

Sarcomas cardíacos: ¿Qué aporta su evaluación mediante RM cardíaca?

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Rosa María Ruiz Peralbo, Miguel Pastrana Ledesma, Miguel Angel Cavero Gibanel, Marta Alfageme Zubillaga, Javier Segovia Cubero, Concepción González Hernando

Objetivos Docentes

La RM cardíaca es una técnica primordial en el estudio de los tumores cardíacos como el sarcoma cardíaco, tumor muy poco frecuente, de mal pronóstico, que afecta a pacientes jóvenes, por lo que es necesario conocer el comportamiento radiológico de esta entidad letal.

La valoración mediante RM cardíaca representa un avance en el conocimiento de este tumor, clásicamente evaluado por ecocardiografía, por su excelente capacidad de resolución de contraste y multiplanar, lo que permite un análisis funcional y morfológico en el mismo estudio.

Revisión del tema

Introducción

El sarcoma cardíaco es un tumor muy infrecuente, con una incidencia estimada del 0'3%, segundo de los tumores primarios cardíacos, tras el mixoma, y primero de los tumores cardíacos primarios malignos, ya que las lesiones metastásicas cardíacas son hasta 40 veces más frecuentes que los tumores cardíacos primarios. Los tumores primarios malignos cardíacos son en su mayoría de estirpe sarcomatosa (95%). El sarcoma cardíaco un tumor muy agresivo, de evolución rápida y fatal desenlace. Normalmente afecta a pacientes entre la tercera y quinta década de la vida.

Macroscópicamente se presentan como masas de gran tamaño, de aspecto nodular, con márgenes irregulares. Son de origen mesenquimal.

La clasificación anatomopatológica (**Tabla 1**) es similar a la de los sarcomas extracardíacos, a diferencia de éstos, tienen peor pronóstico.

-Angiosarcoma

Es el subtipo histológico más frecuente, representando el 35-40%.

Histológicamente consta de extensas proliferaciones de células endoteliales que delimitan espacios vasculares anastomóticos irregulares (**Fig2, Fig3**).

Su localización típica es la aurícula derecha, adoptando dos tipos de morfología: masa bien definida dentro de la aurícula derecha y otra como masa infiltrativa difusa que se extiende al ventrículo derecho e invade el pericardio.

De esta manera compromete el llenado de las cavidades derechas y origina manifestaciones clínicas derivadas de la insuficiencia cardíaca derecha.

Cuando infiltra difusamente el pericardio, puede producir derrame pericárdico, generalmente hemorrágico y llegar a obliterar la cavidad pericárdica dando lugar a un taponamiento.

Habitualmente hay metástasis en el momento del diagnóstico y suelen ser pulmonares. No es rara la presentación clínica tardía con síntomas generales, como fiebre, pérdida de peso.

-Sarcoma indiferenciado

Esta variedad no tiene marcadores histológicos específicos.

Situado en la aurícula izquierda en el 80% de los casos.

Debuta con síntomas relacionados con la obstrucción al flujo mitral y consecuente congestión pulmonar.

El mixofibrosarcoma (previamente conocido como histiocitoma fibroso maligno mixoide) se considera en la nueva clasificación como un sarcoma indiferenciado y el término de HFM ha sido sustituido por Sarcoma like-HFM, que corresponde a un histiocitoma fibroso maligno pleomórfico indiferenciado.

-Rabdomiosarcoma

Es el subtipo más frecuente en la infancia.

Se origina en las fibras del músculo estriado.

No tiene una localización predilecta, pudiendo ser variable la afectación valvular.

-Leiomiomasarcoma

Tiene su origen en las fibras musculares lisas del endocardio y de los vasos pulmonares vecinos.

Se localizan en la pared posterior de la aurícula izquierda, con tendencia a invadir la válvula mitral y las venas pulmonares.

Puede adoptar una morfología sesil.

-Otros

Fibrosarcomas : con origen en los fibroblastos

Osteosarcomas: están afectados los elementos celulares generadores de hueso, con diferenciación osteoblástica, condrobástica o fibroblástica.

Objetivos

Aunque se trata de una patología rara, su mal pronóstico y afectación a pacientes jóvenes obliga a conocer el comportamiento radiológico de esta letal entidad.

En este sentido la RM cardíaca ha supuesto un avance en el estudio del sarcoma cardíaco, clásicamente sólo evaluado mediante ecocardiografía.

En la actualidad la RM es la técnica idónea empleada en la valoración de los tumores, cardíacos y concretamente del sarcoma cardíaco, siendo muy útil para caracterizar y diferenciar las masas auriculares. Permite la confirmación de la sospecha clínica y/o hallazgo ecocardiográfico de masa cardíaca, el grado de infiltración local y la extensión extracardíaca.

Pese a sus inconvenientes, como la dependencia de un sincronismo cardíaco adecuado y artefactos por movimiento, ofrece muchas ventajas, como una excelente resolución de contraste en partes blandas, una mejor caracterización tisular, la visión anatómica y multiplanar cardíaca con amplio FOV y un análisis funcional y morfológico en un mismo estudio, además no es invasiva (frente la ecocardiografía transesofágica), no utiliza radiación ionizante y es reproducible para realizar estudios comparativos (Fig4).

Material y método

Para el diseño del estudio se revisaron retrospectivamente desde abril del año 2006 hasta octubre del 2015 (seguimiento de 9 años) los casos de masas cardíacas evaluadas en nuestro centro mediante RM cardíaca, con resultado de 6 casos de sarcomas cardíacos diagnosticados de 4 subtipos histológicos diferentes.

En el análisis de los datos de pacientes diagnosticados de sarcoma cardíaco mediante RM cardíaca, empleando imán de 1'5 T (Philips Medical Systems Nederland Bv), se verificaron los datos histopatológicos de las muestras obtenidas (5 biopsias/1 necropsia) y se contrastaron los resultados con

los de estudios previos publicados en la literatura.

Nuestro protocolo de masa cardíaca incluye las siguientes secuencias:

- Survey localizadoras en los tres planos.
- BH-SSH-T2W-TSE axial y coronal, rápidas, de baja resolución.
- STIR axial y sagital.
- Perfusión Perf 3sl SENSE, en eje corto cardíaco, primer paso de contraste.
- THRIVE sin contraste intravenoso.
- THRIVE de realce precoz, con contraste intravenoso, a los 15 segundos.
- B-TFE-BH, balanceadas, en los 5 planos cardíacos, de alta resolución.
- Look-locker.
- S-3D-SPIR, de realce tardío, a los 8 minutos tras la administración de civ.

Hallazgos radiológicos detectados por RM cardíaca

Los diferentes subtipos de sarcomas cardíacos pueden tener hallazgos similares en RM cardíaca, siendo indistinguibles mediante el diagnóstico por imagen.

Aun siendo inespecíficos los hallazgos por RM cardíaca de los distintos subtipos de sarcomas, existen algunas características propias de cada tipo (Fig5: **Tabla 2**), atendiendo a la localización e infiltración, características morfológicas, intensidad de señal y comportamiento tras la administración de contraste.

