

# REPORTE DE CASO / CASE REPORT

## Rabdomiosarcoma cardíaco: reporte de un caso en el Servicio de Oncología Clínica del Instituto de Previsión Social (IPS)

Rabdomiosarcoma cardíaco: a case report from the Clinical Oncology Service of the Instituto de Previsión Social (IPS)

Virginia Enciso Zacaria<sup>1</sup> , Rita Pereira<sup>1</sup> , Flora Arévalos<sup>1</sup> , Bo Sung Kim<sup>1</sup> , Blas Romero<sup>2</sup> , Ángel Rolón<sup>3</sup> , Eva Lezcano<sup>4</sup> 

<sup>1</sup> Hospital Central del Instituto de Previsión Social, Servicio de Oncología Clínica. Asunción, Paraguay.

<sup>2</sup> Hospital Central del Instituto de Previsión Social, Servicio de Anatomía Patológica. Asunción, Paraguay.

<sup>3</sup> Hospital Central del Instituto de Previsión Social, Servicio de Cardiología. Asunción, Paraguay.

<sup>4</sup> Hospital Central del Instituto de Previsión Social, Departamento de Oncología clínica. Asunción, Paraguay.

**Correspondencia:** Virginia Enciso Zacaría, correo electrónico: vienciso89@gmail.com

**Editor responsable:** Dra. Miriam Espínola-Canata

**Cómo referenciar este artículo:** Enciso Zacaria V, Pereira R, Arévalos F, Sung Kim B, Romero B, Rolón A, Lezcano E. Rabdomiosarcoma cardíaco: reporte de un caso en el Servicio de Oncología Clínica del Instituto de Previsión Social (IPS). Rev. salud publica Parag. 2022; 12(1):48-51.

Recibido el 17 de agosto de 2021, aprobado para publicación el 02 de diciembre 2021

### RESUMEN

Son muy raros y esporádicos los hallazgos de neoplasia maligna cardíaca primaria, entre éstos se encuentra el rabdomiosarcoma. Es una neoplasia mesenquimal, cuyo diagnóstico se realiza a través de estudios imagenológicos y la confirmación anatomopatológica. Por su infrecuencia no existe un estándar de tratamiento preciso y protocolizado a nivel nacional y mundial.

Se presenta el caso de un paciente joven, de sexo masculino con síntomas de disnea, pérdida de peso y dolor precordial; se constata un tumor, probable mixoma por ecocardiografía y se diagnostica rabdomiosarcoma embrionario con la histología obtenida tras la exéresis tumoral en el Hospital Central de IPS.

**Palabras clave:** Neoplasia maligna cardíaca; Rabdomiosarcoma embrionario; Mixoma.

### ABSTRACT

Findings of primary cardiac malignant neoplasia are very rare and sporadic, among these is rhabdomyosarcoma. It is a mesenchymal neoplasm, whose diagnosis is made through imaging studies and pathological confirmation. Due to its infrequency, there is no precise and protocolized treatment standard at a national and global level.

We present the case of a young male patient with symptoms of dyspnea, weight loss and precordial pain; a tumor is confirmed, probable myxoma by echocardiography and embryonal rhabdomyosarcoma is diagnosed with the histology obtained after tumor exeresis at the IPS Central Hospital.

**Key Word:** Cardiac malignant neoplasm; Embryonal rhabdomyosarcoma; Myxoma.

### INTRODUCCIÓN

Los tumores benignos a nivel cardíaco son comunes y por orden de frecuencia son: rabdomioma, fibroma, mixoma, teratoma, hemangioma y otros<sup>(1)</sup>. Los tumores cardíacos primarios malignos son infrecuentes, entre los sarcomas publicados son el angiosarcoma, sarcomas pleomórficos indiferenciados y el rabdomiosarcoma<sup>(2)</sup>.

