

## Autotrasplante cardiaco en el tratamiento quirúrgico de tumores cardiacos primarios. Caso clínico

RAFAEL SELMAN A.<sup>1</sup>, MATÍAS UBILLA S.<sup>1</sup>,  
JUAN ESPINOZA H.<sup>1</sup>, JULIO MUÑOZ P.<sup>2</sup>

### Heart autotransplantation for the treatment of a rhabdomyosarcoma of the left ventricle. Report of one case

*Heart autotransplantation is an exceptional surgical technique used in the treatment of uncontrolled cardiac arrhythmias and primary unresectable cardiac tumors. We report a 28-year-old male with a rhabdomyosarcoma of the left ventricle, localized in the lateral and posterior wall, which involved the mitral valve and circumflex artery. After a complete study ruling out dissemination of the tumor, the patient was operated. Surgical exploration determined the unresectability of the tumor with the heart in situ. Therefore, the heart was explanted, preserving the right atrium and coronary sinus for re-implantation. Fifty percent of the mitral valve and the circumflex artery from its origin, were resected due to tumor infiltration. The heart was reconstructed with bovine pericardium and a mechanical valve was implanted in the mitral position. Afterward, the heart was implanted again following the same sequence as in bicaval transplantation, followed by a double bypass grafting to the distal circumflex territory. The patient had no significant complications and after nine months of follow up, there was no evidence of local recurrence. In the fourth postoperative month, a subcutaneous mass in the left thigh that was considered a metastasis without histological confirmation appeared. The lesion disappeared with radio and chemotherapy.*

(Rev Med Chile 2012; 140: 775-779).

**Key words:** Cardiomyoplasty; Heart transplantation; Rhabdomyosarcoma.

Los tumores cardiacos primarios son raros. De estos tumores primarios, 25% son malignos y de ellos 75% son sarcomas<sup>1</sup>.

Los sarcomas cardiacos primarios se encuentran en 0,001 a 0,03% de las autopsias<sup>2</sup>. Los sarcomas cardiacos tienden a crecer hacia las cavidades cardiacas produciendo obstrucción del mismo y alterando el flujo. Como consecuencia el paciente desarrolla síntomas de insuficiencia cardiaca congestiva y muerte<sup>3</sup>.

Se han utilizado la quimioterapia y radioterapia en el tratamiento de estas lesiones, sin embargo, la cirugía resectiva proporciona mayor

alivio sintomático y expectativas de vida<sup>3</sup>. Por otro lado, no se ha demostrado que ninguna de dichas técnicas mejore las expectativas resectivas de la cirugía como ocurre con sarcomas en otras partes del cuerpo<sup>4</sup>.

La técnica del autotrasplante se ha utilizado en forma exitosa en el tratamiento de sarcomas con compromiso de las cavidades cardiacas, desde 1998 en The Methodist DeBakey Heart Center, Houston, Texas, que ostenta la mayor casuística y el primer reporte para el tratamiento de un tumor ventricular izquierdo (VI) fue descrito el año 2003<sup>3</sup>.

<sup>1</sup>Servicio Cirugía  
Cardiovascular Hospital  
DIPRECA, Chile.  
<sup>2</sup>Enfermero.

Recibido el 25 de octubre  
de 2011, aceptado el 27 de  
diciembre de 2011.

Correspondencia a:  
Dr. Rafael Selman A.  
Vital Apoquindo 1200,  
Las Condes.  
Fono (562) 240 1261  
E-mail: rselman@  
manquehue.net

### Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente sexo masculino de 28 años de edad, carabinero activo, sin antecedentes mórbidos de importancia, que debutó el 27 de noviembre de 2010 con un síncope en la vía pública.

El paciente fue trasladado al Hospital Institucional HOSCAR, donde evolucionó con compromiso hemodinámico y ensanchamiento mediastínico en la radiografía de tórax confirmándose un taponamiento cardiaco por ecocardiograma 2D, por lo cual, se instaló drenaje pericárdico, dando salida a líquido hemorrágico.

Estudio posterior con tomografía computada (TAC) de tórax mostró un tumor sólido en zona posterior y lateral del ventrículo izquierdo (VI) (Figura 1).

El 30 de noviembre de 2010 se realiza una resonancia nuclear magnética (RNM) de tórax que demostró una lesión tumoral sólida, en relación al surco aurículo-ventricular izquierdo, de aproximadamente 9,3 x 6 x 5 cm. Además, se apreciaba extensa infiltración de la pared lateral del ventrículo izquierdo y estrecho contacto de la masa tumoral con la aurícula izquierda. Las venas pulmonares desplazadas por la masa tumoral, pero permeables, el tronco de la arteria pulmonar y su rama izquierda también con estrecho contacto, pudiendo estar infiltradas. También infiltración de los planos grasos que rodeaban la arteria circunfleja que se encontraba comprometida (Figura 2).

