM) de evolución y localización atípica.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 69 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus, depresión e hipotiroidismo, consultó por presentar desde hacía 20 días disnea progresiva clase funcio-

Tabla 1. Clasificación de los tumores cardíacos primarios.

Benignos (75%)	Malignos (25%)
Mixoma	Angiosarcoma
Lipoma	Rhabdomyosarcoma
Fibroelastoma papilar	Fibrosarcoma/fibrohistiocitoma maligno
Rabdomioma	Mesotelioma
Fibroma	Linfoma
Hemangioma	Leiomyosarcoma
Teratoma	

1. Residente de Cardiología.

2. Médico de planta del Servicio de Anatomía Patológica.

3. Médico de planta del Servicio de Cardiología.

4. Jefe del Servicio de Cardiología

Sanatorio Adventista del Plata de Entre Ríos.

✉ **Correspondencia:** Dra. Ivana Bolzán. Sanatorio Adventista del Plata. 25 de Mayo 255, Libertador San Martín. Entre Ríos. Email: bolzan.iva@gmail.com

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 15/01/2018 | Aceptado: 20/02/2018

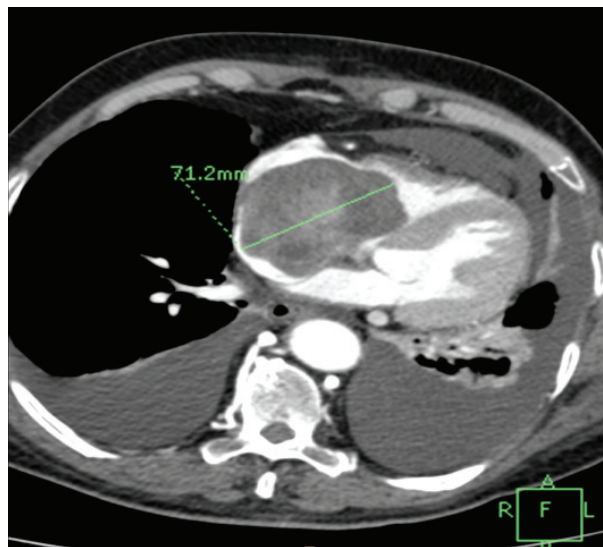
Tabla 2. Características anátomo-clínicas de pacientes reportados con FHM.

VARIABLES	n
Total	90
Femenino	60 (67%)
Rango de edad (años)	14-80
Localización	
Aurícula izquierda	49
Pericardio	5
Venas pulmonares	2
Válvula mitral	8
Ventrículo derecho	8
Aurícula derecha	9
Ventrículo izquierdo	5
Arteria pulmonar	3
Vena cava inferior	1
Síntomas	
Disnea	63 (70%)
Palpitaciones	40 (45%)
Pleomórfico	12 (13%)

nal III, diaforesis y tos seca, sin pérdida de peso ni fiebre. Ingresó normotensa, taquipneica. Al examen físico, presentaba edema en esclavina, con ruidos cardíacos hipofonéticos, con un soplo sistólico mesocárdico 2/6, ingurgitación yugular 3/3, hipoventilación pulmonar bibasal, sin ruidos agregados, taquipnea y hepatomegalia. En el electrocardiograma se evidenció un intervalo PR en el límite de lo normal, complejos de bajo voltaje en cara anterior y trastorno de la repolarización ventricular en cara lateral e inferior. El laboratorio mostró leucocitosis a predominio neutrofilico, plaquetopenia, coagulopatía, hepatopatía (aumento de bilirrubina a predominio directa y enzimas hepáticas), hiponatremia, reactantes de fase aguda elevados, alcalosis respiratoria y parámetros de lisis tumoral. En la radiografía de tórax se observó una relación cardiorádica conservada con hilos congestivos, atelectasias bibasales y velamiento de ambos senos costodiafrágicos. Se realizó además angiotomografía de tórax que evidenció la presencia de una lesión hipodensa, heterogénea, lobulada, con realce de contraste y áreas quísticas en la aurícula derecha, invadiendo ventrículo derecho y vena cava superior con importante desarrollo de circulación colateral (**Figura 1**). El ecocardiograma transesofágico mostró una función sistólica del ventrículo izquierdo conservada, con una masa isoecoica heterogénea, con zonas cavitadas, que ocupa aproximadamente toda la aurícula derecha y progresa al tracto de entrada del ventrículo derecho en diástole (**Figura 2**), generando estenosis tricuspídea severa, asociado a dilatación de vena cava inferior sin colapso inspiratorio, derrame pericárdico severo, circunferencial con imagen de masas mamelonadas móviles en su interior, que ocasiona colapso parcial de aurícula y ventrículo derechos.

