

SARCOMA SINOVIAL PRIMARIO DE PERICARDIO

TOMÁS F. CIANCIULLI^{1,3}, MARÍA CRISTINA SACCHERI¹, JORGE A. LAX¹, LORENA R. BALLETTI¹,
ROSANA V. ARIAS¹, LUIS A. MORITA, MARTÍN A. BECK, ANDREA ZAPPI², LUCIA R. KAZELIÁN¹

¹División Cardiología, ²División Patología, Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich,
³Ministerio de Salud, Gobierno de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

Dirección postal: Tomás F. Cianciulli, División Cardiología, Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Pi y Margall 750, 1155, Buenos Aires. Argentina

E-mail: tcianciulli@gmail.com

Recibido: 16-II-2023

Aceptado: 2-V-2023

Resumen

El sarcoma sinovial primario del pericardio es un tumor muy raro y de mal pronóstico y se sabe poco en cuanto al manejo terapéutico. Presentamos el caso de una paciente de 51 años a quien se le realizó resección quirúrgica incompleta, quimioterapia y radioterapia. Hasta donde sabemos, este es el primer caso de un sarcoma sinovial primario de pericardio que luego de operado se mantuvo asintomático durante 5 años hasta que en una TAC de control se le detectaron metástasis cardíacas que comprometían las cavidades derechas y con quimioterapia, la ecocardiografía demostró la resolución completa de las mismas.

Palabras clave: sarcoma sinovial de pericardio, metástasis cardíaca, ecocardiografía, tomografía computada, cardiorresonancia magnética, cirugía cardíaca

Abstract

Primary pericardial synovial sarcoma

Primary pericardial synovial sarcoma is an extraordinarily very rare tumor with a poor prognosis, and little is known about its therapeutic management. We describe the case of a 51-year-old woman patient who underwent incomplete surgical resection, chemotherapy, and radiotherapy. To the best of our knowledge, no primary pericardial synovial sarcoma has been described which, after surgery, remains asymptomatic for 5 years, and until a control CT scan detects cardiac metastases that compromised the lumen of the right cavities and

with chemotherapy, echocardiography demonstrated complete resolution of cardiac metastases.

Key words: pericardial synovial sarcoma, cardiac metastases, echocardiography, computed tomography, magnetic resonance imaging, cardiac surgery

El sarcoma sinovial primario de pericardio es un tumor maligno raro del corazón. La resección quirúrgica es el tratamiento de primera elección, seguido de radioterapia y quimioterapia. El pronóstico de los pacientes es pobre, con una supervivencia media de 12 meses después de la cirugía. Se describe el caso de una paciente que después de la resección incompleta del tumor, quimioterapia y radioterapia, se mantuvo asintomática y los controles tomográficos cada 6 meses no mostraron recidiva. Después de los primeros 5 años de remisión, nuevamente se detectaron metástasis cardíaca en forma de infiltrado miocárdico, que desaparecieron luego de la quimioterapia.

Caso clínico

Mujer de 51 años, que presentó episodios recurrentes de dolor precordial opresivo, disnea y palpitaciones de 4 meses de evolución. Tenía factores de riesgo coronario (HTA, dislipemia y tabaquista de 15 paquetes/año), pero sin antecedentes cardiovasculares.

Ingresó afebril (36 °C), con una TA de 110/70 mmHg, frecuencia cardíaca de 72 lpm, frecuencia respiratoria 16 rpm.

El examen cardiovascular era normal. El ECG reveló ritmo sinusal y bloqueo completo de rama derecha. El ecocardiograma bidimensional transtorácico evidenció derrame pericárdico grave que rodeaba toda la silueta cardiaca, sin taponamiento cardiaco y en el pericardio del ápex de ambos ventrículos se observó una masa redondeada de 51 mm de diámetro, heterogénea, sin flujo en su interior y sin protrusión intracardiaca. La resonancia magnética cardiaca (RMC) confirmó la masa sólida y heterogénea que comprometía el ápex de ambos ventrículos, de 46 x 36 x 40 mm, compatible con tumor pericárdico (Fig. 1A y 1B). Evolucionó hemodinámicamente estable. Se realizó TAC de tórax, abdomen y pelvis, las que no evidenciaron compromiso extra-cardiaco. La cinecoronariografía diagnóstica no mostró lesiones coronarias significativas. La tomografía por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa-18 (PET-CT con FDG) descartó metástasis extra-cardiaca. Se efectuó resección quirúrgica del tumor y del ápex de ambos ventrículos, con la colocación de un parche de pericardio. La resección fue incompleta, debido a que el tumor comprometía el miocardio.

