

t

Síndrome de vena cava superior como primera manifestación de un leiomioma cardíaco

Sr. Editor:

Los tumores cardíacos primarios son poco frecuentes (0,001-0,03%) y la mayoría son benignos (90%). El leiomioma representa el 0,019% del total¹. Deriva de células musculares lisas y se caracteriza por su elevada capacidad invasiva, por lo que frecuentemente está extendido cuando se realiza el diagnóstico.

Presentamos el caso de una mujer de 35 años que acudió a urgencias por cuadro de fiebre, astenia y anorexia de 2 meses de evolución y, en las últimas semanas, edema matutino facial y en el hemitórax superior. En la exploración física se apreciaba edema palpebral, facial y en el tórax superior, así como circulación colateral inframamaria.

Durante su estudio se realizó una ecocardiografía transtorácica y una transesofágica donde se objetivó una gran masa de contornos lobulados, de 7,5 × 6 cm, que crecía desde el

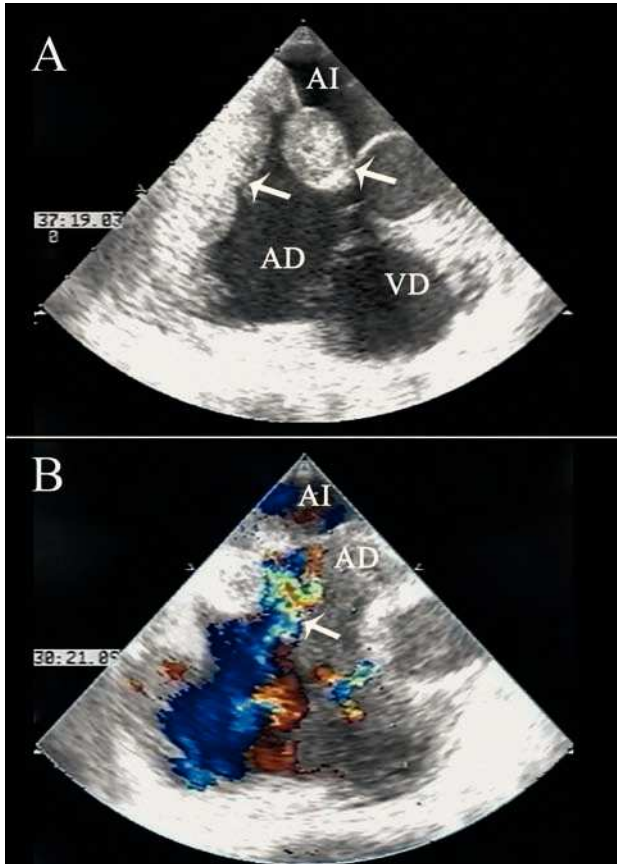


Fig. 1. Ecocardiografía transesofágica, plano medioesofágico. A: A 20° se observa una gran masa en la aurícula derecha y septo interauricular que respeta la fosa oval (flechas). B: A 70° se observa, en el estudio Doppler color, el compromiso del flujo de la vena cava superior (flecha). Destaca la estasis sanguínea en la cámara auricular. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho.



Fig. 2. Tomografía computarizada torácica con contraste en la que se observa una masa hipodensa que ocupa prácticamente la cavidad auricular derecha (*). Derrame pleural bilateral (flechas).

septo interauricular, sobre todo hacia aurícula derecha, y ocupaba prácticamente toda la cámara auricular en su parte superior; el crecimiento hacia aurícula izquierda era mínimo

y la fosa oval estaba respetada (fig. 1A). Obstruía de manera importante el flujo de la vena cava superior, a la altura de su desembocadura en la aurícula, sin infiltrar la pared vascular (fig. 1B). En la tomografía computarizada (TC) toracoabdominal con contraste, se observó una masa hipodensa de morfología irregular en la aurícula derecha que se extendía hacia la aurícula izquierda y a la entrada de ambas cavas, sin apreciarse trombosis (fig. 2). Asimismo, había un ligero derrame pericárdico y circulación colateral al sistema ácigos y hemiácigos. Las cadenas ganglionares y la grasa mediastínica presentaban aumento de densidad compatible con ectasia linfática.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente, realizándose una biopsia intraoperatoria de la pared libre de la aurícula derecha que determinó la malignidad de la masa. Se decidió realizar una derivación cavopulmonar con injerto de Gore-tex anillado de 8 mm de diámetro. Se tomaron muestras para el estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico y se reforzó la pared libre auricular con parche de pericardio bovino.