-Angiosarcoma (Fig6, Fig7, Fig8, Fig9)

Se suele presentar como una gran masa irregular, de amplia base de implantación, con áreas de necrosis y hemorragia intratumoral, afectando las cavidades cardíacas derechas, pudiendo o no originar infiltración pericárdica.

Se comporta como una lesión heterogénea en todas las secuencias, incluyendo las secuencias post-contraste debido a áreas de hemorragia y necrosis. En secuencias potenciadas en T1 se muestra heterogénea con focos de baja, intermedia y alta intensidad de la señal, en relación a la presencia de tejido tumoral, necrosis y hemorragia intratumoral; en las secuencias potenciadas en T2 será también heterogénea predominantemente hiperintensa. Tras la administración de contraste estos tumores presentan un patrón de realce heterogéneo con áreas de necrosis central y con marcado realce periférico, con apariencia en rayos de sol.

-Sarcoma indiferenciado (Fig10, Fig11)

Como el resto de los sarcomas cardíacos adopta una morfología de masa irregular, focal o infiltrativa intramiocárdica, de amplia base, situada en la aurícula izquierda hasta en el 80%, pudiendo afectar a las válvulas.

Se muestra isointensa en secuencias potenciadas en T2 al miocardio, hipointensa en secuencias potenciadas en T1 pre y postciv, a veces heterogénea a causa de hemorragia intratumoral similar al angiosarcoma.

-Rabdomiosarcoma (Fig12)

Se presenta como una masa lobular de amplia base de implantación intramiocárdica, con variable afectación valvular, sin localización típica específica.

Se muestra hiperintensa en secuencias potenciada en T2, isointensa al miocardio en secuencias potenciadas en T1 y con realce homogéneo tras civ, a veces con hipointensidad central traduciendo necrosis central.

-Leiomiosarcoma

Se comporta como masa irregular, lobulada, de morfología sésil, que puede ser múltiple hasta en el 30% de los casos.

Su lugar de implantación más común es la pared posterior de la pared posterior de la aurícula izquierda, con tendencia a invadir la válvula mitral y venas pulmonares.

Se comporta hiperintensa en secuencias potenciadas en T2, hipo e isointensa al miocardio en secuencias potenciadas en T1 y marcado realce postciv.

Resultados

En los resultados obtenidos se analizaron los siguientes datos (Fig 13: **Tabla 3**):

- Diagnóstico de 6 sarcomas cardíacos de 4 subtipos anatomopatológicos diferentes: 3 angiosarcomas , 1 mixofibrosarcoma, 1 raddomiosarcoma , 1 leimiosarcoma.
- Distribución por edad (años) al diagnóstico: 33, 44, 58, 32, 52, 32 y sexo: 2 hombres/4 mujeres.
- Antecedentes relevantes: familiares, dos de los pacientes eran hermanos, y de neoplasia previa, dos casos tratados con radioterapia y quimioterapia uno por Ca de mama y otro por linfoma de Hodgkin.
- Localización e infiltración: Aurícula y ventrículo derecho en los tres casos de angiosarcomas; ventrículo izquierdo en el caso de mixofibrosarcoma y en el caso de rabdomiosarcoma; y aurícula izquierda en el caso de leiomiomasarcoma.
- Metástasis sistémicas en el momento del diagnóstico: 2 casos de angiosarcomas, uno de ellos localizada en el músculo sóleo y el otro con presencia de metástasis pulmonares.
- Tratamientos administrados: resección quirúrgica en 5 casos; trasplante cardíaco en 2 casos con recidiva en ambos; 1 caso de angiosarcoma irreseccable; 1 caso de radioterapia paliativo en 1 caso de mixofibrosarcoma recidivado tras cirugía; y quimioterápico en 5 casos, neoadyuvante en 3 de ellos.
- Recidiva local posquirúrgica en 3 casos, en el ventrículo izquierdo en el caso de mixofibrosarcoma; en la aurícula izquierda y venas pulmonares en el caso del leiomiomasarcoma; y en la aurícula izquierda y venas pulmonares en el caso del rabdomiosarcoma, postrasplante.
- Recidiva con metástasis sistémicas, cerebrales, en 1 caso de angiosarcoma, postrasplante.
- Supervivencia media (meses): 11, 3, 8, 7, 34.

Discusión

Comparando nuestros datos con otros estudios publicados en la literatura** en otros centros, se observan datos similares (Fig14: **Tabla 4**).

- La edad media de presentación es la cuarta década.
- No hay predilección de sexo.
- El tipo histológico más común es el angiosarcoma.
- Los pacientes con la variedad de angiosarcoma tienen una supervivencia menor en comparación con pacientes afectados por otros subtipos.
- La mediana de supervivencia de los pacientes con enfermedad metastásica es peor en pacientes sin enfermedad metastásica.
- La mediana de supervivencia tras la resección quirúrgica completa es mejor que para aquellos con sarcomas cardíacos irreseccables.

El tratamiento de elección para los tumores primarios cardíacos es la resección quirúrgica, posible en menos del 50% de los casos, raramente curativa, porque a pesar de ser resecciones amplias, las recidivas son habituales, no obstante, alarga la vida del paciente e incluso la resección parcial, se encuentra indicada para aliviar los síntomas obstructivos.

Un tema controvertido es el trasplante cardíaco en caso de sarcomas irreseccables.

Se asocia quimioterapia y radioterapia al tratamiento quirúrgico; sin embargo el pronóstico, aún con este tratamiento, generalmente es muy pobre, siendo la supervivencia global de los pacientes con tumores malignos cardíacos de una media de siete meses a dos años.

Imágenes en esta sección:

Tabla1. Clasificación histopatológica

| Subtipos | % | Origen mesenquimal | Localización | Clínica | Otros |
|-------------------|-------|---|--------------------------|---|---|
| Angiosarcoma | 35-40 | Células endoteliales | AD 75% | IC derecha, derrame pericárdico, taponamiento cardíaco. | Metástasis al diagnóstico (66-89%), pulmonares. Síntomas generales. |
| Mixofibro sarcoma | 25-30 | No marcadores específicos | AI 80%, válvulas | Obstrucción mitral, congestión pulmonar | Equivale al HFM mixolde |
| Rabdomio sarcoma | 7 | Fibras músculo estriado | Indiferente, válvulas | | Infancia |
| Leiomio sarcoma | 9 | Fibras músculo liso | AI (posterior), válvulas | Obstrucción mitral, congestión pulmonar | Tendencia a invadir la válvula mitral y venas pulmonares. |
| Fibrosarcoma | 3 | Fibroblastos | | | |
| Osteosarcoma | 6 | Osteoblastos, condroblastos, fibroblastos | | | |

Tbl. 1: Clasificación histopatológica de los sarcomas cardíacos.