El paciente fue sometido a estudio de diseminación con tomografía por emisión de positrones (PET) que resultó negativo y TAC de abdomen y pelvis que resultaron normales.

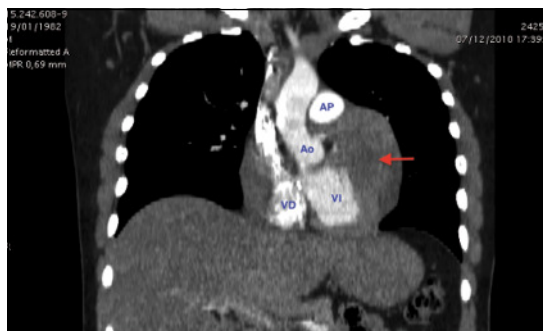
El 14 de diciembre de 2010 el paciente fue operado vía esternotomía media y circulación extracorpórea convencional, mediante canulación arterial en aorta ascendente y canulación venosa bicava.

La exploración del corazón reveló un gran tumor infiltrativo en la región posterior y lateral del ventrículo izquierdo, que era irreseccable con el corazón *in situ*, por lo cual, se procedió a realizar un explante cardiaco, con la precaución de no lesionar la aurícula derecha, ni el seno coronario, a diferencia del explante en un trasplante cardiaco ortotópico, ya que el mismo corazón iba a ser reimplantado.

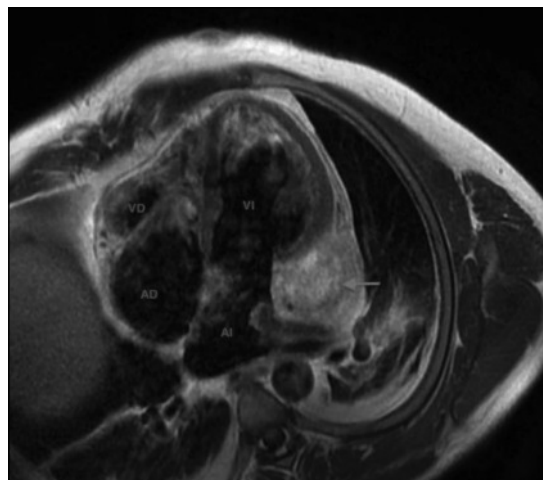
La exploración del corazón reveló indemnidad de la arteria pulmonar y de su rama izquierda,

pero infiltración de la aurícula izquierda, la arteria circunfleja y del anillo mitral.

Con el corazón en la mesa operatoria, se resecó el tumor con un margen de pared del ventrículo izquierdo, incluyendo en la pieza quirúrgica la arteria circunfleja desde su nacimiento, anillo mitral comprometido y pared de la aurícula izquierda (Figura 3). Posteriormente, se reconstruyó la pared de ventrículo izquierdo y aurícula izquierda con pericardio bovino pretratado en glutaraldehído y se implantó una prótesis mitral mecánica Saint Jude® # 33. Luego, el corazón fue reimplantado en la misma secuencia de un trasplante cardiaco convencional con técnica bicava. Finalmente, se



**Figura 1.** Corte sagital angio TAC: Flecha: tumor; VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar.



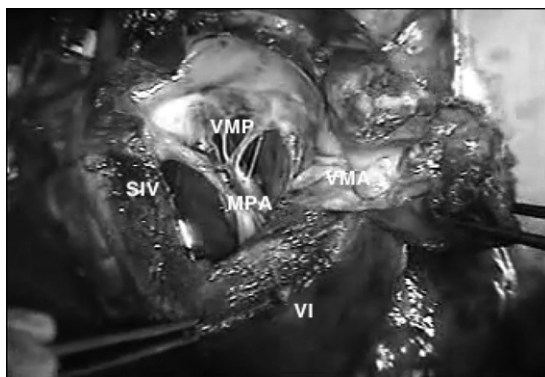
**Figura 2.** Corte axial RNM: Flecha: tumor (ubicación lateral y posterior, sin límites precisos con la pared del VI); VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda, AD: aurícula derecha.

realizaron dos *bypass* de vena safena invertida al territorio circunflejo distal.

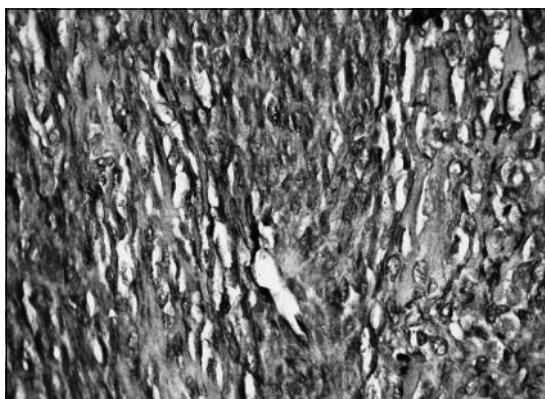
La biopsia rápida reveló un sarcoma fusocelular primario del miocardio altamente sugerente de rhabdomyosarcoma y la biopsia diferida confirmó un rhabdomyosarcoma embrionario primario del miocardio (Figuras 4 y 5).

