



CARDIOLOGÍA DEL ADULTO - REPORTE DE UN CASO

Tumores cardíacos primarios

Carlos A. Cubides S., MD.; Gabriel Salazar, MD.; Alfonso Muñoz, MD.; Jairo Pedraza, MD.; Edgar Hernández, MD.; Jorge Martínez, MD.; Jacqueline Mugnier, MD.

Bogotá DC., Colombia

Dentro de las patologías menos conocidas y con tratamientos no claros, se encuentran los tumores cardíacos. Hasta hace una década, la mayoría de diagnósticos de tumores cardíacos se realizaba post mortem y en la literatura sólo se encontraban informes de casos aislados, explicando de esta forma la falta de interés en la investigación de esta patología por parte de los especialistas en cardiología o cirugía cardiovascular. Con el desarrollo de la ecocardiografía y de la cirugía cardiovascular, se vienen diagnosticando más casos de tumores cardíacos primarios o metastáticos, atreviéndose muchos grupos a la intervención quirúrgica paliativa o curativa y con ello aumentando los reportes en la literatura mundial y la experiencia, notando de esta forma que la patología tumoral cardíaca no es tan rara como se creía anteriormente.

Se presenta una revisión de la literatura hasta el momento, reportando la frecuencia y las intervenciones sugeridas, los casos de patología cardíaca conocidos por los autores con las características ecocardiográficas, patológicas e histológicas de los casos representativos, sin mayor nivel de evidencia por la incidencia del problema y los pocos casos reportados por centros.

Cardiac tumors happen to be among the less known pathologies without clear treatment standards. Even one decade ago most of the cardiac tumor diagnosis were made post mortem, and only reports of isolated cases could be found in the literature, showing the lack of interest in the investigation of these pathologies by cardiology and cardiovascular surgery specialists. With the development of echocardiography and of cardiovascular surgery, more cases of primary and metastatic cardiac tumors have been diagnosed. Many cases have been treated by palliative or curative surgical interventions, thus increasing the reports in the world literature and the experience in this field, and pointing out the real incidence of these pathologies, not being as bizarre as it had been considered.

A revision of the literature will be made, in which the frequency and the suggested interventions will be reported, as well as the cases of cardiac pathology in two cardiovascular centers of the country known by the author. The echocardiographic, pathologic and histological characteristics of the representative cases will be presented, without a greater evidence level, due to the problem's incidence and the few cases reported by these centers

(Rev. Col. Cardiol. 2003; 10: 472-485)

Introducción

Los tumores cardíacos son de baja incidencia. Se dividen en primarios y secundarios o metastáticos; estos últimos son 20 a 40 veces más frecuentes que los

primarios. En la revisión de Straus y Merliss (1), la incidencia de los tumores primarios fue de 0.0017 - 0.28%. Lymburner (2) encontró sólo cuatro casos en 8.500 autopsias, lo que ofrece una incidencia de 0.05%. Actualmente, se encuentran más publicaciones que reportan casos de tumores cardíacos gracias a la ecocardiografía como herramienta diagnóstica y a que en muchos grupos médico-quirúrgicos de cardiología se están acumulando casos dignos de publicación (3, 4). Una de las limitaciones que se tienen para tener datos aproximados a los reales sobre la

Fundación Cardiointantil - Instituto de Cardiología, Bogotá, DC., Colombia.

Correspondencia: Carlos A. Cubides S., MD.; Fundación Cardiointantil - Instituto de Cardiología, Calle 163A No. 28-60, Bogotá, DC., Colombia.
Correo electrónico: carloscubides44@hotmail.com

incidencia de la patología tumoral cardíaca, es el desconocimiento por parte de los médicos de la clasificación, el tratamiento y el pronóstico llevando a no reportar los casos y lo que es más preocupante, a no ofrecer tratamiento alguno a estos pacientes asumiendo el concepto de alta mortalidad con tratamiento o sin él, sabiendo que a muchos de los tumores se les hace el diagnóstico luego de la cirugía de resección.

Clasificación

Según McAllister y Fenoglio (6) los tumores cardíacos primarios se dividen en 75% benignos y 25% malignos. De los tumores benignos el mixoma ocupa el 50%, y en más del 75% estos tumores benignos se encuentran en cavidades izquierdas (8). Los tumores malignos predominantemente se encuentran ocupando las cavidades derechas al igual que los tumores secundarios o metastásicos que se encuentran en 60% ocupando las cavidades derechas (7) (Figura 1).