Se sospechó de tumor cardíaco maligno, por lo cual se planeó la realización de biopsia endovascular a fin de descartar tumores pasibles de tratamiento quimioterápico. Posteriormente el paciente en la evolución presenta marcado deterioro hemodinámico, presentando cuadro de shock que derivó en el fallecimiento del mismo.

Se realizó la autopsia que evidenció un tumor implantado en la pared anterolateral izquierda de aurícula derecha, de 9,5 x 5 x 3 cm (**Figura 3**) y micrometástasis pulmonares. Al microscopio óptico se observa-

**Figura 1.** Angiotomografía multislice torácica donde se observa masa tumoral en aurícula derecha.**Figura 2.** Ecocardiograma transesofágico que muestra masa en el interior de la aurícula derecha con protrusión hacia el ventrículo derecho en diástole.

ron células gigantes multinucleadas, atípicas, pleomórficas, con citoplasma eosinofílico, fibroblastos e histiocitos (**Figura 3**). Para confirmar el diagnóstico se realizó inmunohistoquímica (IHQ), que resultó positiva difusa para vimentina y CD 68, positividad focal con CD 10 y EMA, con resto de los marcadores negativos, lo que confirmó la presencia de un FHM.

DESARROLLO

Debido a la clínica inespecífica de esta paciente, con síntomas constitucionales y signos de obstrucción al flujo venoso, se plantearon diversas entidades como diagnóstico diferencial, ya sean reumatológicas, infectológicas y embolia pulmonar entre otros. La sospecha se orientó con la realización de estudios por imágenes como la angiotomografía y el ecocardiograma transtorácico y transesofágico, que per-

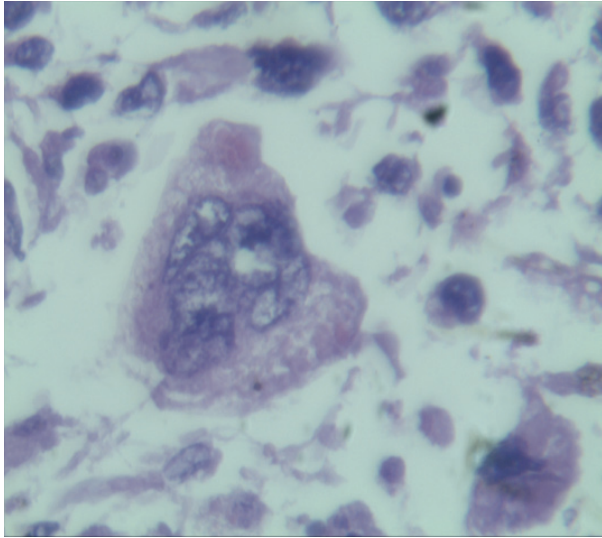


Figura 3. Macroscopia: se observa tumor adherido a la pared de la aurícula derecha. En el margen inferior derecho se observan, por microscopia, células gigantes multinucleadas atípicas.

mitieron caracterizar con mayor precisión la masa en cuestión, su localización, morfología y el compromiso hemodinámico. El grado avanzado de obstrucción y la rápida evolución sugerían una neoplasia de estirpe maligna, con evidente deterioro clínico y hemodinámico que requirieron de un manejo interdisciplinario precoz.

