

OSTEOSARCOMA PRIMARIO DEL CORAZON

Dr. BENITO SERRANO GOMEZ*
Dr. GABRIEL TORO GONZALEZ**

RESUMEN

Se informa un caso de osteosarcoma primario del corazón localizado en el ventrículo derecho con metástasis al sistema nervioso central, pulmón derecho y a la serosa del íleon. Este es el único tumor maligno primario del corazón en nuestro archivo de 12.230 autopsias realizadas en el Hospital San Juan de Dios en Bogotá entre 1954 y 1986. Se subraya el hecho de que las manifestaciones clínicas puedan obedecer, como ocurrió en este caso, a las metástasis y no a la alteración funcional del órgano afectado por la neoplasia primitiva. Se hace una electiva revisión del tema.

INTRODUCCION

Hasta 1978 unos 1.000 tumores y quistes primarios del corazón y del pericardio se habían publicado y un poco más de la mitad de ellos (533) hacen parte del archivo del Armed Forces Institute of Pathology (AFIP) en Washington D. C. (9). Más o menos el 25% de los tumores y quistes primarios del corazón y del pericardio

son malignos y dentro del grupo de los benignos el mixoma representa casi la mitad (40%) de ellos, razón que explica hasta cierto punto justamente, la tendencia casi subconsciente en el médico de sintetizar en esta última lesión el problema total.

La distribución que globalmente sin discriminación por grupo etario ha encontrado el AFIP y que consideramos útil reproducir es como sigue:

TABLA No. 1

TUMORES Y QUISTES DEL CORAZON Y PERICARDIO Benignos

Tipo	Número	Porcent.
Mixoma	130	24.4
Lipoma	45	8.4
Fibroelastoma papilar	42	7.9
Rabdomixoma	36	6.8
Fibroma	17	3.2
Hemangioma	15	2.8
Teratoma	14	2.6
Mesotelioma del nódulo A-V	12	2.3
Tumor de células granulares	3	
Neurofibroma	3	
Linfangioma	2	
Subtotal	319	59.8

* Instructor Asociado de Patología - Facultad de Medicina, Universidad Nacional. Centro Hospitalario San Juan de Dios - Bogotá.

** Profesor Titular de Patología - Facultad de Medicina, Universidad Nacional y Miembro del Grupo de Patología del Instituto Nacional de Salud - Bogotá, D. E. Colombia.-

Tipo	Número	Porcent.
Quistes pericárdicos	82	15.4
Quistes broncogénicos	7	1.3
Subtotal	89	16.7
Malignos		
Angiosarcoma	39	7.3
Rabdomiosarcoma	26	4.9
Mesotelioma	19	3.6
Fibrosarcoma	14	2.6
Linfoma maligno	7	1.3
Osteosarcoma extraesquelético	5	
Sarcoma neurogénico	4	
Teratoma maligno	4	
Timoma	4	
Leiomiomasarcoma	1	
Liposarcoma	1	
Sarcoma sinovial	1	
Subtotal	125	23.5
TOTAL	533	100.00

La mayor diferencia que puede anotarse en su distribución en los niños consiste en el hecho de que la neoplasia primaria del corazón más frecuente en la infancia es el rabdomioma y además la frecuencia de los tumores malignos de este órgano en esta etapa de la vida es mucho menor que en los adultos y no alcanza el 10% del total. En cuanto a localización en general el hecho más relevante sin duda es la preferencia que el mixoma tiene por la aurícula izquierda a tal punto que de 138 mixomas encontrados en 130 pacientes, 103 de ellos tenían esta ubicación.

El sarcoma osteogénico primario del corazón es un tumor de mínima ocurrencia y algunas características del caso que a continuación describimos contribuirán de algún modo, creemos nosotros, a enriquecer el conocimiento existente sobre este tema.