La evolución postoperatoria fue satisfactoria, presentando sólo síndrome de bajo débito que requirió uso transitorio de inótrópos, siendo dado de alta hospitalaria a los 16 días del postoperatorio.

El 23 de enero de 2011 inició primer ciclo de quimioterapia con protocolo PINDA, Grupo 4, con doxorubicina, ciclofosfamida y vincristina más cardioxane como cardioprotector de la toxicidad de doxorubicina.



**Figura 3.** Corazón explantado, resección tumor del VI: VMA: velo mitral anterior que sale con la pieza operatoria; VMP: velo mitral psoterior; MPA: músculo papilar anterior; SIV: límite de septum interventricular, VI: ventrículo izquierdo.



**Figura 4.** Marcación con Inmunohistoquímica, Actina sarcométrica, que demuestra origen muscular estriado del tumor.

En abril de 2011 se pesquisó una masa tumoral en el muslo izquierdo diagnosticándose una metástasis subcutánea del sarcoma primario, sin confirmación histológica, por lo cual, fue tratado con radioterapia más quimioterapia con vincristina más irinotecan, desapareciendo el tumor.

En agosto de 2011, el paciente post ciclo de quimioterapia, sufrió *distress* respiratorio secundario a neumonía e insuficiencia renal aguda, que requirieron hospitalización en Unidad de Cuidados Intensivos, uso de ventilación mecánica, antibióticos endovenosos de amplio espectro y hemodiálisis transitoria, siendo nuevamente dado de alta en buenas condiciones.

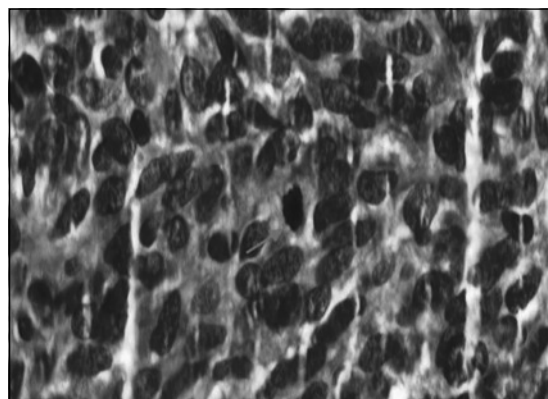
El paciente ha tenido seguimiento ecocardiográfico y TAC que descartó una recidiva local y recuperación de la función sistólica ventricular izquierda con fracción de eyección VI de 57%.

A nueve meses de seguimiento, el paciente se encuentra en buenas condiciones y en capacidad funcional II NYHA.

### Comentarios

Los sarcomas cardíacos primarios son raros. Aproximadamente 25% de los tumores cardíacos son malignos y de éstos 75% son sarcomas. Entre ellos, los sarcomas secundarios o metastásicos son 20 a 30 veces más frecuentes que los primarios<sup>1,5</sup>.

Su presentación es variable; pueden aparecer como un hallazgo en imágenes o con síntomas de insuficiencia cardíaca, dolor torácico o derrame pericárdico. Debido a que lo más frecuente es



**Figura 5.** Tinción Hematoxilina Eosina x 40. Tumor con alta tasa de mitosis. Flecha.

que sean tumores secundarios, pueden aparecer síntomas de enfermedad en otros sitios. En el presente caso, la forma de aparición fue con un taponamiento cardíaco, lo que ha sido reportado previamente en la literatura<sup>6</sup>.

Habitualmente la aparición de líquido hemorrágico traduce compromiso pericárdico infiltrativo. Se ha destacado la importancia que reviste en estos casos la realización de estudios de imágenes destinados a determinar las relaciones anatómicas del tumor, su tamaño y la posible invasión de estructuras cardíacas y extra-cardíacas<sup>7</sup>. En este caso clínico hubo una precisa correlación entre la información aportada por las imágenes y los hallazgos quirúrgicos. Esto reafirma la importancia de una adecuada evaluación con imágenes en casos de tumores cardíacos, ya que la ecocardiografía, RNM y TAC no son exámenes excluyentes sino que complementarios. Un valor especial tiene la evaluación de la extensión de la enfermedad. En este paciente utilizamos PET, el que no reveló enfermedad a distancia. Esto fue especialmente importante en decidir la conducta, dado que la cirugía radical fue una opción razonable en un paciente joven con enfermedad confinada al sitio primario. En este escenario, la resección completa con márgenes libres de tumor es la regla. En el corazón esto puede suponer una pérdida de estructuras importantes que pueden afectar de manera notoria el funcionamiento del órgano. Es por esto que la evaluación previa con imágenes adquiere tanta importancia, ya que permite predecir la extensión de la resección y las técnicas de reconstrucción que serán necesarias<sup>8</sup>. En algunos casos se puede encontrar compromiso pulmonar por extensión a través de las venas pulmonares; aun cuando es posible asociar una resección pulmonar en estos casos, la supervivencia es marcadamente menor que en los casos limitados al corazón<sup>8</sup>.