BIBLIOGRAFÍA

- Braunwald E, Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Braunwald. Tratado de Cardiología: texto de medicina cardiovascular (2013, Novena edición, 1660-1672). España: Editorial Elsevier.
- Suárez C, Mota JD. Tumores primarios cardíacos y pericárdicos (parte I). Aspectos generales y morfológicos. Tumores cardíacos benignos. *Avances Cardiol* 2016;36(1):18-30.
- Suárez C, Mota JD. Tumores primarios cardíacos y pericárdicos (parte III): tumores cardíacos malignos. *Avances Cardiol* 2016;36(3):151-168.
- Galván-Román LL, García-Hernández E, Verdín-Vásquez R, Ferra R, Enciso-Gómez R, Lara-Ontiveros A, et al. Tumores malignos cardíacos. *Rev Mex Cardiol* 2008;19(3):138-144.
- Okamoto K, Kato S, Katsuki S, Wada Y, Toyozumi Y, Morimatsu M et al. Malignant fibrous histiocytoma of the heart: Case report and review of 46 cases in the literature. *Intern Med* 2001;40(12):1222-6.
- Urias-Bérez R, de la Cerda-Belmont G, Cuevas-Domínguez A, Careaga-Reyna G. Histiocitoma fibroso maligno intracardiaco. Reporte de un caso. *Cir Cir* 2012;80(2):182-185.
- Li YR, Akbari E, Tretiakova MS, Hart J, Akbari M, Urbanski SJ et al. Primary hepatic malignant fibrous histiocytoma: clinicopathologic characteristics and prognostic value of ezrin expression. *Am J Surg Pathol* 2008;32(8):1144-1158.
- Prifti E, Ademaj F, Ikonomi M, Demiraj A. Unusual localization of a primary pleomorphic malignant fibrous histiocytoma on the mitral valve: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep* 2015;9:246.
- Bandyopadhyay S, Banerjee S, Paul A, Das RK. Primary malignant fibrous histiocytoma involving the left pulmonary vein presenting as a left atrial tumor. *Ann Card Anaesth* 2013;16(4):293-295.
- Dorobantu M, Frunelata A, Constantinescu D, Racoveanu I, Ardeleanu C, Tatu-Chitoiu G et al. Primary left heart malignant fibrous histiocytoma. *Eur J Echocardiography* 2005;6(3):225-227.
- Itoyama Y, Nagahiro S, Seto H, Sueyoshi N, Kuratsu J, Ushio Y et al. Brain metastasis from malignant fibrous histiocytoma of the heart: case report. *Neurosurgery* 1990;26(4):692-695.
- Cipriano A. Tumores cardíacos (I). Generalidades. Tumores primitivos benignos. *Rev Esp Cardiol* 1998;51(1):10-20.
- Abad C. Tumores cardíacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. *Tumor carcinoide*. *Rev Esp Cardiol* 1998;51(2):103-114.
- Shanmugam G. Primary cardiac sarcoma. Review. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29(6):925-932.
- Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. *Atlas of tumor pathology, third series*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1996.
- Putnam JB Jr, Sweeney MS, Colon R, Lanza LA, Frazier OH, Cooley DA. Primary cardiac sarcomas. *Ann Thorac Surg* 1991;51(6):906-910.
- Bakaeen FG, Reardon MJ, Coselli JS, Miller CC, Howell JF, Lawrie GM et al. Surgical outcome in 85 patients with primary cardiac tumors. *Am J Surg* 2003;186(6):641-7.
- Nomori H, Nara S, Morinaga S, Soejima K. Primary malignant lymphoma of superior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1998;66(4):1423-4.
- Basso C, Stefani A, Calabrese F, Fasoli G, Valente M. Primary right atrial fibrosarcoma diagnosed by endocardial biopsy. *Am Heart J* 1996;131(2):399-402.

Inicialmente, se planteó la posibilidad de la presencia de un linfoma o un sarcoma (especialmente angiosarcoma) por su mayor frecuencia y localización en aurícula derecha¹⁴.

Debido al alto riesgo operatorio y a la escasa sobrevida reportada en estos casos¹⁵⁻¹⁷, se acordó realizar una biopsia transvenosa a fin de descartar linfoma, cuya opción terapéutica es quimioterápica^{18,19}.

Otras opciones terapéuticas descritas son colocación de *stent* metálico autoexpandible en la vena cava^{18,19}, resección de estructuras comprometidas y reconstrucción con *bypass* protésico, trasplante cardíaco en casos seleccionados o quimioterapia de adyuvancia cuyos resultados son dispares a largo plazo, no exentas de alta mortalidad perioperatoria y posible recidiva local o diseminación por manipulación del tumor.

Finalmente, tras el desenlace fatal de nuestro caso, el estudio anatómopatológico arrojó la primera aproximación al diagnóstico definitivo mostrando características de sarcoma pleomorfo indiferenciado de alto grado compatibles con FHM, cuyo rótulo definitivo se colocó por la IHQ.

CONCLUSIÓN

El FHM es un tumor cardíaco primario maligno de muy baja incidencia, la histopatología y la IHQ son necesarias para realizar diagnóstico definitivo. El pronóstico es ominoso por lo que requiere un diagnóstico precoz y un manejo interdisciplinario.