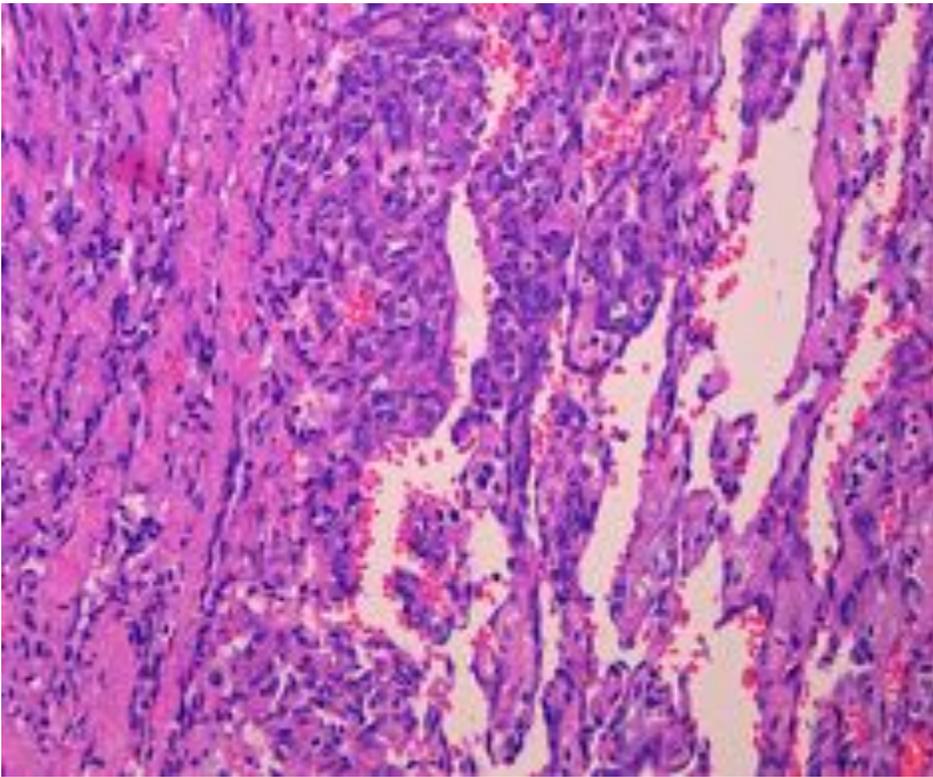


Fig. 2: Estudio histológico de angiosarcoma (Tabla3*): Tinción hematoxilina-eosina mostrando proliferacion fusocelular densamente celular que disecciona fibras miocárdicas y forma fascículos entrecruzados con formación de estrechos canales vasculares con abundantes hematíes. La neoplasia presenta moderado pleomorfismo celular y frecuentes mitosis.

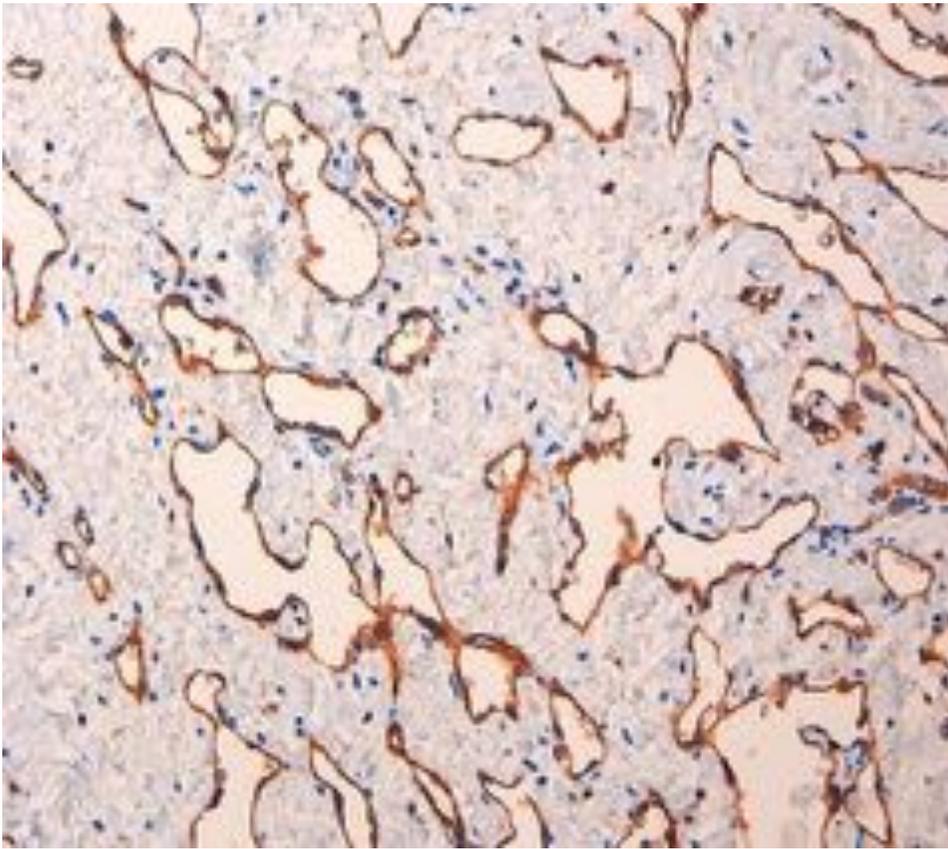


Fig. 3: Estudio histológico de angiosarcoma (Tabla3*): Tinción con inmunoperoxidasa: reactividad positiva para CD34, las células tumorales expresan intensamente marcadores vasculares endoteliales (CD31, CD34 y factor VIII)) con débil expresión de alfa-actina y negatividad para desmina.