El análisis histológico con técnicas de inmuno-histoquímica informó un sarcoma sinovial primario del pericardio con infiltración del miocardio (vimentina +, EMA + y CD 99+).

Se efectuó tratamiento con quimioterapia adyuvante con ifosfamida y dacarbacina, y se mantuvo libre de síntomas durante 5 años, hasta que en una TAC de control se detectó metástasis en aurícula derecha, ventrículo derecho y septum interventricular. En la ecocardiografía se observó infiltración miocárdica en esas áreas. La infiltración de la pared libre del VD protruía en el ventrículo izquierdo y ocupaba casi la totalidad del tracto de entrada, sin generar

gradiente tricuspideo. El Doppler color evidenció neovascularización en el interior de la masa, confirmando que se trataba de un tumor y no de un trombo. La infiltración de la pared anterior de la aurícula derecha, presentaba una protrusión intracavitaria (18 mm x 22 mm) y la infiltración del septum interventricular mostraba una masa esférica y protruyente hacia el ventrículo izquierdo, de 8 x 8 mm (Fig. 2).

Se descartó la biopsia endomiocárdica del tumor por el riesgo de embolia y por el mal lecho quirúrgico por el antecedente de cirugía y radioterapia previos.

Recibió tratamiento con quimioterapia, utilizando doxorubicina liposomal y el ecocardiograma a los 9 meses, comprobó la resolución completa de la metástasis. Se mantuvo asintomática hasta que 2 años después, falleció por metástasis intestinal.

La paciente firmó el correspondiente consentimiento informado.

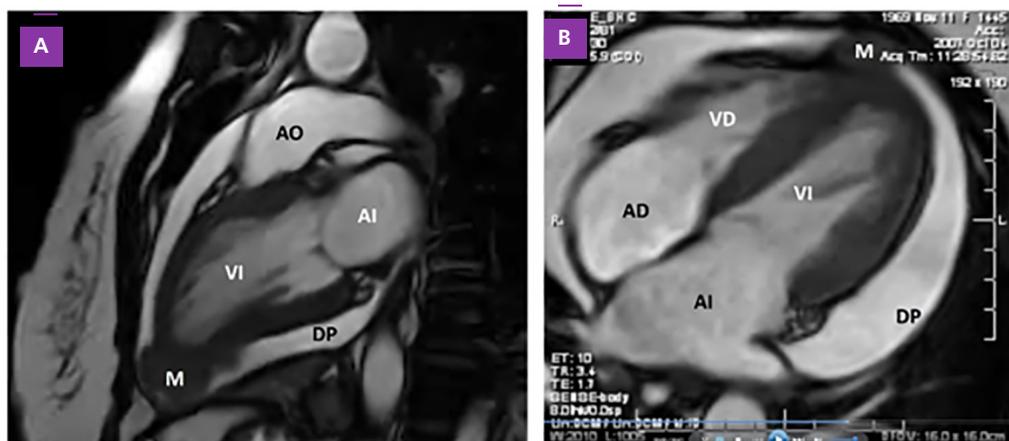
Discusión

El sarcoma sinovial primario de pericardio es extremadamente raro, agresivo y con pronóstico pobre.

Los tumores primarios del corazón y pericardio son raros³. En comparación, los tumores secundarios (metástasis) que comprometen al corazón y al pericardio son 20 veces más frecuentes.

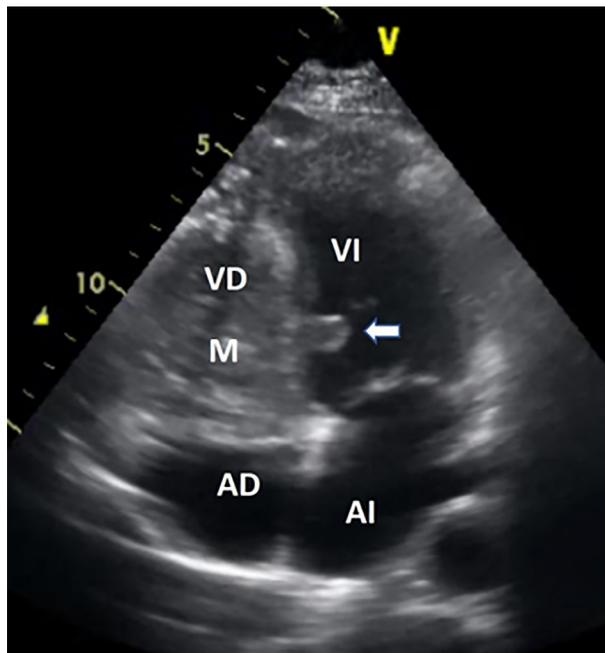
La mayoría de los tumores cardiacos primarios son benignos, siendo el fibroelastoma papilar y el mixoma los más frecuentes. Aproximadamente el 25% de los tumores cardiacos primarios son malignos y en gran parte son sarcomas de muy mal pronóstico.

