

## Angiosarcoma cardíaco. Cuatro años de supervivencia. Revisión a propósito de un caso

Tomasa Centella, Enrique Oliva, Ignacio García Andrade, María J. Lamas y Antonio Epeldegui

Servicio de Cirugía Cardíaca de Adultos. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Presentamos el caso de una mujer de 57 años intervenida de urgencias con el diagnóstico de mixoma auricular; tras el estudio anatomopatológico se confirmó el diagnóstico de angiosarcoma primario cardíaco. A los 2 años, la paciente presentó recidiva del tumor en aurícula izquierda con infiltración de la válvula mitral. Fue reintervenida realizándose una reconstrucción valvular y de la aurícula izquierda con pericardio bovino. Dos años después presentó una nueva recidiva del tumor, falleció en fracaso multiorgánico. Los tumores cardíacos primarios presentan una elevada mortalidad, aunque un tratamiento quirúrgico agresivo combinado con una quimioterapia adecuada puede prolongar la supervivencia.

**Palabras clave:** Angiosarcoma. Tumores cardíacos. Cirugía de los tumores cardíacos.

### A Patient With Cardiac Angiosarcoma Who Survived for Four Years. Case Report and Literature Review

We describe a 57-year-old woman with a diagnosis of primary cardiac angiosarcoma. She underwent emergency surgery with a preoperative diagnosis of atrial myxoma, and pathological analysis confirmed the diagnosis of cardiac angiosarcoma. Two years later she was readmitted to the hospital with recurrence of the tumor in the left atrium and involvement of the mitral valve. Another operation was carried out for mitral valve and left atrial wall reconstruction with a bovine pericardial patch. Two years later a new recurrence of the tumor was discovered, and she died of multiorgan failure. The mortality associated with primary cardiac neoplasm is very high, although aggressive treatment together with appropriate chemotherapy may significantly prolong patient's lifespan.

**Key words:** Angiosarcoma. Cardiac tumors. Heart neoplasms surgery.

Full English text available at: [www.revespcardiol.org](http://www.revespcardiol.org)

## INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios cardíacos constituyen una rara entidad, con una incidencia en autopsias sistemáticas del 0,2%, y son los tumores benignos los más frecuentes (90%). Entre los tumores malignos destaca el angiosarcoma. Actualmente, y pese al mal pronóstico de esta afección, la cirugía constituye el mejor tratamiento para los pacientes sin metástasis a distancia. Sin embargo, en ocasiones, las técnicas quirúrgicas radicales son dificultosas debido a la extensión local del tumor, la localización anatómica y el complejo acceso quirúrgico. Por otra parte, la incidencia de recurrencias y metástasis es alta, y las mayores supervivencias pu-

blicas oscilan alrededor de 2 años. Presentamos el caso de 1 paciente diagnosticada de angiosarcoma cardíaco primario intervenida en 2 ocasiones y con una supervivencia de 4 años, infrecuente en los casos publicados.

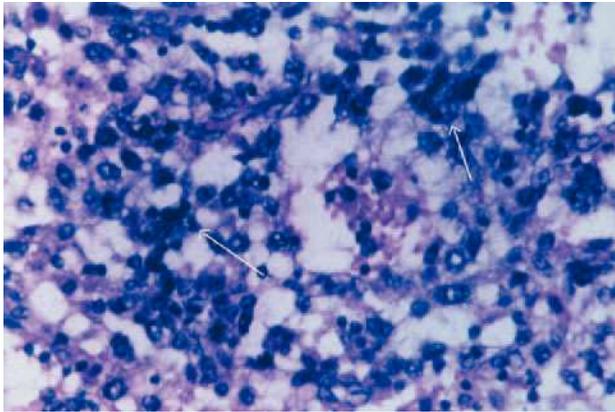
## CASO CLÍNICO

Paciente de 57 años intervenida de urgencias en situación de edema agudo de pulmón. La ecocardiografía transtorácica (ETT) mostró una masa en la aurícula izquierda (AI) que protruía en diástole a través de la válvula mitral. La paciente fue intervenida con el diagnóstico de mixoma auricular izquierdo. Durante la cirugía se resecó una masa en la pared posterior de AI de 6 × 5 × 3 cm, con base de implantación de 1 cm y que se extendía hacia la vena pulmonar inferior derecha. El estudio anatomopatológico informó de un angiosarcoma con bordes libres de infiltración (fig. 1).