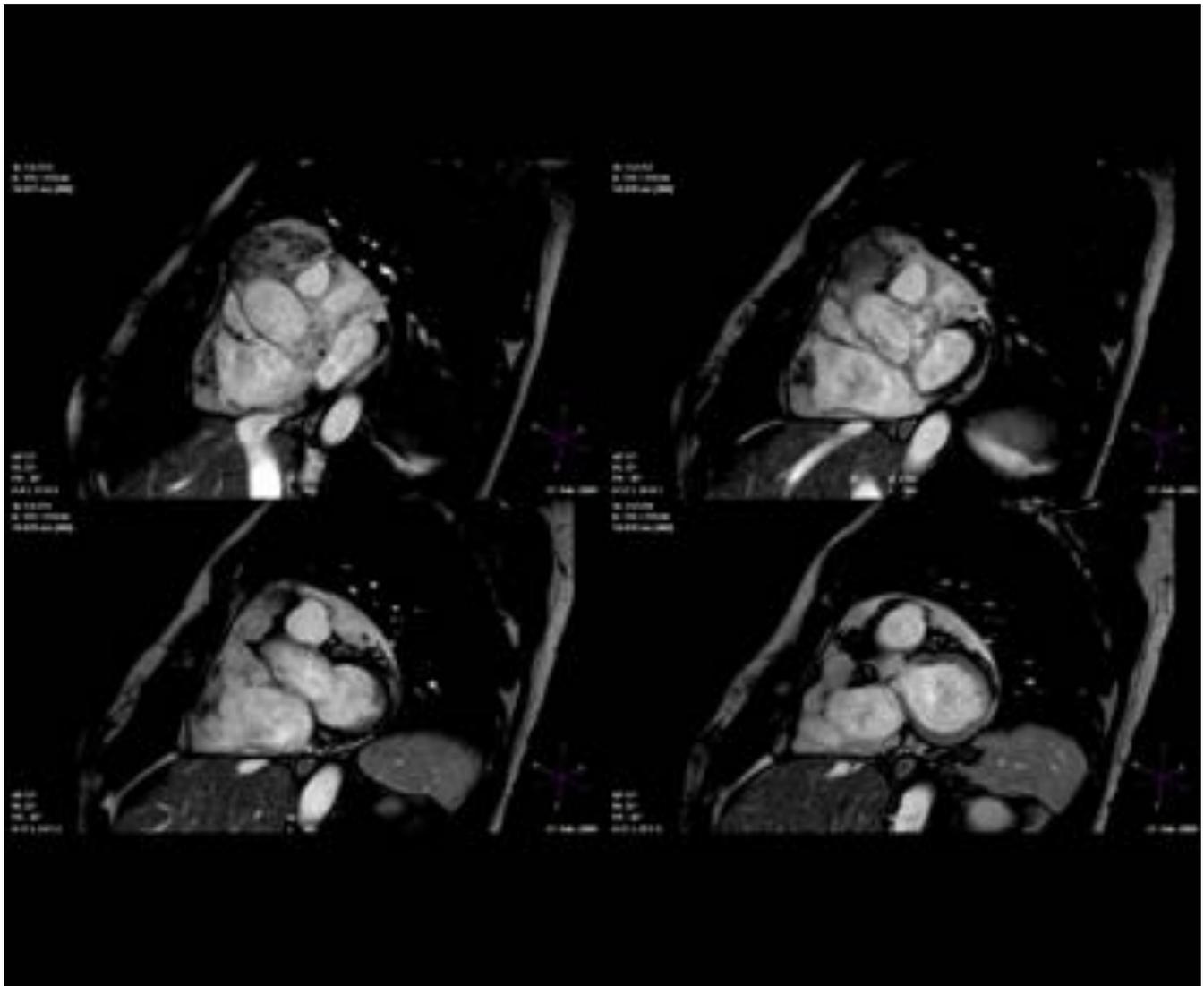


Fig. 4: Secuencia cine 4 cortes de eje corto a la altura de AD donde se muestra la presencia del tumor en la cara anterior de AD y la afectación mediastínica.

Tabla 2. Hallazgos en RM

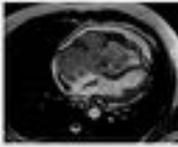
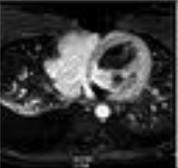
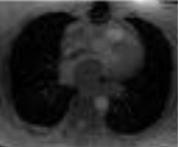
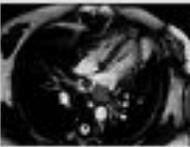
| Subtipos | Imágenes RM | T2 | FS | T1 | T1 post civ | Realce tardío | Localización |
|-------------------|--|---|----|----------|---|---------------|--------------------------------|
| Angiosarcoma |  | Hetero (necrosis y hemorragia intratumoral) | No | Hetero | Heterogéneo (marcado realce periférico) | Hetero | AD/ VD |
| Mixofibro sarcoma |  | Iso/hiper | No | Hipo/iso | Hipo | No | AI/ valvular |
| Rabdomio sarcoma |  | Hiper | No | Iso | Homogéneo / (necrosis central: hipo) | No | Indiferente/ valvular |
| Leiomio sarcoma |  | Hiper | No | Iso/Hipo | Hiper/ Iso | No | AI/ valvular/ Venas pulmonares |

Fig. 5: Hallazgos en RM cardíaca de los sarcomas cardíacos.

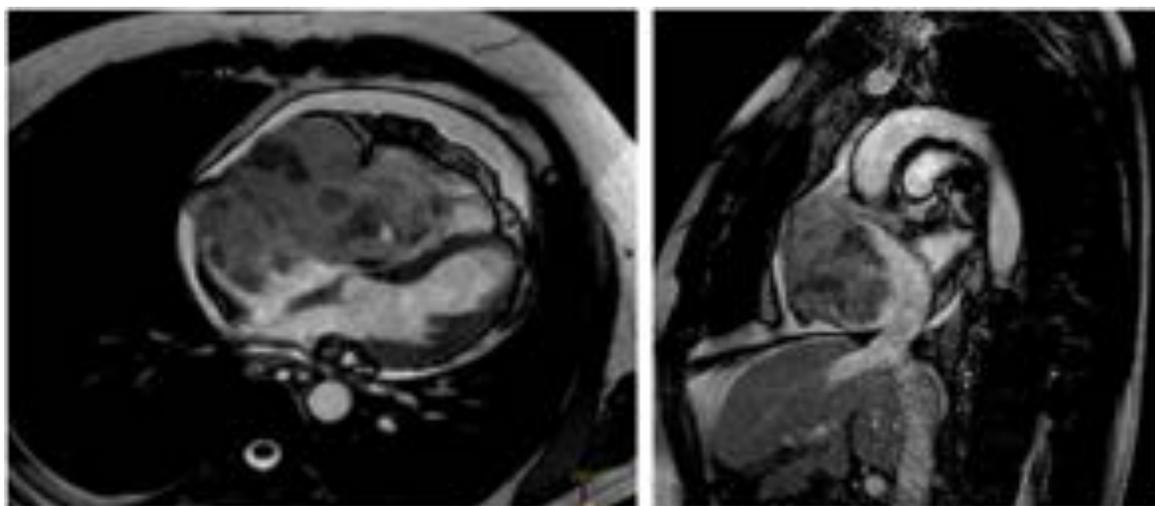


Fig. 6: Angiosarcoma. Gran masa de amplia base de implantación en cara lateral de AD que infiltra miocardio y pericardio como demuestra la ruptura de planos grasos y la nodularidad pericárdica que asocia derrame pericárdico.