En el presente caso, en base a los estudios preoperatorios se consideró la posibilidad de realizar una resección tumoral *ex situ* con autotrasplante posterior.

La resección tumoral dejó un defecto en la pared lateral del ventrículo izquierdo con pérdida parcial del anillo y la válvula mitral; además, junto con la pieza tumoral se perdió un segmento de seno coronario y arteria circunfleja. La reconstrucción en estos casos se basa en la utilización de parches de pericardio autólogo o de bovino, válvulas protésicas y puentes coronarios. Con

estas herramientas se puede reconstituir satisfactoriamente la anatomía de la zona reseçada. La ubicación del tumor hizo imposible realizar una resección y reconstrucción con seguridad sin explantar el corazón. La reconstrucción con técnica de banco permite hacer una reparación segura y cuidadosa; el reimplante del órgano es un procedimiento que en general no reviste mayores complicaciones, salvo por la anastomosis de la aurícula izquierda, cuya anatomía se distorsiona con el parche de pericardio.

La recuperación de la cirugía en este caso fue satisfactoria y sin complicaciones mayores; hay que destacar que a pesar de reseccarse parte del ventrículo izquierdo, la función del mismo no se vio comprometida significativamente.

En estos casos no existe una pauta clara de tratamiento complementario<sup>9</sup>. En sarcomas de partes blandas, el uso de quimioterapia complementaria es habitual. En este caso se hizo quimioterapia postoperatoria.

En las series reportadas de sarcomas reseccados, la supervivencia suele ser pobre; 90% de los sarcomas primarios cardíacos tiene una supervivencia media de 9 a 12 meses sólo con tratamiento médico<sup>10</sup>.

En conclusión, los sarcomas cardíacos primarios son tumores poco frecuentes que tienen un pobre pronóstico. En casos de tumores confinados al corazón, la evaluación preoperatoria con imágenes permite definir la reseccabilidad y eventualmente la resección completa con márgenes libres es el único tratamiento que ofrece una supervivencia razonable en este grupo de enfermos.

## Referencias

1. Devbhandari MP, Meraj S, Jones MT, Kadir I, Bridgewater B. Primary cardiac sarcoma: reports of two cases and a review of current literature. *J Cardiothorac Surg* 2007; 2: 34.
2. Straus R, Merliss R. Primary tumours of the heart. *Arch Pathol* 1945; 39: 74-80
3. Reardon MJ, Walkes JM, DeFelice CA, Wojciechowski Z. Cardiac autotransplantation for surgical resection of primary malignant left ventricular tumor. *Tex Heart Inst J* 2006; 33: 495-7.
4. Putnam JB Jr, Sweeney MS, Colon R, Lanza LA, Frazier OH, Cooley DA. Primary cardiac sarcomas. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 906-10.
5. Reardon MJ, Malaisrie SC, Walkes JC, Vaporciyan AA,

- Rice DC, Smythe WR, et al. Cardiac autotransplantation for primary cardiac tumors. *Ann Thorac Surg* 2006; 82 (2): 645-50.
6. Gon Y, Hong T, Chen M, Huo Y. A right heart angiosarcoma with rapidly progressing hemorrhagic pericardial effusion. *Intern Med* 2011; 50: 455-8.
  7. O'Donnell DH, Abbara S, Chaithiraphan V, Yared K, Killeen RP, Cury RC, Dodd JD. Cardiac tumors: optimal cardiac MR sequences and spectrum of Imaging appearances. *AJR* 2009; 193: 377-87.
  8. Blackmon SH, Patel AR, Bruckner BA, Beyer EA, Rice DC, Vaporciyan AA, Wojciechowski Z, Correa AM, Reardon MJ. Cardiac autotransplantation for malignant or complex primary left-heart tumors. *Tex Heart Inst J* 2008; 35: 296-300.
  9. Llombart-Cussac A, Pivot X, Contesso G, Rhor-Alvarado A, Delord JP, Spielmann M, Tursz T, Le Cesne A. Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcomas: the IGR experience. *Br J Cancer* 1998; 78: 1624-8.
  10. Hoffmeier A, Scheld HH, Tjan TD, Schneider M, Kerber S, Schmidt C, Schmid C. Exsitu resection of primary cardiac tumors. *Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 51: 99-101.