

Sarcoma sinovial primario cardiaco. Reporte de un caso

Luis A. Quispe-Fernández¹, Carlos M. Luna-Valdez¹, Alejandro Gutiérrez-Ospina¹, Mayra L. Carrillo-González¹, Jocabed Martínez-Olivares², y Víctor M. Monroy-Hernández²

¹Cirugía Cardiorrástica y Asistencia Circulatoria, Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del Centro Médico Nacional "La Raza", Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México, MÉXICO.

²Departamento de Anatomía patológica. Hospital de Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret", del Centro Médico Nacional "La Raza", Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México, MÉXICO.

El sarcoma sinovial primario de corazón constituye una muy rara entidad, muy poco conocida por el limitado número de casos. Se presenta muy frecuentemente en pacientes jóvenes, de predominio en cámaras cardiacas derechas con un comportamiento letal. La sobrevida es aproximadamente de 6 meses sin tratamiento. Nosotros describimos aquí el caso de un paciente de 9 años de edad, con sarcoma sinovial primario cardiaco dependiente de aurícula derecha. Se presenta el reporte del caso, donde se revisaran las características clínicas, hallazgos quirúrgicos, alternativas terapéuticas, ecocardiográficas, patológicas e histológicas, sin mayor nivel de evidencia por la incidencia del problema y los pocos casos reportados.

Palabras clave: Cáncer; Corazón; Tumor cardiaco; Sarcoma sinovial

Primary synovial sarcoma of the heart is a very rare entity, little known for the limited number of cases. It occurs very frequently in young patients, predominantly in right-sided cardiac chambers with a lethal behavior. Survival is approximately 6 months without treatment. We describe herein a case of a 9-year-old patient with primary cardiac synovial sarcoma dependent on the right atrium. At the same time, we discuss here the clinical characteristics, surgical findings, therapeutic, echocardiographic, pathological and histological alternatives, with a lack of a high level of evidence due to the incidence of the problem and the few number of reported cases.

Key words: Cancer; Heart; Cardiac tumor; Synovial sarcoma.

(*Cir Card Mex* 2018; 3(3): 86-88)

© 2018 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardíaca, A.C.



Los tumores cardiacos primarios son muy poco frecuentes. El 75% de los tumores primarios cardiacos son benignos, siendo los más frecuentemente los mixomas. Solamente el 25 % son malignos, y de éstos menos del 1 % son sarcomas sinoviales primarios de corazón [1].

En la literatura mexicana [2], los tumores cardiacos primarios fueron benignos en 84% y malignos en 16%. Dentro de los tumores benignos el de mayor presentación fue el mixoma en 74%, seguido del fibroelastoma papilar en 6% y por último dos casos (4%) de fibroma. Los tumores malignos encontrados correspondieron a hemangioendotelomas (4%) y sarcomas (12%). El género mayormente afectado fue el femenino en 61%. La edad promedio de presentación fue de 43 ± 17 años.

Los tumores malignos primarios se clasifican en:

a) sarcomas, que a su vez se subdividen en angiosarcoma, rabdomiosarcoma, fibrosarcoma, osteosarcoma, sarcoma neurogénico, leiomiomasarcoma, liposarcoma y sarcoma sinovial; b) mesotelioma; c) linfoma; d) teratoma maligno, y e) timoma.

Los más frecuentes son los sarcomas y dentro de éstos, en orden decreciente, el angiosarcoma, rabdomiosarcoma y fibrosarcoma, seguidos del mesotelioma y linfoma [3]. El sarcoma sinovial es un sarcoma derivado del tejido sinovial. Su localización cardíaca es muy infrecuente. En 1990, Siebenmann et al. [4] publicaron un caso de sarcoma sinovial primario localizado en el septo interauricular y corazón derecho tratado en una primera fase con resección y reconstrucción del septum y finalmente con trasplante cardiaco ortotópico. El paciente falleció varias semanas después de la realización del trasplante.