RESUMEN DEL CASO

Mujer (B.A.G.) de 29 años natural de Beteiva (Boyacá) procedente de Bogotá,

remitida del Instituto Materno Infantil donde había consultado en junio 24-85, ingresa en VI-27-85 al Hospital San Juan de Dios -Bogotá (H.C. 87 41 44) por cefalea, vómito, debilidad en brazo y pierna izquierdos y convulsiones. Las convulsiones, iniciadas por miembro superior izquierdo y varias veces acompañadas de pérdida de la conciencia comenzaron hace 5 meses, lapso en el cual aparecieron y progresaron la cefalea y la debilidad del hemicuerpo izquierdo; el vómito en proyectil se manifestó la semana del ingreso.

El examen neurológico (VI-27) revela una paciente diestra, consciente orientada en persona, desorientada parcialmente en el tiempo, con lenguaje normal, disminución de la agudeza visual, pupilas isocóricas de 3 mm, fondo de ojo normal, facial inferior izquierdo, hipoacusia derecha, hiperalgesia del hemicuerpo izquierdo con hemiparesia homolateral, hipertonia izquierda y reflejos tendinosos aumentados bilateralmente.

T.A. 130/70, FR: 20/min, FC: 110/min. Se piensa que el síndrome convulsivo y las crisis focales elementales motoras con hemiparesia izquierda podrían deberse a lesión expansiva fronto-temporoparietal derecha. Los antecedentes indican G2 P1 A0 y embarazo de aproximadamente 16 semanas; tuvo un golpe en el codo izquierdo 3 meses antes que dejó limitación funcional. La paciente por voluntad suya se va a casa en VI-27 y regresa en VI-28-85 en aceptable estado general, T.A. 120/80, FC: 80/min, FR: 20/min, cráneo y examen otorrinolaringológico normal, útero grávido a 8 cm por encima del púbis con fetocardia negativa. No se detecta alteración cardiovascular alguna y este mismo concepto se repite 10 días más tarde por la unidad de cardiología donde además se toma un ECG que se considera normal. Está consciente, orientada con lenguaje adecuado, praxia alterada por paresia iz-

quierda, afecto normal, cráneo, cuello y columna vertebral normales. Pares craneanos:

I. normal, II. disminución de la agudeza visual con fundoscopia normal, III-IV-VI. pupila izquierda de 3.5 mm, pupila derecha de 4.5 mm, reactivas a la luz, V. normal, VII. paresia facial inferior izquierda, VIII. hipoacusia derecha, IX-X-XI-XII normales. Hiperestesia en hemicuero izquierdo, hipertonia homolateral con monoplejía superior y severa paresia inferior izquierda. Rx de cráneo muestran erosión del dorso de la silla turca sugestiva de hipertensión endocraneana y aparente erosión de la punta del peñasco derecho. En VII-6-85 el TAC (Fig. 1) ubica dos masas, una parietal derecha y otra parietal posterior izquierda con edema circunvecino en ambas, consecuente disminución del tamaño ventricular y desviación de la línea media hacia la izquierda lo cual hizo pensar en metástasis tumoral. En VII-12 en Rx de tórax no es posible evidenciar metástasis y en ningún momento pudo demostrarse o sospecharse siquiera el tumor primario. Química sanguínea: hemoglobina 11.8 grs, hematocrito 35%, leucocitos 6300/m, neutrófilos 79%, linfocitos 21%, normoblastos 1%, VSG 30 m/h (Wester-green), plaquetas 175000, fosfatasa ácida 3.2, fosfatasa alcalina 23.8, SGOT 23, SGPT 34, Coombs indirecto (-), anticuerpos antinucleares, (-), células L.E. (-). La paciente recibe anticonvulsivantes, antieméticos, esteroides, y líquidos parenterales; las convulsiones ceden parcialmente. A partir del 8^o día de hospitalización el estado general empeora notablemente, los síntomas indicativos de hipertensión endocraneana son tan severos que descartan toda posibilidad quirúrgica y el día 16^o a las 3:30 horas hace paro cardiorespiratorio y fallece.

