

14 SARCOMA PLEOMÓRFICO CARDÍACO PRIMARIO, DEBUT CON COMPLICACIÓN NEUROVASCULAR Y MÁSCARA ENDOCARDÍTICA; PRIMER REPORTE NACIONAL

Florencia Maglione¹, Pablo Iglesias¹, Rafael Poloni², Sergio Burguez²

1. Centro Cardiológico Americano. Sanatorio Americano, Montevideo. CRAMI-FEMI, Las Piedras. Uruguay.

2. Centro Cardiológico Americano. Sanatorio Americano, Montevideo. Uruguay.

Historia clínica: 22 años, sin AP. Consulta por cefalea hemisférica derecha brusca, vómitos y depresión de conciencia, requiere intubación orotraqueal y asistencia respiratoria mecánica (ARM). La TAC craneal muestra extenso hematoma parenquimatoso tómporo-parietal derecho abierto a ventrículos con efecto de masa. AngioTAC descarta malformaciones vasculares. Se realiza neurocirugía decompresiva. Mala evolución, hipertensión endocraneana y peoría del efecto de masa. Reintervenido para evacuación de hematomas parenquimatoso y extradural. La TAC muestra embolias renales y esplénica.

Pruebas complementarias: ETE: gran masa polilobulada, móvil sobre valva anterior mitral e insuficiencia mitral significativa. Con diagnóstico presuntivo de endocarditis infecciosa mitral complicada con embolias múltiples se hemocultiva e inicia tratamiento ATB a germen desconocido. HC negativos.

Diagnóstico: evolución neurológica buena sin déficit focales, se desvincula de ARM. TAC mantiene hematoma tómporo-parietal derecho, isquemia homolateral, sin efecto de masa. Pasados 20 días del inicio del cuadro y ante evolución neurológica favorable, se decide realizar cirugía cardíaca. El intraoperatorio constata masa de 40 x 30 mm, aspecto tumoral infiltrando anillo mitral, aparato subvalvular (cuerdas y músculo papilar posteromedial) consistencia firme, adherida a cara auricular de valva anterior, marcada alteración anatómica valvular. Valva posterior completamente retraída sobre anillo mitral infiltrado. Resección de ambas valvas y cabeza del músculo papilar. Implante de prótesis mecánica Sorin N° 25. POCC: derrame pericárdico que se evacúa y flutter auricular que revierte con antiarrítmicos. Anatomía patológica: tumoración grisácea lobulada, firme, de 32 x 14 x 18 mm, al corte mixoide con áreas hemorrágicas. Microscopía: neoformación constituida por áreas fusocelulares pobremente diferenciadas, de aspecto estoriforme o entrelazadas. Otras áreas de aspecto mixoide con células pleomórficas muy bizarras, con núcleos voluminosos e hiper cromáticos. Extensas áreas de necrosis. Inmunohistoquímica: desmina, EMA, CD68 y CD34 focalmente positivas, S100 negativo. En suma: sarcoma cardíaco primario pleomórfico indiferenciado con afectación mitral y metástasis en músculo papilar. Se discute en ateneo multidisciplinario se decide realizar tratamiento coadyuvante con quimioterapia.

