

Reporte de caso

Leiomiomasarcoma de muslo derecho con metástasis cardíaca: Reporte de caso.

Right thigh leiomyosarcoma with cardiac metastasis: Case report.

Diego Fernando Moreno-Sánchez^{1,a,b,c}, Martha Lucía Montes-Hurtado^{2,d}, William Andrés Noguera-Guerra^{3,b}, Mario Fernando Tafur-Caicedo^{4,a}

1. Médico, Especialista en Medicina Interna, Especialista en Medicina Crítica y Cuidado Intensivo, Magíster en Epidemiología, Profesor Departamento de Clínicas Médicas.
2. Médica, Especialista en Anatómica Patológica y Patología Clínica, Profesora Facultad de Medicina.
3. Médico.
4. Estudiante de Medicina.

- a. Facultad de Ciencias de la Salud, Pontificia Universidad Javeriana Cali (Colombia).
- b. Cuidado Intensivo Clínica Nuestra Señora de los Remedios (Colombia).
- c. Servicio de Medicina Interna Hospital de San Juan de Dios de Cali (Colombia).
- d. Universidad Libre Cali (Colombia).

CORRESPONDENCIA

Diego Fernando Moreno Sánchez
ORCID ID <https://orcid.org/0000-0002-4286-0354>
Pontificia Universidad Javeriana Cali (Colombia)
E-mail: dmoreno140497@yahoo.com

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores del artículo hacen constar que no existe, de manera directa o indirecta, ningún tipo de conflicto de intereses que pueda poner en peligro la validez de lo comunicado.

RECIBIDO: 22 de julio de 2023.

ACEPTADO: 21 de marzo de 2024.

RESUMEN

Los sarcomas son un grupo raro y heterogéneo de tumores malignos de origen mesenquimatoso que comprenden menos del 1% de todos los tumores malignos en adultos. Las metástasis cardíacas del sarcoma son infrecuentes. En este reporte de caso se presenta una paciente de 41 años con diagnóstico de leiomiomasarcoma de muslo derecho quien presenta metástasis pulmonar y luego cardíaca a pesar de tratamiento oncológico. Se realizó una búsqueda sistemática de la literatura en bases de datos como Medline y Scopus utilizando términos MeSH y ecuaciones de búsqueda con operadores booleanos. Se concluye que la metástasis de un leiomiomasarcoma de muslo es raro, la historia clínica es esencial para sospechar metástasis cardíacas, el método más eficaz para diagnosticar masas cardíacas es la ecografía cardíaca y el tratamiento depende de las características del paciente y del tumor.

Palabras clave: Sarcoma, metástasis cardíaca, leiomiomasarcoma.

ABSTRACT

Sarcomas are a rare and heterogeneous group of malignant tumors of mesenchymal origin that comprise less than 1% of all malignant tumors in adults. Cardiac metastases from sarcoma are infrequent. In this case report, a 41-year-old female patient with a diagnosis of right thigh leiomyosarcoma is presented, who developed pulmonary and subsequently cardiac metastasis despite oncological treatment. A systematic literature search was conducted in databases such as Medline and Scopus using MeSH terms and search equations with Boolean operators. It is concluded that metastasis of a thigh leiomyosarcoma is rare, clinical history is essential to suspect cardiac metastases, the most effective method for diagnosing cardiac masses is echocardiography, and treatment depends on the characteristics of the patient and the tumor.

Key words: Sarcoma, cardiac metastasis, leiomyosarcoma.

Moreno-Sánchez DF, Montes-Hurtado ML, Noguera-Guerra WA, Tafur-Caicedo MF. Leiomiomasarcoma de muslo derecho con metástasis cardíaca: Reporte de caso. *Salutem Scientia Spiritus* 2024; 10(1):78-81.



La Revista *Salutem Scientia Spiritus* usa la licencia Creative Commons de Atribución - No comercial - Sin derivar:

Los textos de la revista son posibles de ser descargados en versión PDF siempre que sea reconocida la autoría y el texto no tenga modificaciones de ningún tipo.

INTRODUCCIÓN

La mayoría de los tumores cardiacos son benignos, siendo el más común, el mixoma, el cual requiere una pronta intervención, por el riesgo de embolización y de complicaciones cardiovasculares. Aproximadamente el 25% de los tumores cardiacos son malignos, y dentro de estos se incluyen los sarcomas.^{1,2}

Los sarcomas son un grupo raro y heterogéneo de tumores malignos de origen mesenquimatoso que comprenden menos del uno por ciento de todos los tumores malignos en adultos y el 12% de los cánceres pediátricos.^{3,4} Las metástasis cardiacas del sarcoma son infrecuentes, y en la actualidad se han descrito unos pocos casos. La forma en la cual se presentan, puede ser por infiltración de estructuras circundantes o indirectamente mediante diseminación linfangítica o hematógena.