Histológicamente, hay 3 tipos de sarcoma sinovial: a) patrón clásico bifásico, siendo el más frecuente, y se observan células epiteliales y células fusiformes del tipo de los fibroblastos en proporción variable; b) tipo fibroso monofásico, observándose células fusiformes del tipo de los fibroblastos; c) tipo epitelial monofásico, en el cual se observan células epiteliales, resultando muy difícil de distinguir del carcinoma, aunque generalmente se pueden reconocer focos diminutos de células fusocelulares tipo fibrosarcoma [5].

En el sarcoma sinovial con patrón bifásico las células epiteliales son de tipo cuboide y se disponen en forma de nido o de cordón. Su núcleo es grande, vesicular y de forma redon-

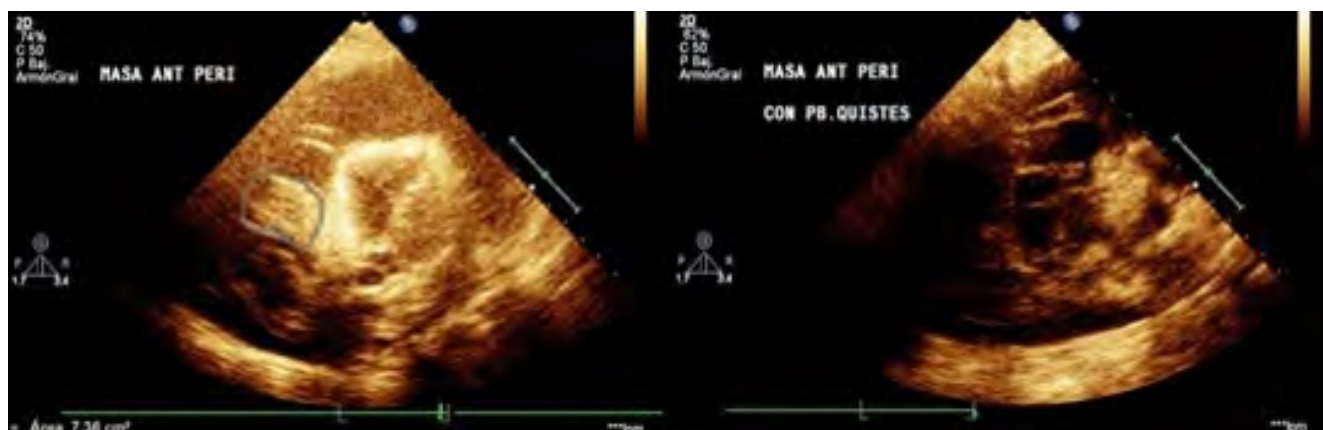


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico en donde se evidencia tumor de 7 cm en relación a aurícula derecha y espacio pericárdico, derrame pericárdico de 500 cc e imágenes sugestivas de quistes en espacio pericárdico.

deada u oval. Las células tienen unos espacios o hendiduras recubiertas de células epiteliales que a veces recuerdan tejido sinovial normal. Las células fusocelulares o componente fibroso del tumor forman generalmente una agrupación compacta indistinguible del fibrosarcoma[5]. Las mitosis están presentes tanto en las células epiteliales como en las de tipo fibroblasto. Generalmente en el sarcoma sinovial se alternan zonas muy celulares con otras menos celulares que tienen depósitos de colágeno, material mixoide o calcificación. Existen dos tipos de material mucinoso en el sarcoma sinovial [5]. El primero es secretado en las células endoteliales, hendiduras intracelulares o espacios pseudoglandulares; se tiñe positivamente con PAS, oro coloidal, azul alcian y mucicarmín; la tinción no se ve alterada con diastasa y hialourodinas. El segundo es elaborado por las células fusocelulares y se tiñe positivamente con oro coloidal, azul alcian, negativamente con PAS y débilmente con mucicarmín. Este último es rico en ácido hialurónico y como otras mucinas de tipo mesenquimal desaparece con hialourodinas. Inmunohistoquímicamente presentan reactividad a las citoqueratinas de bajo y alto peso molecular y al antígeno de membrana epitelial [5]. Ultraes-

tructuralmente, el tumor con patrón bifásico está compuesto de células epiteliales y fusocelulares (tipo fibroblastos) con formas transicionales entre los dos tipos celulares [5].