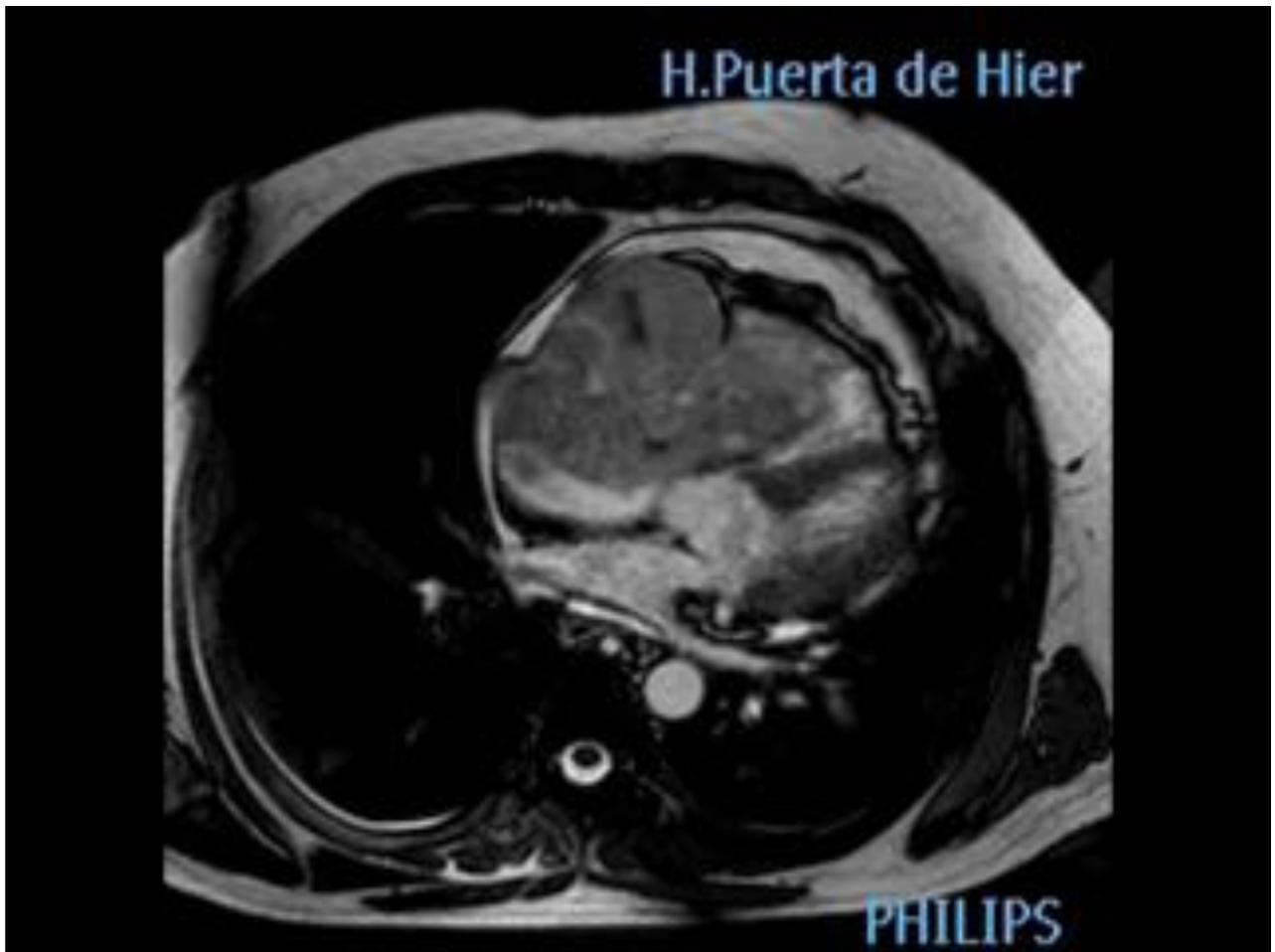


Fig. 7: Angiosarcoma. Por su gran tamaño, ocupa la práctica totalidad de la cavidad de la AD, se introduce por el anillo tricuspídeo y se extiende al VD durante la diástole como demuestran estas secuencias de cine, que además de delimitar al tumor ayudan a definir la infiltración de la pared :fijo a la aurícula , infiltrada; móvil respecto al ventrículo, no infiltrada.

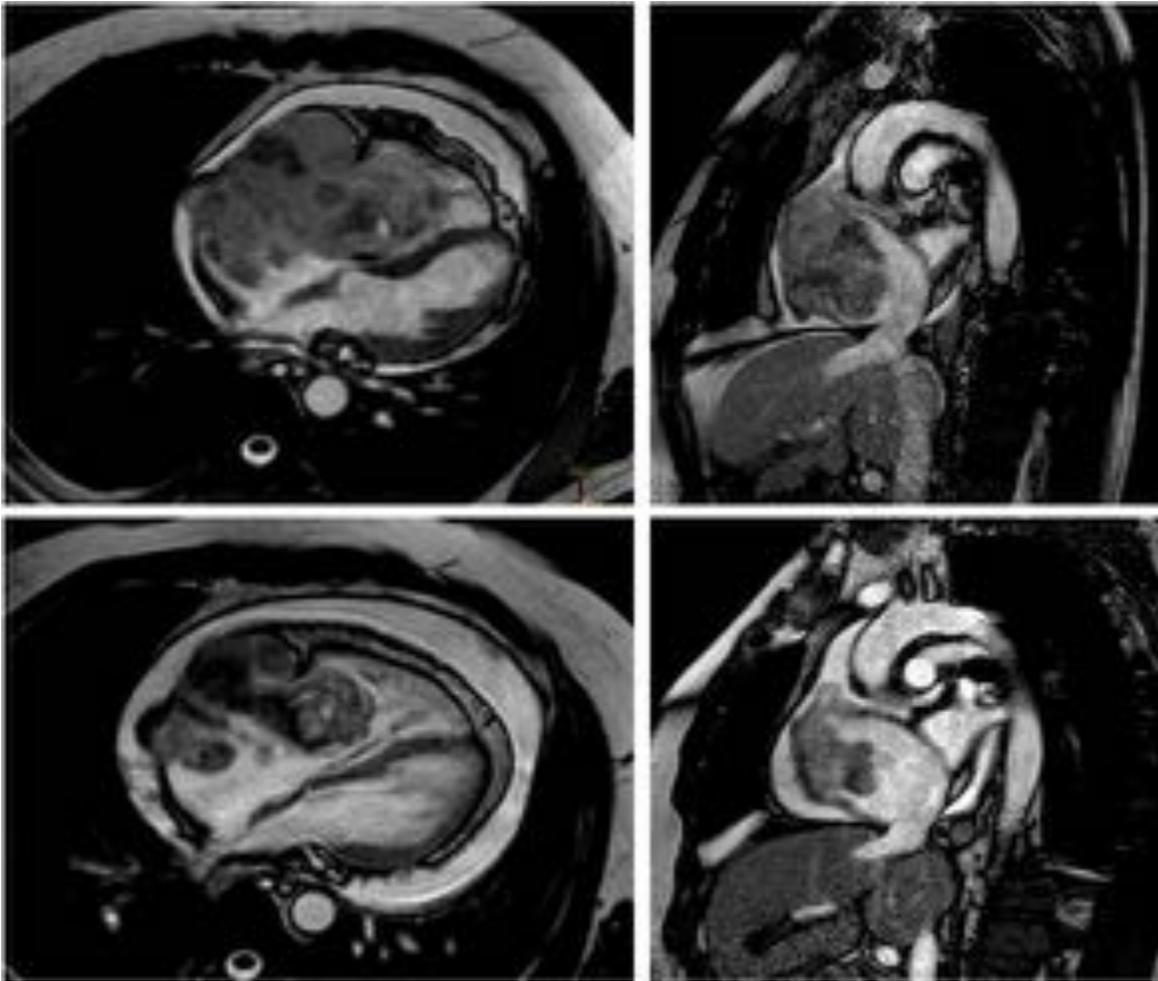


Fig. 8: Angiosarcoma. Respuesta parcial a resección quirúrgica y quimioterapia (fila superior antes y fila superior después del tratamiento)