El estudio postmortem (A059-85) realizado a las 6 horas revela un cadáver de 155 cm y 60 kg sin alteración exterior al-

guna y por su estado de gravidez los senos tienen secreción.

Los hallazgos positivos de la disección pueden resumirse así: el corazón pesa 280 gr, el pericardio es normal y se encuentra en el ventrículo derecho un tumor blanquecino, elástico 3 x 3 x 2 cm que infiltra extensamente el músculo y que alcanza a adherirse a la válvula tricuspídea (Fig. 2); no se nota componente quístico ni se detectan calcificaciones al corte, en su extremo inferior casi llega a la punta de la cavidad ventricular. No hay siembra tumoral epicárdica ni en ningún otro sitio del corazón cuyas dimensiones son: EVD 0.3 cm CVP 7.3 cm EVI 1.3 cm, CVT 11 cm, CVA 6.8 cm, CVM 9.5 cm, las arterias coronarias lo mismo que la aorta y los demás grandes vasos son normales. Los pulmones pesan 800 gr, muestran congestión, moderado edema y 2 nódulos de aspecto tumoral de 2 cm de diámetro uno en el ápice y otro en el lóbulo medio derecho; a 14 y 65 cm del asa fija el íleon muestra 2 nódulos metastásicos subserosos de 1.8 cm el mayor. El encéfalo pesa 1300 gr, hay hernia simétrica de amígdalas cerebelosas y se identifica una metástasis de 5 x 4 cm a nivel parieto-occipital izquierda y otra de 4 x 3.5 cm parietal derecha (Fig. 3).

En el aparato genital están los cambios correspondientes a una gravidez de 4 meses y por lo demás había congestión visceral de predominio en hígado y riñones.

El estudio microscópico revela un tumor maligno con muy definidas características de sarcoma en el que se demuestra no poco osteoide (Fig. 4) el cual es evidente también en las metástasis cerebrales y en los 2 nódulos descritos en pulmón e intestino delgado (Fig. 5) y que tiñe de manera especialmente nítida con la coloración de PAS; otras coloraciones como la tricrómica de Masson y PTAH no resultan particularmente útiles en este caso;

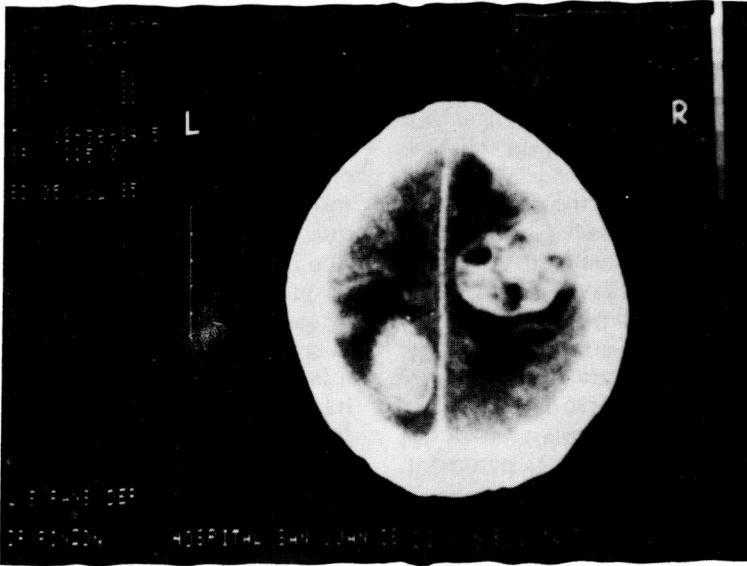


Fig. 1. Este TAC demuestra nítidamente la presencia de una masa parietal derecha y de otra parietal posterior izquierda con moderado edema a su alrededor y desviación de la línea media hacia la izquierda.



Fig. 2. El tumor que mide 3 x 3 x 2 cms tiene muy definida localización en el ventrículo derecho haciendo adherencia con la válvula tricúspide e infiltrando profundamente el miocardio.