La intervención quirúrgica es el pilar del tratamiento para el sarcoma intracardiaco primario, que no sólo alivia los síntomas sino también genera un diagnóstico y evita futuras complicaciones embólicas y hemodinámicas [6].

Sin embargo, es posible una resección macroscópica completa sólo en el 33% de los pacientes, por lo que la recurrencia es común [7]. Se han reportado altas tasas de recurrencia incluso posterior a intervención quirúrgica y radioterapia adyuvante.

CASO CLÍNICO

Masculino de 9 años de edad, sin antecedentes clínicos relevantes. Presentó un cuadro clínico de tres meses de evolución con presencia de tos no productiva de predominio nocturno. Dos días previos a su ingreso presentó hemoptisis con dolor torácico de mediana intensidad, disnea de medianos esfuerzos, astenia y adinamia. A su ingreso se realizó ecocardiograma transtorácico, el cual reportó la presencia de derrame pericárdico de 500 cc, con presencia de tumor adherido a aurícula derecha, de aproximadamente 7 cm de diámetro (Fig. 1). Presentó inestabilidad hemodinámica requiriendo apoyo aminérgico y ventilación mecánica, por lo que se decidió su intervención quirúrgica.

La cirugía se realizó mediante esternotomía media. Se evidenció pericardio íntegro, con hemopericardio de aproximadamente 500 mL. Se encontró un tumor cardiaco de 20 x 15 cm, de características blando, friable, muy vascularizado y adherido a aurícula derecha (Fig. 2). Por las dimensiones del tumor imposibilita la canulación vascular y apoyo de derivación cardiopulmonar, la cual sería imprescindible para su resección. Por todo lo anterior, se decidió realizar toma de biopsia de tumor. El estudio transoperatorio reportó un tumor maligno mesenquimatoso de células fusiformes. El curso postoperatorio terminó con el fallecimiento del paciente en las primeras horas después de la cirugía debido a choque cardiogénico.



Figura 2. Tumor cardiaco que ocupa la totalidad del espacio quirúrgico.

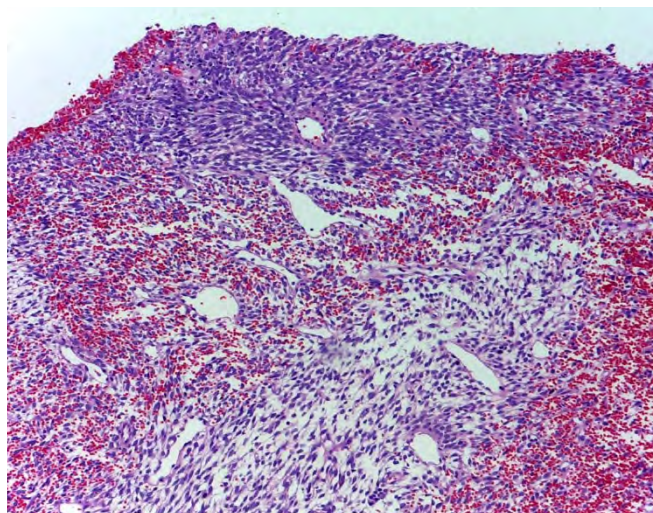


Figura 3. En este corte histológico se identifican áreas de apariencia mixoide alternando con áreas de células fusiformes uniformes dispuestas en fascículos cortos, con vasos de aspecto hemangiopericitóide.