Figura 1 | Resonancia magnética cardiaca. A: Vista de dos cámaras apicales con masa en el ápex del VI. B: Vista de 4 cámaras apicales con masa pericárdica que compromete el ápex de ambos ventrículos



AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo; Ao: aorta ascendente; DP: derrame pericárdico; M: masa

Figura 2 | Ecocardiograma transtorácico. Vista de cuatro cámaras apicales con masa protruyente en aurícula y ventrículo derechos



AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo; M: masa; Flecha: señala la masa del septum interventricular izquierdo

La mayoría de los tumores primarios del pericardio son benignos; y entre los malignos, el mesotelioma es el más frecuente, el sarcoma sinovial es extremadamente raro y muy agresivo, pero su incidencia no es bien conocida.

En general, los pacientes con sarcoma primario sinovial de pericardio refieren disnea progresiva y derrame pericárdico, pero en nuestro caso, la paciente solo tuvo dolor precordial.

La ecocardiografía es el método de diagnóstico inicial que detecta el derrame pericárdico y la masa tumoral. La RMC permite una mejor visualización del tumor para planificar mejor la cirugía y el uso de PET-CT con FDG descartó metástasis.

La cirugía puede no tener impacto en la supervivencia debido a que frecuentemente es incompleta por infiltración miocárdica.

El tratamiento posoperatorio incluye quimioterapia (QT) y radioterapia (RT), pero debido a la rareza del tumor, es difícil establecer el régimen quimioterápico más apropiado. En nuestro caso, recibió QT adyuvante con ifosfamida y dacarbacina.

La paciente sobrevivió 5 años sin síntomas, pero luego desarrolló metástasis cardíaca, por lo cual, fue tratada con QT con doxorubicina liposomal, logrando la regresión total de las mismas.

Posteriormente se mantuvo asintomática hasta que 2 años después falleció por metástasis intestinal.

En conclusión, el sarcoma sinovial primario de pericardio es un tumor extremadamente raro y muy agresivo, con pobre pronóstico. El manejo es con cirugía y con poca evidencia acerca de la QT adyuvante.

En resumen, se describió una paciente con sarcoma sinovial primario de pericardio, un tumor extremadamente raro y de mal pronóstico, que recibió un tratamiento combinado de cirugía, quimioterapia y radioterapia, logrando una supervivencia de 5 años con excelente respuesta y calidad de vida.

Finalmente aparecieron metástasis cardíaca que temporalmente remitieron con doxorubicina liposomal, pero falleció debido a metástasis intestinal.

Este caso ilustra la importancia del manejo multidisciplinario y el tratamiento combinado para este tipo de tumor de mal pronóstico.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Patel J, Sheppard MN. Pathological study of primary cardiac and pericardial tumours in a specialist UK Centre: surgical anautopsy series. *Cardiovasc Pathol* 2010; 19: 343-52.
2. Dawson WB, Mayo JR, Muller NL. Computed tomography of cardiac and pericardial tumors. *Can Assoc Radiol J* 1990; 41: 270-5.
3. Cianciulli TF, Soumoulou JB, Lax JA. Papillary fibroelastoma: clinical and echocardiographic features and initial approach in 54 cases. *Echocardiography* 2016; 33: 1811-7.
4. Burke AP, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer* 1992; 69: 387-95.
5. Al-Rajhi N, Husain S, Coupland R, et al. Primary pericardial synovial sarcoma: a case report and literature review. *J Surg Oncol* 1999; 70: 194-8.
6. Maleszewski JJ, Anavekar NS. Neoplastic pericardial disease. *Cardiol Clin* 2017; 35: 589-600.