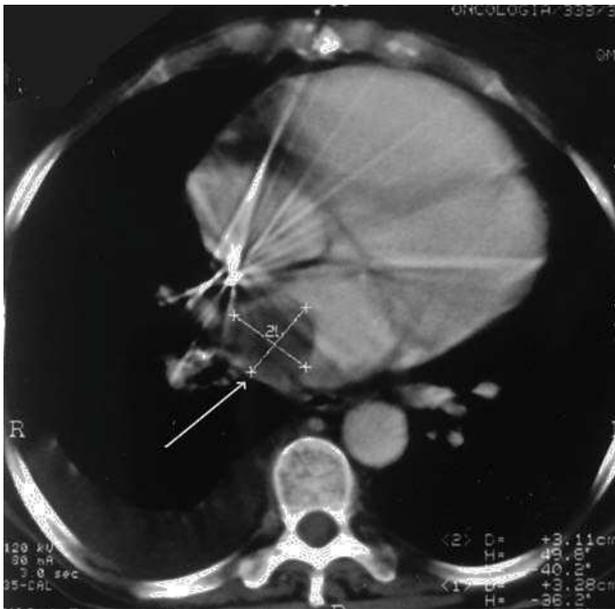
El estudio de extensión mediante tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) cerebral,

Correspondencia: Dra. T. Centella Hernández.  
Servicio de Cirugía Cardíaca de Adultos. Hospital Ramón y Cajal.  
Carretera de Colmenar, km. 9,100. 28034 Madrid. España.  
Correo electrónico: centellato@teleline.es

Recibido el 1 de junio de 2004.  
Aceptado para su publicación el 10 de agosto de 2004.



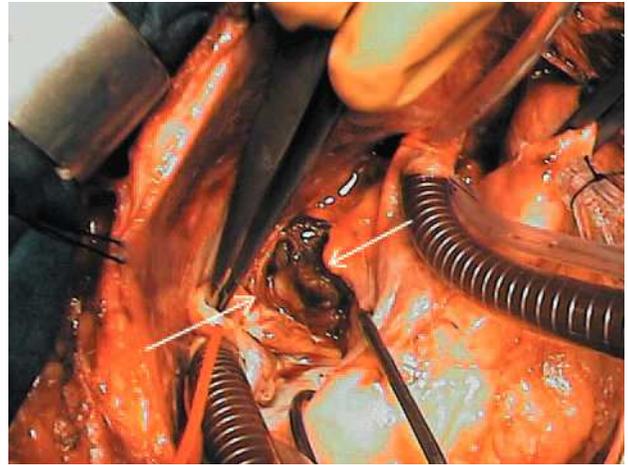
**Fig. 1.** Estudio histológico: células endoteliales, atípicas, diagnósticas de angiosarcoma (H&E, x40).



**Fig. 2.** Tomografía computarizada torácica en la que se observa una zona de hipodensidad que corresponde a la masa tumoral situada en la aurícula izquierda.

resonancia cardíaca y gammagrafía ósea fue negativo para metástasis. Posteriormente fue tratada con 6 ciclos de quimioterapia con ifosfamida, adriamicina y metotrexato, y dada de alta en fase de remisión parcial.

A los 2 años, la paciente acudió a urgencias por un episodio de fibrilación auricular; en la ETT y la TC (fig. 2) se observó una gran masa en la AI, las venas pulmonares libres y una doble lesión mitral severa. Tras el deterioro de la clase funcional de la paciente se realizó un nuevo estudio de extensión, que fue negativo para metástasis; se realizó una segunda intervención quirúrgica en la que se extirpó la masa tumoral (desde la pared posterior de la AI a la vena pulmonar inferior derecha interesando la valva posterior mitral) (fig. 3) y se resecaron la pared posterior de la AI y par-



**Fig. 3.** Masa tumoral que afecta a la válvula mitral (segunda cirugía).

te de la valva posterior mitral, reconstruyendo ambas con parche de pericardio bovino.