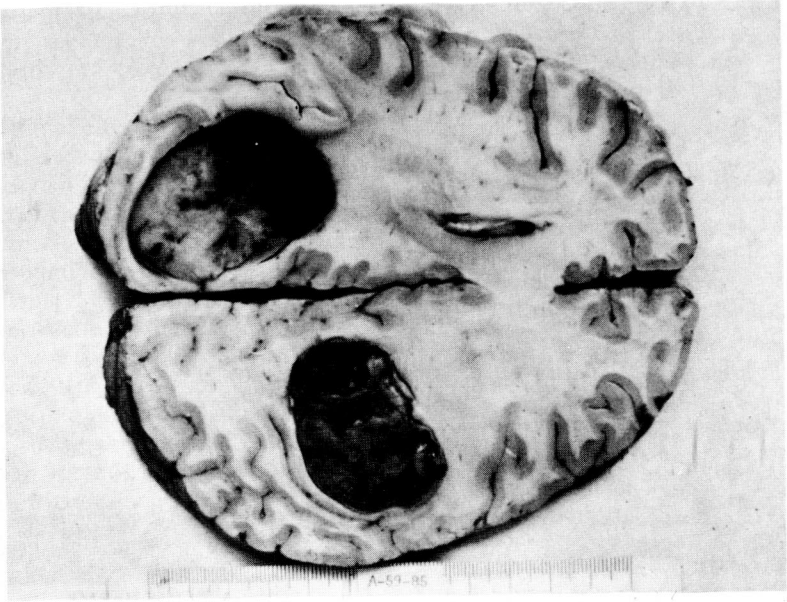


Fig. 3. Las dos masas con muy buen plano de clivaje y nítido aspecto metastásico son un fiel reflejo de lo descrito en el TAC de la Fig. 1.

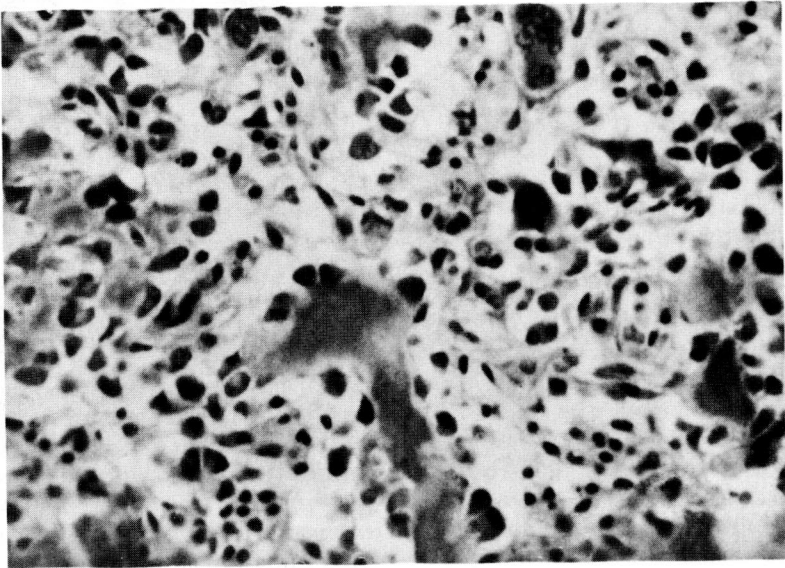


Fig. 4. Esta imagen histopatológica claramente define un sarcoma que produce osteoide (400 x aprox.).