El rabdomiosarcoma es una neoplasia maligna que muestra la diferenciación del esqueleto, tiene baja incidencia (0.002% a 0.3%) en la población infanto-juvenil y adulta, siendo más infrecuente su aparición en la etapa adulta. Afectan principalmente el lado derecho del corazón, especialmente el miocardio. Se caracteriza por crecer rápidamente y afectar ambos lados cardíacos y estructuras adyacentes, produciendo múltiples tumores y se diseminan vía hematológica o por continuidad<sup>(3)</sup>.

Generalmente tiende a ser asintomático la clínica hasta que por su rápido crecimiento comprometen estructuras pericárdicas provocando derrame y consecuentemente taponamiento cardíaco, la afectación de otras estructuras cardíacas puede producir lesiones valvulares, arritmias, cuadros obstructivos y la falla cardíaca<sup>(4)</sup>.

Esta entidad presenta un pronóstico sombrío, así como de sobrevida, con alta mortalidad antes del año del diagnóstico a pesar del tratamiento quirúrgico y terapia adyuvante instaurada, por ello un diagnóstico precoz ayuda a la mejoría de la sobrevida<sup>(5)</sup>. Los estudios imagenológicos auxiliares son: la ecocardiografía, la tomografía y la resonancia magnética, siendo esta última de mayor sensibilidad para el diagnóstico<sup>(6)</sup>. Para el diagnóstico histológico se destaca la utilidad de biopsia cardíaca guiada bajo tomografía como una herramienta antes de planificar la resección quirúrgica o durante el acto quirúrgico<sup>(7)</sup>.

El pronóstico prequirúrgico varía según edad, síntomas de descompensación hemodinámica y grado de malignidad<sup>(5)</sup>. En varias revisiones se sugiere cirugía del tumor primario e incluso se menciona el trasplante autólogo, no existe un procedimiento específico<sup>(8)</sup>, otras terapias utilizadas para la adyuvancia son la quimioterapia y la radioterapia<sup>(9,10)</sup>.

## CASO CLÍNICO

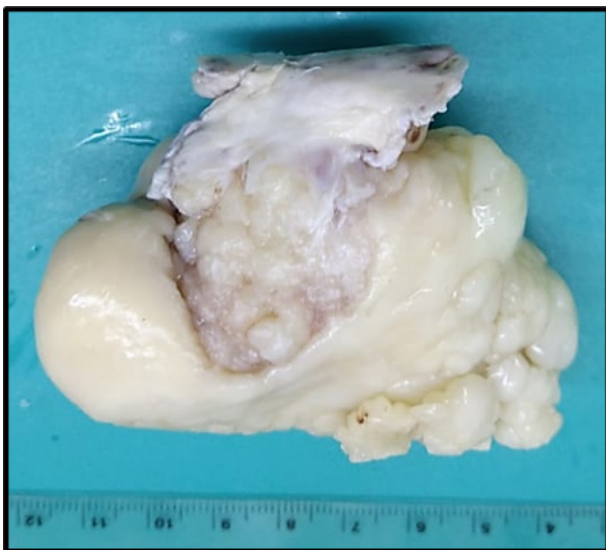
Paciente de sexo masculino de 35 años de edad, sin antecedente de patología de base, acude por disnea y sensación de opresión torácica relacionado al esfuerzo físico que desaparece con el reposo, acompañado de pérdida de peso de aproximadamente 8 kg en 1 mes. Se realiza Ecocardiografía (19.10.2020) que cuyo informe revela una tumoración en aurícula izquierda de 4 x 3.2 cm (mixoma probable); el paciente es internado en cardiología, es llevado a quirófano donde se le realiza la exéresis del tumor (28.10.20).

**Técnica quirúrgica:** Atriotomía derecha, se accede a atrio izquierdo, se constata una tumoración de 10 cm de diámetro de aspecto polipoide adherida a techo de aurícula, se reseca la misma, se cierra la atriotomía. En su postoperatorio inmediato presentó bloqueo A-V completo, la hemodinamia se mantuvo inestable, con goteo de vasopresores los primeros 3 días que luego mejoró.