Posteriormente, volvió a recibir 6 ciclos de quimioterapia (adriamicina, ifosfamida). A los 2 años de la segunda cirugía, la paciente falleció por fracaso multiorgánico tras la recidiva local y a distancia del tumor.

## DISCUSIÓN

Los tumores cardíacos primarios son raros y su incidencia oscila, según las series, entre el 0,0017 y el 0,003%<sup>1</sup>. Entre los tumores malignos, los sarcomas son los más frecuentes (76-78%) y el angiosarcoma representa aproximadamente un 31% de los tumores malignos primarios cardíacos<sup>1</sup>. En general, el desarrollo de la ecocardiografía, la TC y la RM han aumentado los casos en los que el diagnóstico se realiza antes de la cirugía. No obstante, aún son frecuentes los casos en que se realiza tras examen anatomopatológico de la pieza quirúrgica. El pronóstico es malo y, en general, el tiempo medio de supervivencia oscila entre los 6 y 11 meses a partir del momento del diagnóstico<sup>2</sup>. Algunos casos han alcanzado los 3 años<sup>2,3</sup>, pero al intentar correlacionar algunas variables con dicha supervivencia no se ha observado que el grado histológico constituya un factor independiente en los sarcomas cardíacos<sup>3</sup>. Sí parece que los tumores localizados en el corazón izquierdo presentan mejor pronóstico<sup>3</sup> pero, indiscutiblemente, la resección agresiva con reconstrucción asociada a quimioterapia y reparación o sustitución valvular en caso necesario han demostrado mejorar la supervivencia de estos pacientes<sup>4</sup>.

Algunos autores proponen el trasplante cardíaco ortotópico como alternativa quirúrgica. Sin embargo, excepto casos aislados en los que la variedad histológica del tumor era diferente del angiosarcoma, las tasas de supervivencia publicadas no difieren de las obtenidas

con la cirugía convencional<sup>5</sup> (6-66 meses). Asimismo, el autotrasplante, que ofrecería teóricamente un mejor acceso al tumor y, por tanto, mayores posibilidades de resección y de reconstrucción de las estructuras cardíacas<sup>5</sup>, presenta similares resultados.

Como conclusión, creemos que la cirugía, asociada a los nuevos fármacos que forman parte del arsenal terapéutico oncológico, puede prolongar significativamente la vida en pacientes con tumores malignos cardíacos primarios y, de cualquier forma, los pacientes se benefician de una mejor calidad de vida durante el tiempo de supervivencia cuando se les ofrece el tratamiento quirúrgico adecuado.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Blondeau PH. Primary cardiac tumours. French studies of 533 cases. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;38:192-6.
2. Dichek DA, Holmvang G, Fallon JT. Angiosarcoma of the heart: three-year survival and follow-up by nuclear resonance imaging. *Am Heart J.* 1988;115:1323-4.
3. Ueda T, Aozasa K, Tsujimoto M, Hamada H, Hayashi H, Ono K, et al. Multivariate analysis for clinical prognostic factors in 163 patients with soft tissue sarcoma. *Cancer.* 1988;62:1444-50.
4. Rodríguez Cruz E, Cintrom-Maldonado RM, Forber TJ. Treatment of primary cardiac malignancies with orthotopic heart transplantation. *Bol Asc Medic.* 2000;92:65-71.
5. Jiménez Mazuecos JM, Fuentes Manso R, Segovia Cubero J, Toquero Ramos J, Oteo Domínguez JF, Alonso-Pulpón Rivera L. ¿Es útil el trasplante cardíaco como tratamiento del sarcoma cardíaco primario? *Rev Esp Cardiol.* 2003;56:408-11.