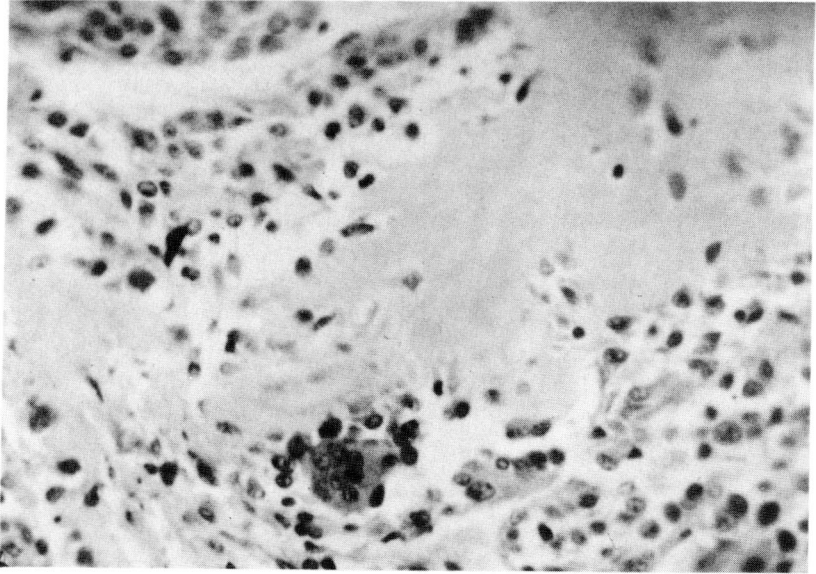


Fig. 5. Se observa nítidamente la producción de osteoide en esta metástasis cerebral (250 x aprox.).

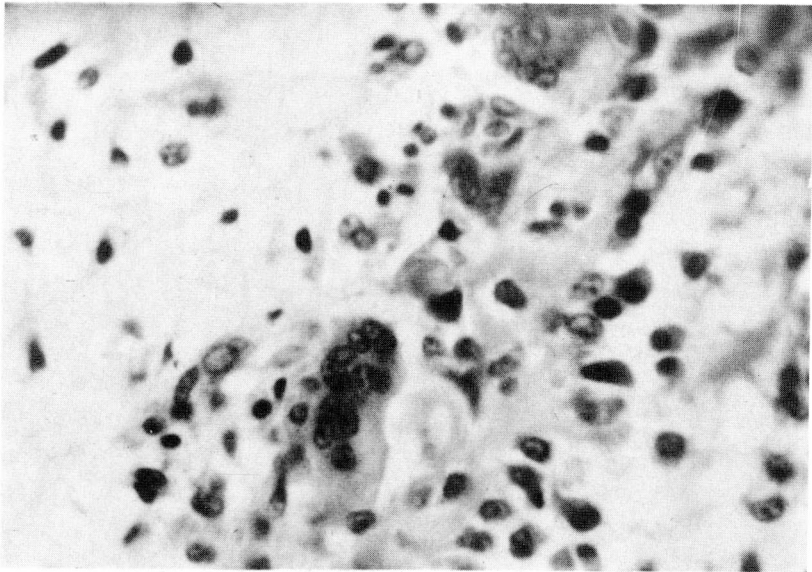


Fig. 6. Es muy relevante la presencia de células gigantes multinucleadas con características de osteoclastos (400 x aprox.).

son abundantes las células multinucleadas con apariencia de osteoclastos con bien definida anaplasia (Fig. 6).

En atención al particular interés de este tumor quisimos compartir el diagnóstico remitiendo material representativo (cortesía doctor Hernán Alvarado) al Pathology Reference Laboratory Michigan Cancer Foundation y amablemente los colegas Irma H. Russo y José Russo coincidieron con el diagnóstico de Osteosarcoma. En este centro y en atención a la presencia de células gigantes multinucleadas simulando de algún modo trofoblasto, se investigó gonadotrofina coriónica y su subunidad Beta utilizando la inmunoperoxidasa y el resultado fue negativo.