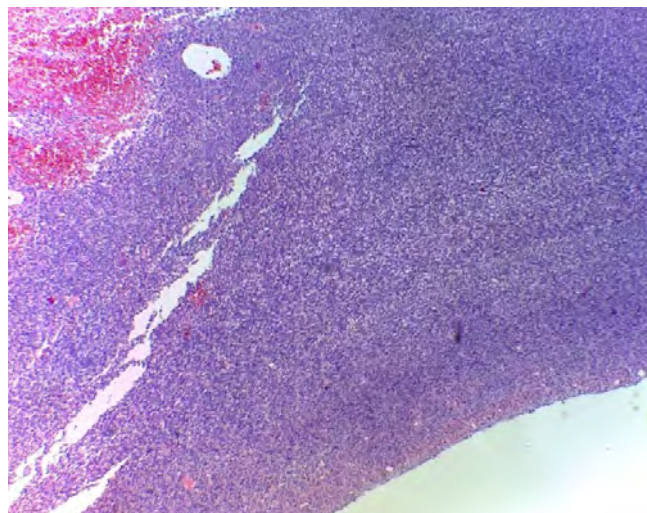


Figura 4. Estudio histopatológico que demuestra neoplasia caracterizada por células fusiformes uniformes con contornos ovoides dispuestas en haces cortos entrelazados; alternan áreas claras y oscuras que reflejan una celularidad variable.

El reporte histopatológico definitivo indicó que se trató de un sarcoma sinovial, caracterizado por células fusiformes uniformes con contornos ovoides dispuestas en haces cortos entrelazados; alternan áreas claras y oscuras que reflejan una celularidad variable BCL-2: positiva CD 99: positivo, S-100: negativa, vimentina: positiva.

COMENTARIO

Solo el 25 % de los tumores cardiacos son malignos y los sarcomas son muy raros. Son comúnmente encontrados en cavidades cardiacas derechas. El sarcoma sinovial es frecuentemente encontrado en adolescentes y adultos jóvenes. Los sarcomas cardiacos tienen un pobre pronóstico con una media de supervivencia de 6 meses [7]. En nuestro caso el reporte de patología describe áreas de apariencia mixoide alternando con áreas de células fusiformes uniformes dispuestas en fascículos cortos, con vasos de aspecto hemangiopericitóide (Fig. 3). Se encontraron células fusiformes uniformes con contornos ovoides dispuestas en haces cortos entrelazados, alternando áreas claras y oscuras que reflejan una celularidad variable (Fig. 4).

REFERENCIAS

1. McAllister HA, Fenoglio JJ. Tumors of the cardiovascular system. Atlas of Tumor Pathology. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1978; 73-119.
2. Alfaro-Gómez F, Careaga-Reyna G, Valero-Elizondo G, Argüero-Sánchez R. Tumores cardiacos. Experiencia de 16 años en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Cir Cir 2003;71:179-85.
3. Thomas ChR, Johnson GW, Stoddard MF, Clifford S. Primary malignant cardiac tumors: update 1982. Med Pediatr Oncol 1992;20:519-31.
4. Siebenmann R, Jenni R, Makek M, Oelz O, Turina M. Primary sinovial sarcoma of the heart treated by heart transplantation. Thorac Cardiovasc Surg 1990;99:566-7.
5. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. St. Louis: Mosby, 1966; 757-765.
6. Khan H, Chaubey S, Edlin J, Wendler O. Primary cardiac synovial sarcoma. A rare tumor with poor prognosis. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2014; 22:835-8.
7. Lv X, Guo X, Chen X, et al. Primary cardiac synovial sarcoma. J Card Surg 2010; 25: 288-90.

El tratamiento quirúrgico para el sarcoma no solo alivia los síntomas. Además, otorga el diagnóstico definitivo y previene la inestabilidad hemodinámica [6]. Sin embargo, tal como aconteció en nuestro caso, el diagnóstico suele realizarse de manera muy tardía. La resección completa del tumor solo es posible en el 33 % de los pacientes [4]. Los sarcomas primarios de corazón tienen una característica genética por translocación cromosomal X;18, el cual podría utilizarse como un marcador molecular.

En conclusión, podemos enfatizar que dentro de los tumores primarios cardiacos el sarcoma sinovial es una entidad muy rara, de diagnóstico histopatológico habitualmente en el posoperatorio. Requiere de tratamiento quirúrgico con resección quirúrgica completa. Sin embargo, presenta una alta tasa de recurrencia incluso con radioterapia coadyuvante. Debido al limitado número de casos reportados en la literatura hay poca experiencia en su manejo.

FINANCIAMIENTO: Ninguno.

DECLARACIONES: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.