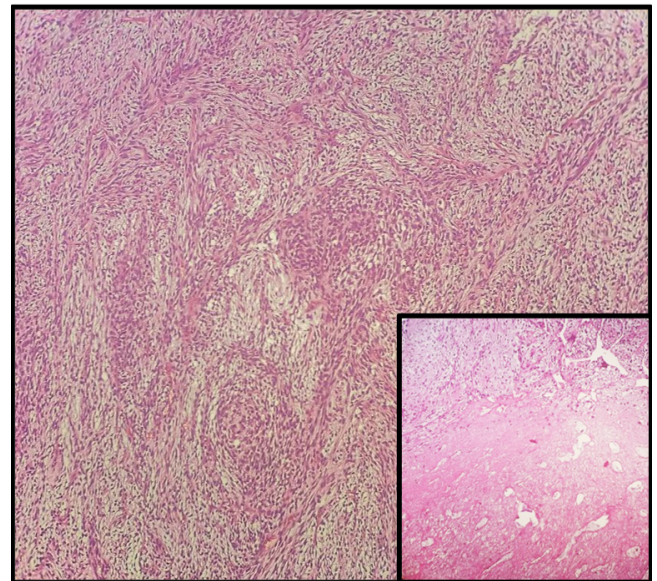
**Anatomía patológica:** Rabdomiosarcoma embrionario de aurícula izquierda de 8 cm, mitosis 3/10 CGA, necrosis 20%, grado 2. Sin invasión vascular. Se extiende al margen quirúrgico de la resección.

No se puede definir el TNM en la muestra. No se observa tejido cardíaco en el material.

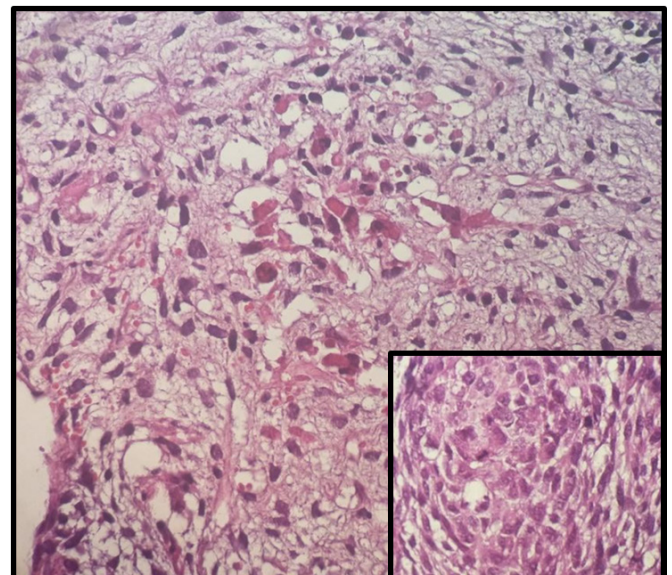
Durante su internación, el paciente se complicó con neumonía intrahospitalaria que se resolvió con antibioticoterapia.



**Figura 1.** Lesión polipoide, blanquecina, de superficie lobulada e irregular



**Figura 2.** Patrón de crecimiento difuso, fusocelular con áreas de necrosis (imagen ampliada) (HE, x20)



**Figura 3.** Células con diferenciación rbdomioblástica de citoplasma eosinofílico. Figuras mitóticas (imagen ampliada) (HE, x60)

La TAC c/c de tórax, abdomen y pelvis (10.11.2020) no revela evidencia de metástasis encefálica, pulmonar, hepática ni ósea.

En la Ecocardiografía de control del 04.11.2020: presentó FE: 64%, y el resto dentro de parámetros normales.

Diagnóstico: Rabdomiosarcoma atrial izquierda.