DISCUSION

Desde el punto de vista clínico han sido y son todavía grandes y frecuentes las sorpresas que suelen ofrecer los tumores del corazón (6). La situación tiene variables desde luego si la neoplasia produce constricción pericárdica, si infiltra el músculo o si primordialmente se comporta como masa que ocupa espacio auricular o ventricular. De todos modos existe la posibilidad, tal como ha sucedido en el caso que presentamos de no ser el tumor primario sino sus metástasis las causantes de las alteraciones que motivan la consulta (1, 7). Elocuente como ejemplo de lesión silenciosa es el tumor de la paciente que estamos relatando pues además del examen general y de dos interconsultas a Cardiología que desde luego incluyeron la práctica de ECG, no causó la menor sospecha ni siquiera cuando el TAC sugirió que las dos masas visibles en el cerebro parecían metastásicas y no un glioma multicéntrico. No siendo pues el disturbio de la función cardíaca propiamente la lección que aporta nuestro caso es oportuno entonces analizar directamente el tipo de tumor, no sin antes subrayar lo novedoso que resulta el he-

cho de tener que enfrentar en vez de las manifestaciones cardiovasculares los estragos causados por las metástasis a nivel del sistema nervioso central.

Dentro del total inicialmente referido de tumores del corazón, que ya va superando el millar, los malignos comprenden una amplia gama como se nota en la tabla 1 pero además es frecuente encontrar publicaciones relacionadas con las formas más diversas de sarcoma (2, 3, 12). De los 5 osteosarcomas, 4 de ellos en hombres entre 16 y 58 años que hacen parte del registro total de 533 tumores y quistes del corazón y pericardio del AFIP 3 se originaron en la aurícula izquierda, 1 en la aurícula derecha y 1 en el ventrículo derecho (9).

Comprender que se derive del corazón un rhabdomyosarcoma, un angiosarcoma o incluso fibrosarcomas, sarcomas pleomórficos, histiocitomas fibrosos malignos, resulta creemos nosotros, no tan difícil como dilucidar la presencia en una neoplasia de origen cardíaco de material osteoide o de tejidos óseo y cartilaginoso. Esto ha sido motivo de las más variadas sugerencias y entre ellas el punto de vista de Fine y Stout (4) da mayor opción a la posibilidad de que sea un tejido en esencia fibrosarcomatoso el que genera la formación de tejido óseo y que la mayoría de las veces resulta de un desarrollo unilateral de tejido óseo y cartilaginoso en un teratoma maligno. Hajdu (5) citando a varios autores entre ellos Schaffer y Seidelin afirma que la metaplasia condroide y osteoide puede presentarse en tumores de naturaleza muy diversa: rhabdomyosarcoma embrionario, fibrosarcoma, liposarcoma, histiocitoma fibroso maligno, sarcoma sinovial, angiosarcoma, rhabdomyosarcoma pleomórfico, schwannoma maligno, leiomyosarcoma y algunos otros. Se acepta que la presencia de osteoide en las metástasis favorece ampliamente el diagnóstico de osteosarcoma y tiene gran valor para el diagnóstico diferencial con metaplasia

osteocartilaginosa en tumor de naturaleza diferente. El interesante trabajo de Fine y Stout (4) sobre osteosarcoma de tejidos blandos extraesqueléticos incluye localizaciones tan variadas y a veces insospechadas como pleura, nalgas, miembros, pared abdominal, hueco poplíteo, cadera, región para-anal, entre otras, observación que cada vez se repite más (5, 8, 10). Es relevante sin duda el interés que tienen el hallazgo de tumores óseos y cartilaginosos en los grandes vasos particularmente en la arteria pulmonar (10). Herhusky y colaboradores (7) indican que prácticamente cualquier órgano podría originar un osteosarcoma extraesquelético y agregan a los ya citados glándula mamaria, glándula tiroides, pulmones, riñones, vejiga urinaria, útero, ovario, trompa de Falopio. Uno de nosotros (G.T.) ha observado uno de estos tumores primario del bazo y otro originado en el sistema nervioso central. Hasta 1979 se habían informado aproximadamente 125 osteosarcomas de los tejidos blandos (5).