Los leiomiomas comprenden un porcentaje significativo de los sarcomas de tejidos blandos y de la región abdomino-pélvica, siendo el leiomioma de útero el más frecuente. Aunque son menos frecuentes en las extremidades, representan entre el 10% y el 15% de los sarcomas de estas áreas, con una preferencia hacia el muslo. Los sitios más reconocidos de metástasis es el hígado y el pulmón.⁵

A continuación se describe el caso de un paciente con antecedente de leiomioma en muslo quien posteriormente presenta manifestaciones cardiopulmonares secundarias a compromiso metastásico pulmonar y cardiaco, complicación poco frecuente, y sospechada.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 41 años con diagnóstico previo (dos años antes) de leiomioma de muslo derecho, quien ingresa por cuadro clínico de tres meses de evolución consistente en tos seca y en ocasiones hemoptoica; Le realizan imagen de tórax, en la cual se evidencian dos masas pulmonares; una de ellas hacia el segmento superior del lóbulo inferior y otra a nivel parahiliar ipsilateral.

Es evaluada por oncología y cirugía de tórax, quienes solicitan biopsia guiada por escanografía de lesión torácica basal derecha, la cual reporta hallazgos morfológicos compatibles con sarcoma de alto grado. Con lo anterior, oncología indica tratamiento ambulatorio de quimioterapia con Gemcitabina y Docetaxel. Cuatro meses después reingresa al servicio de urgencias por presentar cuadro de tres días de evolución consistente en cefalea, mareo, visión borrosa, y adicionalmente dolor torácico pleurítico y disnea. La imagen cerebral no evidencia lesiones neoplásicas; la angiotomografía de tórax (Figura 1) reporta masa hipodensa retro esternal y hacia el ápex pulmonar derecho de 6x4 cm, silueta cardiaca prominente, con masa hipodensa en la aurícula izquierda

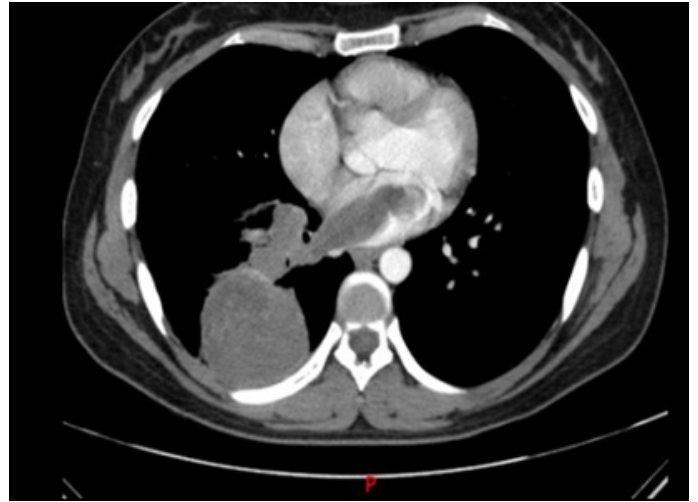


Figura 1. Angiotomografía de Tórax. Masa hipodensa en la aurícula izquierda de 3x4 cm que compromete las venas pulmonares derechas y está en contacto con masa pulmonar parahiliar derecha

de 3x4 cm, que compromete las venas pulmonares derechas, y está en contacto con masa pulmonar hilar y compromiso circunferencial de las arterias pulmonares derechas. El ecocardiograma describe una imagen proveniente de la aurícula izquierda, móvil, de bordes no definidos, y características irregulares, que protruye ocupando gran parte el orificio efectivo de la válvula mitral, hacia el ventrículo izquierdo.

La paciente es llevada a cirugía, con los siguientes hallazgos: Foramen oval permeable. En la aurícula izquierda hay masa de bordes irregulares de 7x5 cm de aspecto pardo y rosado, friable, que infiltra la desembocadura de la vena pulmonar inferior izquierda, y que protruye a través de la válvula mitral sin infiltrarla. Se realiza corrección de foramen oval y resección de masa auricular la cual se envía a Patología. La biopsia, reporta una lesión neoplásica maligna con hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos compatibles con sarcoma sinovial monofásico (Figura 2).