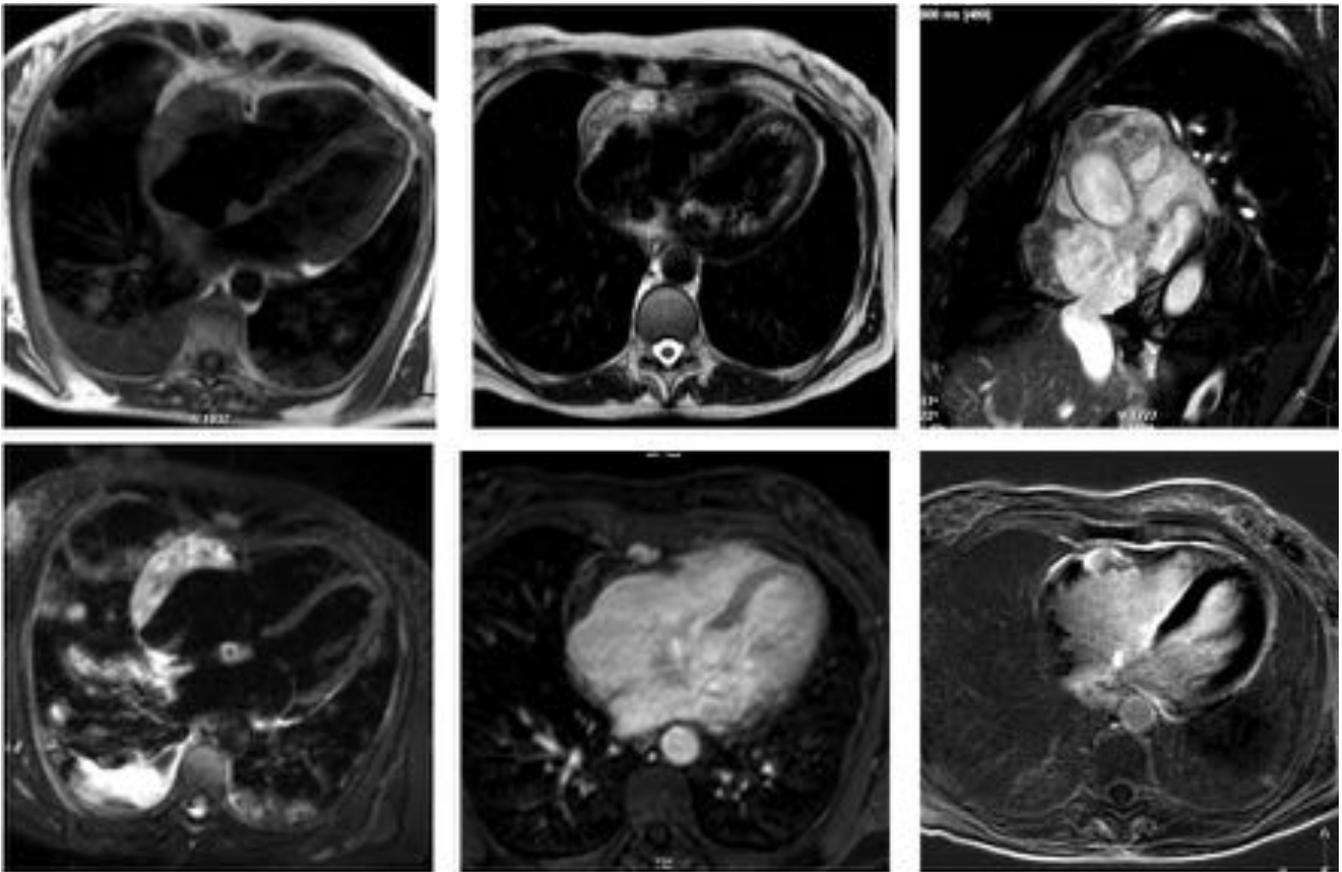


Fig. 9: Angiosarcoma. Afectación miocárdica de la pared de AD, engrosada, e infiltración de pericardio. Señal intermedia en T1 4 cámaras e hiperintensa en T2 axial y heterogéneo en STIR y con escaso realce tras contraste en THRIVE y en realce tardío. Extensión a mediastino en eje corto AD y metástasis pulmonar y derrame pleural en STIR.