Clínicamente al menos, no existía en el caso que nos ocupa ninguna lesión tumoral esquelética y no hemos tenido elementos para considerar que las cosas hayan sucedido en dirección contraria o sea que este osteosarcoma se hubiese originado en el SNC y que sea metastásica la masa ventricular derecha, en una paciente que en ningún momento fué objeto de cirugía derivativa del líquido cefalo-raquídeo. Los tumores osteocartilaginosos primarios del neuroeje, pese a su excepcional ocurrencia sí los hemos observado ocasionalmente y ello nos ha ayudado a apartarnos en este caso de la posibilidad de que el cerebro sea su lugar de origen.

Las metástasis de los tumores malignos primitivos de corazón suelen llegar a los pulmones, ganglios linfáticos torácicos, hígado, riñón, pericardio y suprarrenales (13); la siembra metastásica al SNC puede considerarse rara. Según Straus y Mereliss (11) en la Universidad de Carolina del Sur se hallaron 7 tumores primarios del corazón entre 14.357 autopsias (5 por 10.000) y en el archivo de nuestro laboratorio del Hospital San Juan de Dios entre 12.230 autopsias realizadas en el lapso 1954-1986 al lado de sólo 3 mixomas éste es el primer caso de tumor maligno de origen cardíaco que hemos encontrado.

En 1783 el patólogo de Senac escribió "El corazón es un órgano demasiado noble para ser atacado por un tumor primario", doscientos años después, esta sentencia infortunadamente ya no se puede considerar inapelable.

AGRADECIMIENTOS

A los colegas Hernán Alvarado C., José Russo e Irma H. Russo por su generosa ayuda.

SUMMARY

We present one case of primary osteosarcome of the heart at the right ventricle with metastases to the central nervous system, right lung and peritoneal surface of the ileum. This is the only case of primary malignant tumor of the heart found in 12.230 autopsies studied at the Hospital San Juan de Dios of Bogotá, between 1954 and 1986. We emphasize that the most important clinical signs were due to the metastases and not because of the cardinal lesion. Finally a select review of the theme is presented.

REFERENCIAS

1. Becker, K.L. et al: Fibrosarcoma of the heart masquerading clinically as malignant tumor of the stomach or pancreas. *Gastroenterology*. 41: 585-589, 1961.
2. Dong, E., Hurley, E.J., and Shumway, N.E.: Primary cardiac sarcoma. *Am. J. Cardiol.* 871-878, 1962.
3. Dorney, P.: Osteoclastoma of the heart. *Brit. Heart. J.* 29: 276-278, 1967.
4. Fine, G., and Stout, A.P.: Osteogenic sarcoma of the extraskelatal soft tissues. *Cancer*. 1956. 9: 1027-1043.
5. Hajdu, S.I.: Pathology of soft tissue tumors. (Chapter 8, p. 483-507) Lea & Febiger. Philadelphia, 1979.
6. Harvey, W.P.: Clinical aspects of cardiac tumors. *Am. J. Cardiol.* 21: 328-343, 1968.
7. Herhusky, M.J., et al: Cardiac sarcomas presenting as metastatic disease. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 109: 943-945, 1985.
8. Lowry, W.B. and Mickee, E.E.: Primary osteosarcoma of the heart. *Cancer* 30: 1068-1073, 1972.
9. Mc Allister, H.A., Fenoglio, J.S.: Tumors of the cardiovascular system. *Atlas of Tumor Pathology, Series 2, fascicle 15*, Armed Forces Institute of Pathology. Washington DC. 1978.
10. Mc Conneli, T.H.: Bony and cartilaginous tumors of the heart and great vessels. *Cancer* 25: 611-617, 1970.
11. Straus, R. and Mereliss, R.: Primary tumor of the heart. *Arch. Pathol.* 39: 74-90, 1945.
12. Terashima, K., et al: Malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Cancer*. 52: 1919-1926, 1983.
13. Whorton, C.M.: Primary malignant tumors of the heart. *Cancer* 2: 245-260, 1949.