La evolución postquirúrgica de la paciente es favorable y se da egreso con recomendaciones, rehabilitación cardiaca y manejo oncológico con tratamiento de quimioterapia de segunda línea.

REVISIÓN DE LITERATURA

Aproximadamente el 80% de los nuevos casos de sarcoma se originan en los tejidos blandos,³ de los cuales un porcentaje significativo corresponde a los leiomiomas. En un análisis retrospectivo de 12 años en un centro de cirugía cardiaca del Hospital Universitario de Erlangen, se encontraron 103 masas

Leiomiosarcoma de muslo derecho con metástasis cardíaca

cardíacas, la mayoría de ellas neoplasias benignas, sin embargo, 4,8% correspondieron a sarcomas cardíacos primarios. Se describen metástasis cardíacas (carcinoma, sarcoma, melanoma, linfoma) en 10 pacientes, y de estos, cuatro correspondían a sarcomas metastásicos (40% de las metástasis cardíacas resecaadas).⁶

Las metástasis cardíacas han sido consideradas raras y se han reportado principalmente en neoplasias malignas primarias como el cáncer de pulmón, mama, estómago, hígado, linfoma, leucemia y melanoma.^{1,2} A pesar de que la metástasis cardíaca proveniente de un leiomiosarcoma es infrecuente, la mayoría han sido documentadas en sarcomas primarios de útero y vasos sanguíneos. Los informes sobre leiomiosarcomas de tejidos blandos no viscerales que hacen esta metástasis son escasos siete y hasta ahora no hay ninguno reportado con origen en muslo.

La forma en la cual se presentan las metástasis cardíacas, puede ser por infiltración de estructuras circundantes o indirectamente mediante diseminación linfangítica o hematógena; el pericardio es el tejido más frecuentemente afectado, seguido del miocardio y el endocardio.^{6,7}

Los Sarcomas cardíacos generalmente se presentan con síntomas insidiosos en pacientes jóvenes y de mediana edad. En una serie de 11 casos de sarcoma con metástasis cardíaca se encontró que el síntoma más común fue la disnea;⁸ no obstante como muchos de estos pacientes también presentan metástasis pulmonares, este síntoma no es patognomónico de metástasis cardíaca.

Otros síntomas relacionados con los sarcomas cardíacos son variables y dependen del compromiso cardíaco (tafonamiento cardíaco, arritmias cardíacas, disfunción valvular, falla cardíaca, embolismo periférico con manifestaciones relacionadas, dolor torácico, síncope, muerte cardíaca súbita). También puede haber síntomas generales, como fiebre, malestar y pérdida del peso, sin manifestaciones cardíacas, y menos del 30% de los casos se diagnostican antes de la muerte del paciente.⁹⁻¹²

La presentación del embolismo tumoral en sarcomas frecuentemente se presenta de forma aguda, mientras que en tumores no sarcomatosos, es principalmente subaguda. Cuando se presenta embolismo tumoral a la vasculatura pulmonar, se puede presentar hipertensión pulmonar y cor pulmonale. La fisiopatología puede presentarse por varios mecanismos, siendo la Invasión linfática con extensión a linfáticos pulmonares y mediastinales, la más frecuente. Esta presentación se confunde frecuentemente con trombo embolismo venoso, y lleva a un tratamiento de anticoagulación y/o trombolisis, que no será exitoso, siendo la embolectomía quirúrgica la estrategia más frecuentemente realizada. La mayoría de los pacientes que desarrollan hipertensión pulmonar neoplásica fallecerán por sus secuelas en un promedio de cuatro meses, luego del inicio de los síntomas.¹³