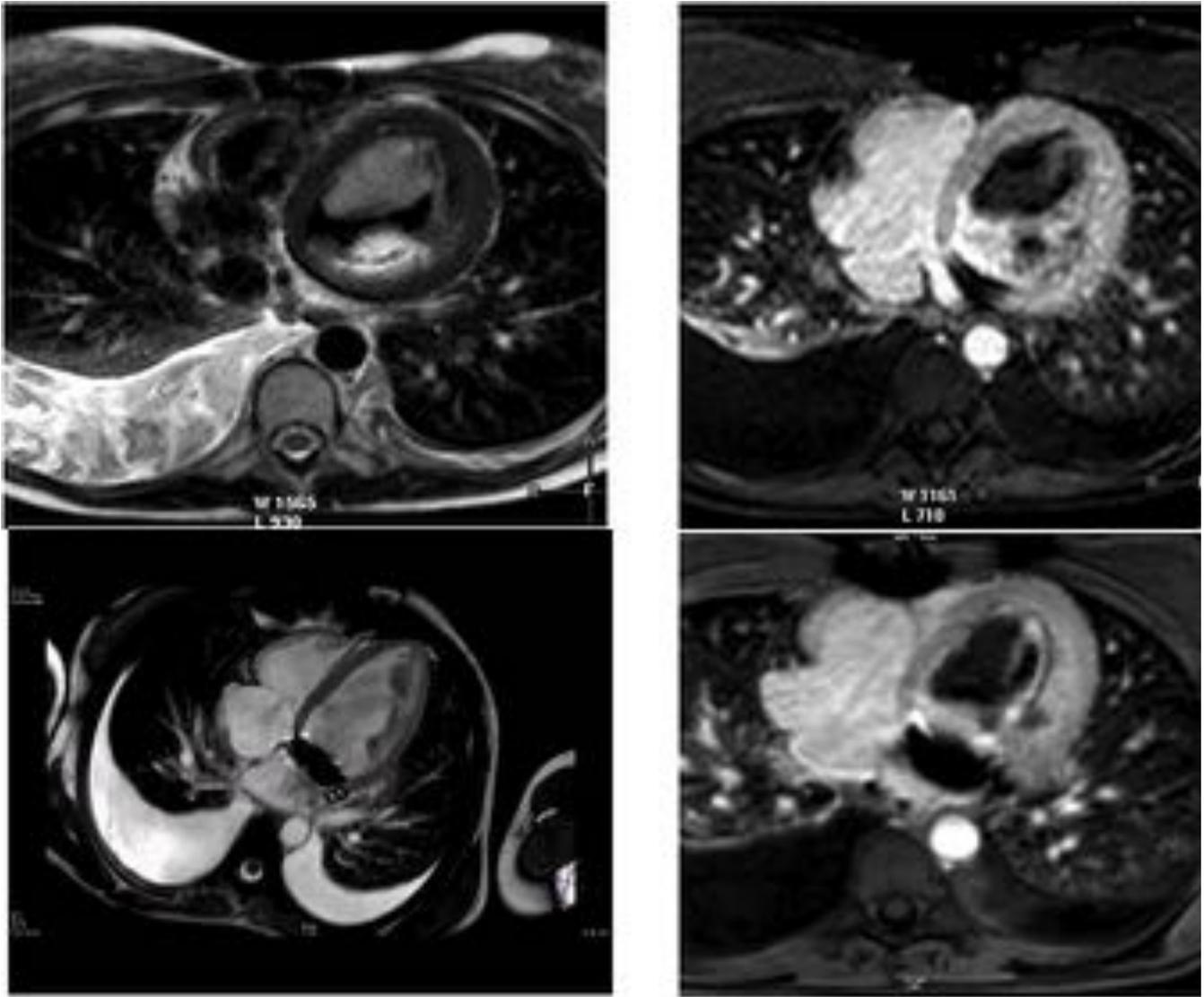


Fig. 10: Mixofibrosarcoma. Recurrencia después de la resección quirúrgica de AI y recambio valvular. Planificación previa a radioterapia. Gran masa tumoral en el interior del VI, con amplia base de implantación, de morfología irregular, quedando una cavidad ventricular muy reducida. Es isointensa en T1 y ligeramente hiperintensa en T2. Tras la administración de contraste se aprecia escaso realce. Prótesis valvular mitral.

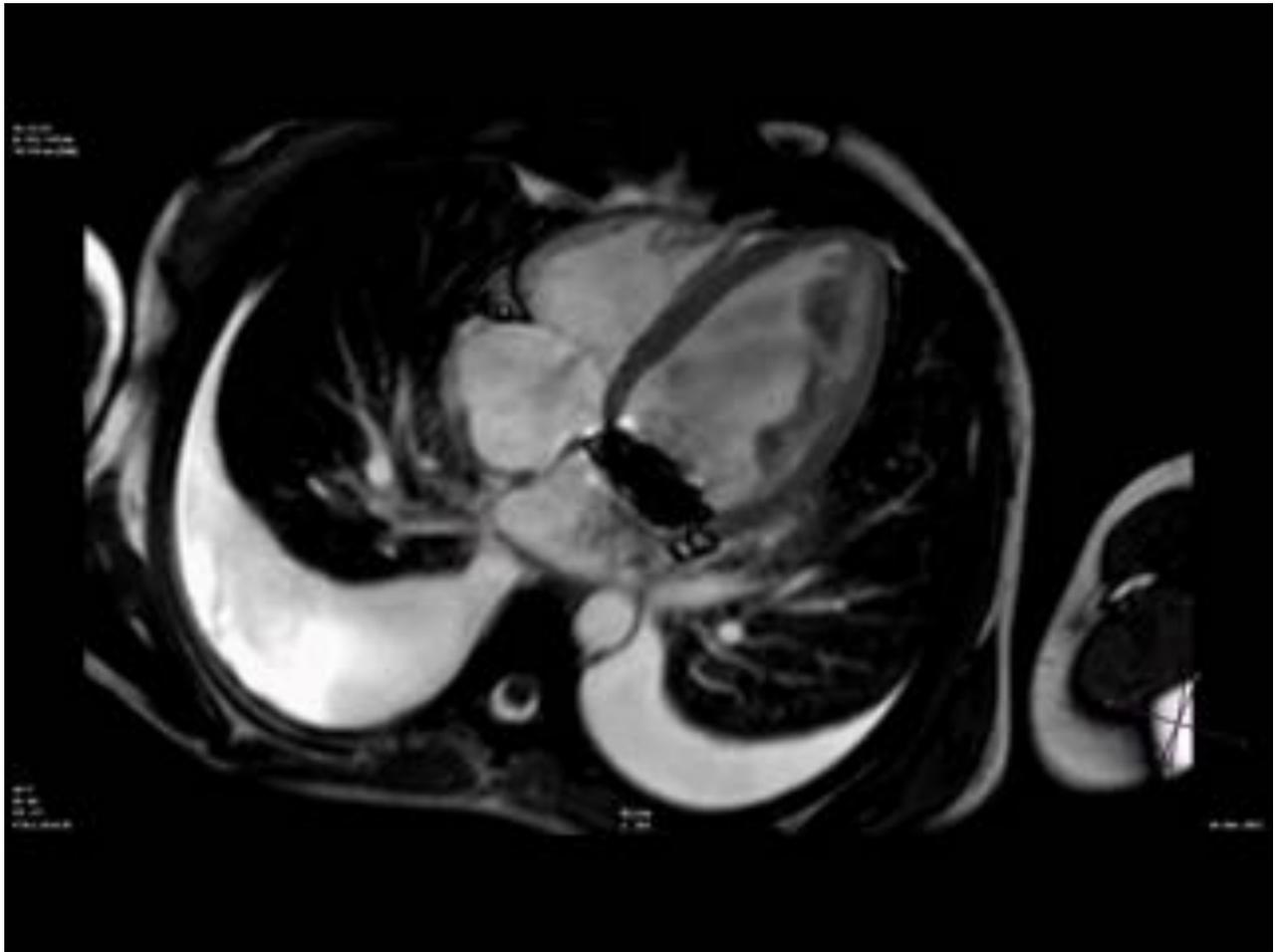


Fig. 11: Mixofibrosarcoma. Contractilidad ventricular izquierda severamente deprimida objetivada en secuencia de cine.

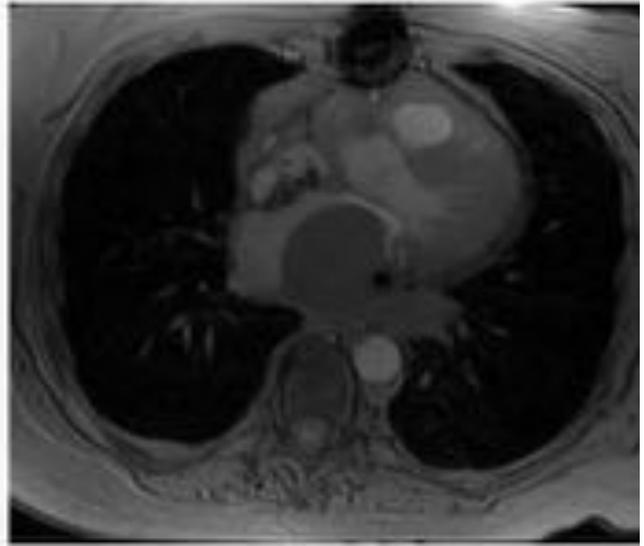
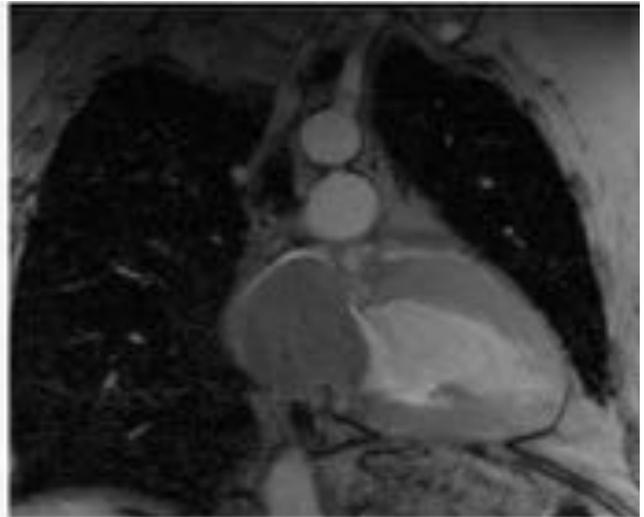
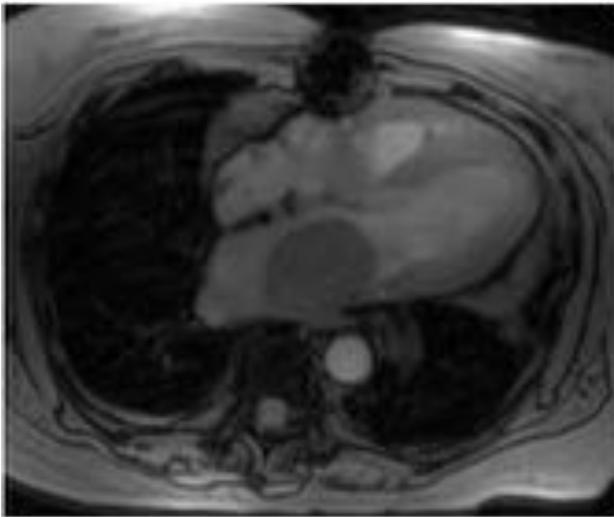