En diciembre del 2020, fue evaluado por especialistas en cardiocirugía, quienes contraindican una cirugía para ampliar márgenes (se extirpó en su totalidad el tumor macroscópico)

Se discutió el caso del paciente en reunión clínica

multidisciplinaria y se concluyó que:

No requiere de radioterapia.

Se indica quimioterapia esquema VAC modificado por 40 semanas (vincristina: 1,5 mg/m<sup>2</sup> semanal; Doxorubicina 75 mg/m<sup>2</sup> Día 1 (no se consigue Dactinomomicina D en el país) y Ciclofosfamida: 1200 mg/m<sup>2</sup> día 1 con mercaptoctan 75 % de la dosis cada 21 días).

Actualmente el paciente se encuentra en la semana 35 del tratamiento (18.08.2021); en la semana 18 se suspendió la doxorubicina por alcanzar dosis acumulada de 445 mg/m<sup>2</sup> (dosis máxima: 450 A 550 mg/m<sup>2</sup>). Presenta buena tolerancia, poca toxicidad: dolor esternal leve, hipo y náuseas grado I, perfil hepático levemente alterado, leucopenia leve, neuropatía periférica grado I, neutropenia febril, lesiones de micosis en la región del intertrigo por inmunosupresión.

Cuenta con medicación cardio-protectora indicada por cardiología, con control de ecocardiografía cada 3 meses, todas normales hasta la fecha.

## DISCUSIÓN

A nivel mundial el rabdomiosarcoma cardíaco es inusual, existiendo un porcentaje que va desde 0.002 a 0.3 % entre los tumores cardiacos malignos<sup>(2)</sup>, en el sitio web de la dirección de enfermedades no transmisibles de la Dirección General de Vigilancia de la Salud del MSP y BS no existen registros sobre rabdomiosarcoma cardíaco reportados (2010-2014)<sup>(11)</sup>.

Frecuentemente el rabdomiosarcoma embrionario se caracteriza por presentarse en la órbita o el tracto genitourinario de pacientes pediátricos<sup>(12)</sup>, en este caso se presentó en un paciente adulto joven considerándose por eso una presentación atípica y por tratarse de un tumor maligno primario cardíaco sin metástasis al momento del diagnóstico.

La presentación más típica suele ser en los órganos viscerales con revestimiento mucoso como la vagina y la vejiga en la forma polipoide- botrioide<sup>(12,13)</sup>, en esta situación por macroscopía se evidenció la misma característica en la pieza operatoria, aunque no se pudo determinar la presencia de tejido cardíaco u otro en el material histológico.

La ecocardiografía es el método más utilizado para el estudio de los tumores intracardiacos<sup>(5)</sup>, en este paciente se consideró inicialmente como un mixoma cardíaco, por ser uno de los tumores benignos más frecuentes en el adulto con localización predominante a nivel de la aurícula izquierda<sup>(1,2)</sup>; el estudio histopatológico descartó que se trate de dicha enfermedad.

En los tumores cardíacos, la RMN permite evaluar la extensión del tumor y diferenciar los tejidos<sup>(14)</sup> para orientar el tratamiento quirúrgico oportuno lo cual no se realizó en este paciente previo a la cirugía, ya que se catalogó como un mixoma, resultando comprometido el margen quirúrgico según la microscopía, sumando esto como un factor de riesgo para la recurrencia local, siendo inviable la ampliación del margen por las complicaciones

cardiovasculares que pudieran desencadenarse.

Se propuso como plan terapéutico la quimioterapia adyuvante que según la literatura consultada no es posible predecir el pronóstico ya que los reportes de rabdomiosarcomas en los adultos suelen presentar una respuesta pobre a la quimioterapia<sup>(7,8)</sup> especialmente cuando presentan metástasis en el momento del diagnóstico.

## CONCLUSIONES

Es importante la realización de la RMN para una mejor estadificación local del rabdomiosarcoma cardíaco y para plantear la cirugía con intención de obtener márgenes libres de la enfermedad.

La variedad histológica define el tipo de terapia recomendada.