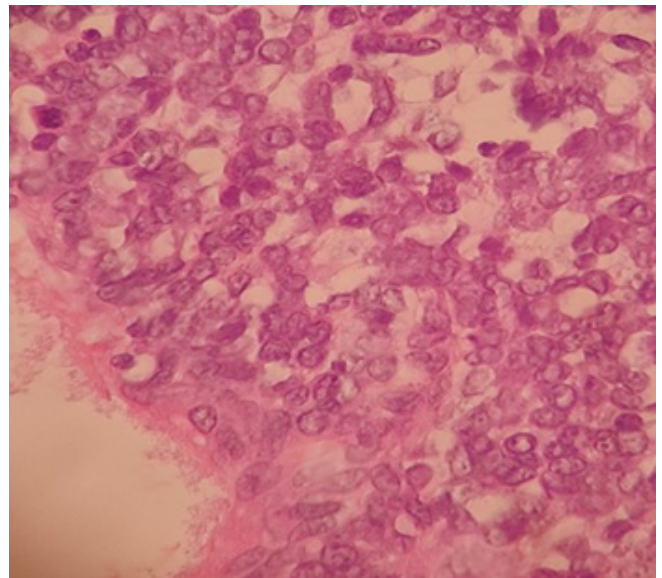
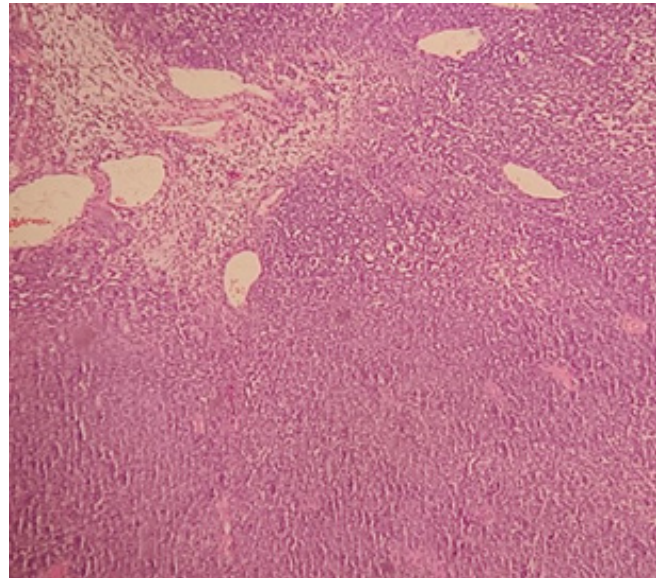


Figura 2. Biopsia de lesión Cardíaca. Lesión neoplásica maligna constituida por células de morfología heterogénea, algunas ovaladas y otras pequeñas con núcleos irregulares de cromatina granular, nucléolo prominente y citoplasma escaso que se disponen en un patrón peri vascular y en sábanas acompañados de ocasionales mastocitos, estroma con cambios mixoides, focos de necrosis en el 30% de la muestra y una elevada actividad mitótica. Llama la atención el patrón vascular hemangiopericitoides o ramificado que recuerdan los cuernos del ciervo. Con los marcadores de inmunohistoquímica se documenta que las células neoplásicas son positivas para Bcl-2, TLE-1 y CD99, tienen expresión focal y débil para el antígeno epitelial de membrana EMA y la Panqueratina AE1/AE3 siendo negativas para SOX10, STAT6, CD34, CD45, S100 y Miogenina. El índice de proliferación celular Ki67 es del 3%.

La paciente del reporte de caso presentó algunas de las características mencionadas anteriormente. Al ser de mediana edad efectivamente tuvo un inicio insidioso en su sintomatología. Ingresó al servicio por tos seca y en ocasiones hemoptoica, cuadro clínico que enfoca el diagnóstico hacia una metástasis pulmonar y no a un embolismo tumoral debido a la cronicidad de los síntomas. Pocos meses después vuelve a consultar por dolor torácico pleurítico y disnea, signos que pueden ser atribuibles a la metástasis cardíaca. Es importante mencionar que también presentaba algunos síntomas constitucionales, los cuales podrían estar o no relacionados con compromiso cardíaco, y que incluso lograron desviar la atención al hacer que se considerara un posible foco neurológico. La ecografía cardíaca se considera el método más eficaz para lograr un diagnóstico precoz, y su tasa diagnóstica en tumores cardíacos fue del 91%.^{14,15}

El diagnóstico correspondió a lesión intracardiaca de la aurícula izquierda, cuya resección y estudio inmunohistoquímico permitió describir una serie de hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos compatibles con sarcoma sinovial monofásico.

Una vez diagnosticado, el manejo del tumor cardíaco metastásico depende de la naturaleza del tumor primario, la terapia previa, la extensión de la enfermedad neoplásica, la condición del paciente y la factibilidad de resección. Esta última se asocia a una alta mortalidad peri operatoria, pero se debe considerar en pacientes con un periodo largo libre de enfermedad y en metástasis cardíacas solitarias, con posibilidad de prolongar la sobrevida. La quimioterapia y la radioterapia son otras opciones que dependerán de la sensibilidad del tumor primario.^{2,8,9} Por lo general la supervivencia global oscila entre 6 y 12 meses.^{8,10} Afortunadamente la persona del reporte de caso cumplía las características para recibir manejo tanto quirúrgico como no quirúrgico, lo cual resultó ventajoso para su recuperación y condujo a una mejoría satisfactoria en su estado de salud.