Fig. 12: Rabdomiosarcoma. Fila superior. Recidiva tumoral en AI (4 y 2 cámaras). Fila inferior. Invasión de vena pulmonar inferior izquierda (coronal y axial).

Tabla 3. Resultados

| Subtipo | Edad | Sexo | Antecedentes | Localización | Metástasis | Tratamiento | Recurrencia local | Recurrencia sistémica | Super vivencia (meses) |
|-------------------|------|------|------------------------|--------------|---------------|---|----------------------|-----------------------|------------------------|
| Angiosarcoma | 33 | H | Familiar | AD, VD | | Cirugía, quimioterapia, trasplante cardíaco | | Cerebral | 11 |
| Angiosarcoma * | 44 | H | Familiar | AD, VD | Músculo soleo | Cirugía, quimioterapia | | | 3 |
| Angiosarcoma | 58 | M | Radioterapia (Ca mama) | AD, VD | Pulmón | Quimioterapia | | | 8 |
| Mixofibro sarcoma | 32 | M | Radioterapia (Linfoma) | VI | | Cirugía, radioterapia | VI | | 7 |
| Rabdomio sarcoma | 52 | M | | VI | | Cirugía, quimioterapia, trasplante cardíaco | AI, Venas pulmonares | | 34 |
| Leiomio sarcoma | 32 | M | | AI | | Cirugía, quimioterapia | AI, Venas pulmonares | | 35 |

Fig. 13: Resultados de los subtipos de sarcomas cardíacos.

Tabla 4. Discusión

| Resultados | Seguimiento (años) | Nº sarcomas cardiacos | Edad media al diagnóstico (años) | Sexo H/ M | Mediana supervivencia (meses) | Supervivencia angiosarcoma /otros subtipos (meses) | Supervivencia metástasis al diagnóstico /no (meses) | Supervivencia no resecable/ poscirugía (meses) |
|---|--------------------|-----------------------|----------------------------------|-----------|-------------------------------|--|---|--|
| Hospital Universitario Puerta de Hierro Madrid, 2015 (2006-2015) | 9 | 6 | 44'6 | 2/4 | 16'3 (3-35) | 7'3/25'5 | 5'5/21'7 | 8/18 |
| **Mayo Clinic Cancer, Rochester, 2007 (1975-2007) | 32 | 34 | 44 | 17/17 | - | 5/17 | 5/15 | 6/17 |
| **Primary cardiac and pericardial neoplasm. Radiographics, 2000, Grenvec et al. | - | - | 41 | =/= | 16'5 (7-24) | - | 5/15 | - |

Fig. 14: Discusión de resultados de varias publicaciones/centros.

Conclusiones

La RM cardíaca es la técnica de elección para el diagnóstico de los sarcomas cardíacos, proporcionando una mayor aproximación en la caracterización y evaluación de extensión local de estos tumores.

Además supone una herramienta fundamental en la planificación terapéutica, compleja y controvertida, de estos tumores tanto en el tratamiento radioterápico como previo a la cirugía para ayudar a una resección completa, contribuyendo de esa manera a prolongar la pobre supervivencia global de estos pacientes.

Bibliografía / Referencias

1. Patrick J. Sparrow, John B. Kurian, Tim R. Jones, Mohan U. Sivananthan, MR Imaging of Cardiac

- Tumors1, RadioGraphics 2005; 25:1255–1276.
2. David H. O'Donnell, Suhny Abbara, Vithaya Chaithiraphan, Kibar Yared, Ronan P. Killeen, Ricardo C. Cury, Jonathan D. Cardiac Tumors: Optimal Cardiac MR Sequences and Spectrum of Imaging Appearances, AJR 2009; 193:377–387.
 3. Maraj S, Pressman GS, Figueredo VM. Primary Cardiac Tumors. Int J Cardiol. 2009;133(2):152-156.
 4. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, Green CE, Galvin JR. «Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation». Radiographics, 2000; 20(4):1073-1103.
 5. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ, Breen JF. «CT and MR imaging of primary cardiac malignancies». Radiographics, 1999; 19(6):1421-1434.
 6. Lijo Simpson, Shaji K. Kumar, Scott H. Okuno, Hartzell V. Schaff, Luis F. Porrata, Jan C. Buckner, Timothy J. Moynihan, Malignant Primary Cardiac Tumors, Review of a Single Institution Experience. Division of Medical Oncology, Mayo Clinic Cancer Center, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota; ^a2008 American Cancer Society.
 7. S Puppala, D Hoe, K Manka, M Wood, Primary cardiac angiosarcoma arising from the interatrial septum: magnetic resonance imaging appearances Br. J. Radiol. November 1, 2010 83:995 e230-e234.
 8. Jesús M. Jiménez Mazuecos, Raquel Fuentes Manso, Javier Segovia Cubero, Jorge Toquero Ramos, Juan F. Oteo Domínguez, Luis Alonso-Pulpón Rivera, ¿Es útil el trasplante cardíaco como tratamiento del sarcoma cardíaco primario? Rev Esp Cardiol 2003; 56(4):408-11.
 9. Rafael Urías-Báez, Gustavo de la Cerda-Belmont, Agustín Cuevas-Domínguez, Guillermo Careaga-Reyna, Histiocitoma fibroso maligno intracardiaco. Reporte de un caso. Cir Cir 2012; 80:182-185 Volumen 80, No. 12, Marzo-Abril 2012.
 10. Andrew K. Best, MD, Rebecca L. Dobson, MD, FRCPC, Asma R. Ahmad. Best Cases from the AFIP Cardiac Angiosarcoma. RadioGraphics 2003; 23:S141–S145