El manejo debe ser multidisciplinario ya que mejora la supervivencia y calidad de vida del paciente, aunque sea limitado el beneficio.

## Conflicto de interés:

Los autores declaran la no existencia de conflicto de intereses.

## Financiación:

Autofinanciado

## Declaración:

Las opiniones expresadas en este manuscrito son responsabilidad del autor y no reflejan necesariamente los criterios ni la política de la RSPP y/o del INS.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- González R, Reyes R, Spencer L, et al. Tumores cardíacos primarios. Primary cardiac tumors. Experience in 72 cases. *Revista médica Chile*. 2020. 148(3). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872020000300327>
- Gamboa A, Jiménez G, González M. Rabdomiosarcoma cardíaco. *Acta pediátrica Costa Rica*. 2008; 20(1): 44-47.
- Mejía E, Gambó P, Puertas A, et al. Rabdomiosarcoma Cardíaco en una Mujer de 39 años. Hospital Universitario Miguel Servet, HUMS. Disponible en: [https://www.seap.es/posters//asset\\_publisher/Roi3/content/id/98618?inheritRedirect=false](https://www.seap.es/posters//asset_publisher/Roi3/content/id/98618?inheritRedirect=false)
- Poterucha T, Kochav J, O'Connor D, Rosner G. Tumores cardíacos: presentación clínica, diagnóstico y tratamiento. *Revista Scielo*. 2019; 20 (8): 66.
- Díaz J, Gómez D, Hurtado G. Rabdomiosarcoma primario de corazón como causa de síncope recurrente en el adulto. *Arch Cardiol Mex*. 2011;81(4):313-316.
- Arnaiz P, Toledo I, Borzutzky A, et al. Comportamiento clínico de los tumores cardíacos desde el feto hasta el adulto: serie multicéntrica de 38 pacientes. *Rev Méd Chile* 2006; 134(9): 1135-1145.
- Tavil Y, Turkoglu S, Tacoy G, et al. Rabdomiosarcoma

- cardíaco biauricular enorme que provoca obstrucción de la válvula auriculoventricular bilateral. *Revista Elsevier*. 2006; 15 (6): 354-5.
8. Vilcarromero G. Rabdomiosarcoma cardíaco. *Revista Argentina Cardiología*. 2013; 81:174-176. Disponible en: <http://dw.doi.org/10.7775/rac.es.v81.i2.1472>.
9. Shinichiro O, Takashi S, Shintaro Y, et al. Rabdomiosarcoma cardíaco primario tratado con éxito con eribulina: reporte de un caso. 2020, 31 (3) 304-309.
10. Uchida T, Kuroda Y, Sadahiro M. Primary biatrial cardiac rhabdomyosarcoma. *Scielo Brasil*. 2020; 35 (3): 399-401. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/rbccv/a/ky98MsZTCBLJk7jkXWJYd4c/?lang=en>
11. Atlas de mortalidad por cáncer en el Paraguay. Dirección de vigilancia de enfermedades no transmisibles. 2010-2014. Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/328726157\\_Atlas\\_de\\_Mortalidad\\_por\\_Cancer\\_en\\_Paraguay\\_2010-2014](https://www.researchgate.net/publication/328726157_Atlas_de_Mortalidad_por_Cancer_en_Paraguay_2010-2014)
12. Devita V.T, Theodore S.L, Rosenberg S.A. Principios y práctica de oncología. *Amolca*. 2017;90: 1253-1291.
13. Tapia Oscar. Rabdomiosarcoma Embrionario Uterino. Aspectos morfológicos e Inmunohistoquímicos. *Int. J. Morphol*. 2011; 29(4):1126-1129. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-95022011000400009>.
14. Mercado M, Meléndez G, Castillo F, et al. Evaluación de tumores cardíacos por tomografía computada multidetector y resonancia magnética cardiaca. *Revista Elsevier*. 2016; 86 (4)335-349.