CONCLUSIÓN

A pesar de su rareza, el leiomioma es uno de los tumores malignos de tejidos blandos más frecuentes y no es común encontrarlos en muslo. Las metástasis cardíacas son infrecuentes, sin embargo, a la hora de evaluar pacientes con antecedentes de sarcoma es importante tener un umbral bajo y estar alertas ante cualquier signo que sugiera compromiso cardiopulmonar con el fin de hacer un diagnóstico temprano de metástasis cardíaca, ya que su clínica puede ser insidiosa y solo el 30% se diagnostican antes de la muerte. Hasta ahora, la ecografía cardíaca es considerada el método más eficaz para lograr un diagnóstico precoz de tumores cardíacos con una tasa diagnóstica del 91%. El tratamiento dependerá de las características del tumor primario, la extensión del tumor primario y la condición del paciente y la supervivencia global luego del diagnóstico oscila entre 6 y 12 meses.

REFERENCIAS

1. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F. WHO Classification of tumours. Volume 5. 4th ed; 2013.
2. Miller RW, Young JL, B Novakovic. Childhood cancer. *Cancer*. 1995; 75(1 Suppl):395-405. DOI: 10.1002/1097-0142(19950101)75:1+<395::aid-ncr2820751321>3.0.co;2-w
3. RL Siegel, KD Miller, HE Fuchs, A Jemal. *Cancer Statistics*. *CA Cancer J Clin*. 2023; 73(1):17-48. DOI: 10.3322/caac.21763.
4. Kajihara N, Tanoue Y, Eto M, Tomita Y, Masuda M, Morita S. Surgical experience of cardiac tumors: early and late results. *Surg Today*. 2006; 36(7):602-7. DOI: 10.1007/s00595-006-3217-6.
5. Serrano C, George S. Leiomyosarcoma. *Hematology/Oncology Clinics of North America*. Vol. 27. 2013. p. 957-74.
6. Agaimy A, Rösch J, Weyand M, Strecker T. Primary and metastatic cardiac sarcomas: a 12 year experience at a German heart. *Int J Clin Exp Pathol*. 2012; 5(9): 928-938.
7. Park S, Kim H. Unusual cardiac metastasis of nonvisceral soft tissue leiomyosarcoma in the right ventricle: A case report and literature review. *Taehan Yongsang Uihakhoe Chi*. 2021; 82(1):219-224. DOI: 10.3348/jksr.2020.0028
8. Takenaka S, Hashimoto N, Araki N, Hamada K, Naka N, Joyama S, Kakunaga S *et al*. Eleven Cases of Cardiac Metastases from Soft-tissue Sarcomas. *Jpn J Clin Oncol* 2011;41(4):514-518. DOI: 10.1093/jjco/hyq246
9. Artioli G, Borgato L, Calamelli S, *et al*. Unusual cardiac metastasis of uterine leiomyosarcoma: case report and literature review. *Tumori* 2016; 102(suppl.2). DOI: 10.5301/tj.5000498
10. Zupan-Meznar A, Berden P, Lainscak M. Left ventricular metástasis of soft tissue sarcoma causing heart failure: presentation of two cases. *Int J Cardiol*; 2016; 219:119-20. DOI: 10.1016/j.ijcard.2016.06.052
11. Narayan A, Ojha V, Arava S *et al*; Uncommon cause of cardiac tamponade in a young man. *BMJ Case Rep* 2021; 14:e239573. DOI: 10.1136/bcr-2020-239573
12. Nicholas L, Daniel VC, Gould R, Pollock R. Pulmonary tumor embolism secondary to soft tissue and bone sarcomas: a case report and literature review. *World Journal of Surgical Oncology*.2017; 15:168:1-7. DOI: 10.1186/s12957-017-1223-3
13. Wang ZJ, Reddy GP, Gotway MB, Yeh BM, Hetts SW, Higgins CB. CT and MR imaging of pericardial disease. *Radiographics*. 2003; 23 Spec: S167-80. DOI: 10.1148/rg.23si035504
14. Haverkamp MC, Scholte AJ, Holman ER, *et al*. Contrast echocardiography as a useful additional tool in evaluating a primary cardiac tumor. *Eur J Echocardiogr* 2005; 6(5):388-91. DOI: 10.1016/j.euje.2005.02.002
15. Buresly KM, Shukkur AM, Uthaman B. Unusual survival time of primary cardiac sarcoma of the right ventricle. *Heart Views*. 2011; 12(1):35-8. DOI: 10.4103/1995-705X.81552