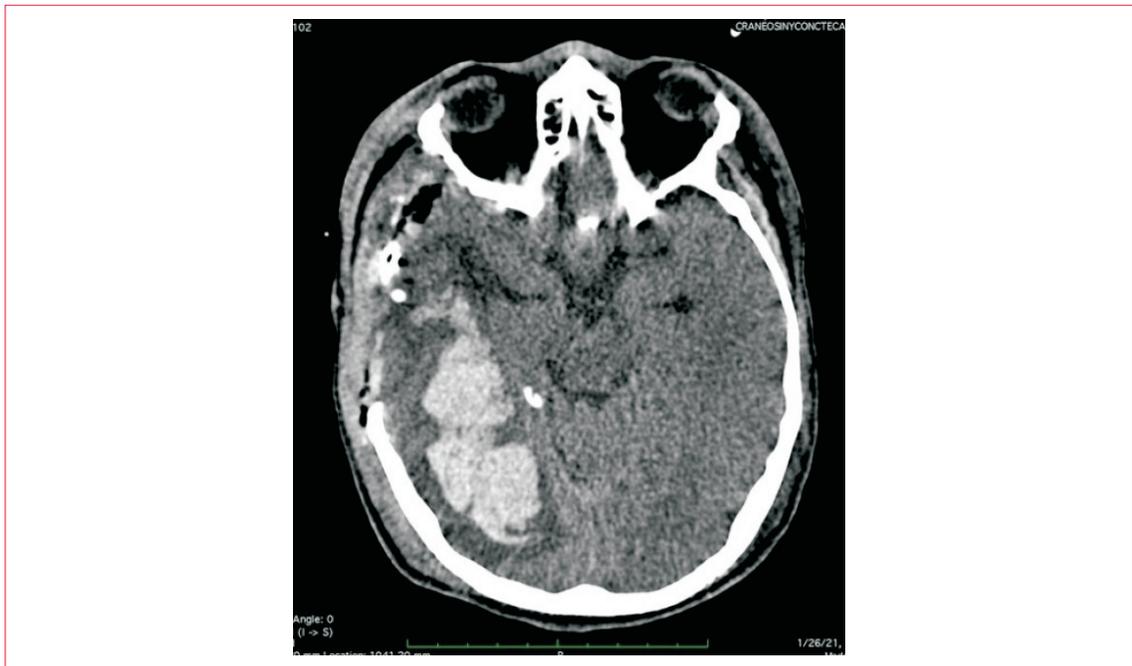


Figura 1

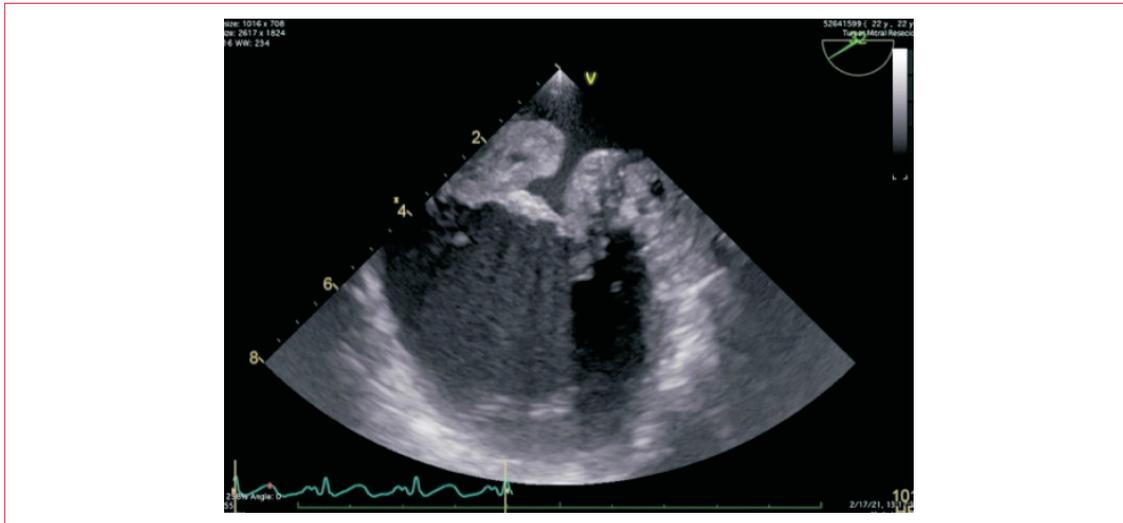


Figura 2.



Figura 3

Discusión: se presenta el caso de un joven con sarcoma cardíaco primario con debut a forma neurovascular (hematoma parenquimatoso) con efecto de masa marcado, requiriendo neurocirugía urgente, mecanismo probable: embolia tumoral metastásica. Realizando diferidamente cirugía cardíaca por su máscara tipo endocárdica (masa valvular grande persistente, embolias al SNC, y visceral) con objetivo de resección de la masa y evitar nuevas embolias. Los hallazgos intraoperatorios cambian la orientación hacia la etiología tumoral y la anatomía patológica confirma sarcoma pleomórfico infiltrativo. Los tumores cardíacos primarios son extremadamente raros, incidencia de 0,001% al 0,02%. La mayoría son benignos y un 25% son malignos. Los sarcomas representan el 95% de los malignos. Son muy agresivos, con sobrevida a 9 meses menor al 90%. Al diagnóstico 80% presenta enfermedad metastásica.

Conclusiones: en jóvenes con masas endocárdicas o valvulares, embolias a distancia y hallazgos en imágenes cardíacas no típicas de vegetación, sin cuadro infeccioso o HC negativos, el diagnóstico debe ampliarse hacia los tumores cardíacos primarios, los cuales si bien son raros se presentan en este grupo etario y debutan con complicaciones metastásicas o embólicas. Deberá tomarse una conducta activa para lograr la anatomía patológica la cual es definitiva en el pronóstico del paciente.