En el análisis anatomopatológico se observaban células fusiformes con gran pleomorfismo nuclear y actividad mitótica. En el estudio inmunohistoquímico se expresaba positividad, principalmente con actina, que determinaba su origen en el músculo liso, y con CD-34, que orientaba hacia la variedad vascular. El diagnóstico final fue de leiomiosarcoma vascular.

La paciente decidió trasladarse a su lugar de origen para iniciar tratamiento quimioterápico. Al ponernos en contacto con sus familiares, nos refirieron su fallecimiento en la evolución posterior.

El leiomiosarcoma representa una minoría de los tumores cardiacos¹. El 76% se localiza en la aurícula izquierda, el 16% en la aurícula derecha y el 8% en los ventrículos². Se trata de un tumor muy agresivo, con gran capacidad de infiltración de los tejidos adyacentes y de extensión a otros órganos. Suele aparecer en la cuarta década con una presentación clínica variable y tardía, ya que los síntomas suelen ser el resultado de la obliteración de las cámaras cardiacas y la obstrucción de los grandes vasos o válvulas³.

Histológicamente consta de células elongadas con núcleos de bordes romos. El citoplasma es eosinófilo y con frecuencia hay abundantes miofibrillas sin estriaciones transversales. Los núcleos pueden ser grandes y vesiculares o hiper cromáticos y con mitosis frecuentes. Ultraestructuralmente, las células tumorales, que se detectan mediante la tinción de reticulina, presentan numerosos filamentos citoplásmicos y una lámina basal gruesa. En el análisis inmunohistoquímico se observa positividad a la vimentina, la actina, la miosina, la desmina, la laminina y el anticuerpo policlonal S-100³.

La ecocardiografía transtorácica y transesofágica, la TC y la resonancia magnética permiten realizar un diagnóstico inicial, evaluar la extensión tumoral y, ocasionalmente, diferenciar la naturaleza de la masa. La biopsia transvenosa guiada por ecocardiografía transesofágica permite realizar un diagnóstico histológico previo a la cirugía⁴.

No hay consenso respecto al abordaje terapéutico. Lo óptimo es realizar una cirugía radical, aunque, como en nuestro caso, esto no es posible en muchas ocasiones por lo avanzado del tumor. Por tanto, lo más frecuente es que la cirugía tenga una finalidad paliativa. En muchas ocasiones, a pesar de la extirpación completa, hay una prematura recurrencia de

la enfermedad⁴. El beneficio de la terapia coadyuvante quirúrgica es incierto, aunque en algunos casos se ha conseguido mejorar el pronóstico vital^{5,6}. En concreto, la aplicación de quimioterapia con doxorubicina, ifosfamida, etopósido y vincristina parece que ha prolongado la supervivencia, aunque no hay estudios concluyentes. La supervivencia se encuentra alrededor de 12 meses y, si la resección es completa, puede llegar hasta los 24 meses³. La presencia de una alta actividad mitótica y necrosis, así como el origen en las cavidades derechas⁴, son factores pronósticos negativos.

Alejandra Vaello, María Victoria Millán,
María Eugenia Fuentes
y Fernando Giménez

Laboratorio de Ecocardiografía. Servicio de Cardiología.
Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Butany J, Nair V, Nassmuddin A, Nair GM, Catton Ch. Cardiac tumors: diagnosis and treatment. *Lancet*. 2005;6:219-28.
2. Kornberg A, Wildhirt SM, Kreuzer E, Reichart B. Asintomatic right atrial leiomyosarcoma with tricuspid valve obstruction in a young female patient. *Eur J Cardio-Thorac Surg*. 1998;14:635-8.
3. Abad C. Tumores cardiacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. *Rev Esp Cardiol*. 1998;51:103-14.
4. Willaert W, Classens P, Vanderheyden M. Leiomyosarcoma of the right ventricle extending into the pulmonary trunk. *Heart*. 2001;86:e2.
5. Babatasi G, Massetti M, Agostini D. Leiomyosarcoma of the heart and great vessel. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*. 1998;47:451-8.
6. Llombart-Cussel A, Pivot X, Contesso G. Adjuvant chemotherapy for leiomyosarcoma cardiac primary. *Br J Cancer*. 1998;78:1624-8.