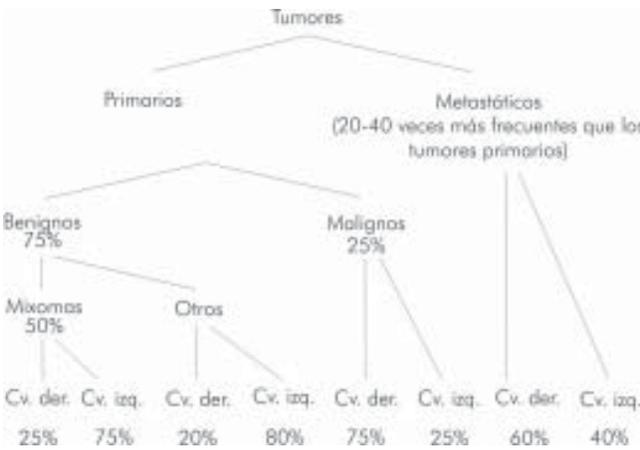


Figura 1. Clasificación de los tumores cardíacos (5).

Manifestaciones clínicas

La sintomatología de los tumores cardíacos (TC) es múltiple; cualquier sintomatología cardiovascular puede ser una manifestación clínica de un TC. La mayoría de los tumores son asintomáticos hasta cuando por su extensión comprometen el funcionamiento hemodinámico o eléctrico del corazón.

Tabla 1.

TUMORES PRIMARIOS DEL CORAZÓN Y DEL PERICARDIO (3)

Tumores primarios benignos

Mixoma
Rabdomioma
Fibroma
Fibroelastoma papilar
Lipoma
Hemangioma
Mesotelioma del nodo A-V
Teratoma
Quiste broncogénico
Quiste pericárdico

Tumores endocrinos

Tumor tiroideo
Paraganglioma

Otros: hamartoma, leiomioma, linfangioma, neurofibroma, swannoma, granuloma de células plasmáticas

Tumores primarios malignos

Sarcomas

Angiosarcoma
Rabdomiosarcoma
Fibrosarcoma
Osteosarcoma
Sarcoma neurogénico
Leiomiomasarcoma
Liposarcoma
Sarcoma sinovial

Mesotelioma

Linfoma maligno
Timoma maligno
Teratoma maligno

Miocardopatía

De los tumores benignos que infiltran el ventrículo se encuentra el rabdomioma y el fibroma. Pueden provocar insuficiencia cardíaca y dolor de tórax, y por infiltración del sistema de conducción pueden llegar a presentar arritmias auriculares y ventriculares o bloqueos cardíacos que pueden llevar a la muerte súbita.

Afectación pericárdica

El derrame pericárdico de tipo hemático es de las principales manifestaciones de los TC, como el mesotelioma pericárdico al igual que los tumores malignos. El derrame pericárdico hemorrágico es característico de los angiosarcomas y de los sarcomas en general pudiendo llegar a manifestarse como taponamiento cardíaco (9).

Tromboembolismo sistémico

Es característico de los tumores ubicados en cavidades del corazón izquierdo, especialmente el mixoma que en su mayoría se presenta en la aurícula izquierda. Las embolias son fragmentos de tumor o de trombo sobreagregados, que llegan a producir metástasis tumoral

o destrucción de las paredes arteriales por formación de pseudoaneurismas. Los fragmentos de tumores o trombos pueden ser causa de obstrucciones coronarias causantes de infarto extenso y muerte súbita por arritmias de origen isquémico.

Tromboembolismo pulmonar

Los tumores de cavidades derechas, especialmente de aurícula derecha, pueden presentar embolias pulmonares e hipertensión pulmonar (10).

Obstrucción valvular e intracavitaria

Los tumores que se localizan en cavidades izquierdas especialmente en la aurícula, como los mixomas, y que se encuentran pediculados, pueden protuir hacia el ventrículo en diástole ocasionando obstrucción al flujo transmitral provocando síncope o muerte súbita. Lo mismo puede suceder con las masas en aurícula derecha. Los tumores en aurícula izquierda también pueden producir obstrucción del drenaje venoso pulmonar presentando síntomas de congestión pulmonar, ortopnea, disnea paroxística nocturna, edema agudo de pulmón siendo de esta forma diagnóstico diferencial de la estenosis mitral. Los tumores intramurales como rabdomioma, fibroma o tumores malignos pueden causar obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho ocasionando insuficiencia cardíaca derecha, congestión hepática, edema maleolar y ascitis; o bien obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo presentando insuficiencia cardíaca izquierda, síncope y dolor torácico (5).

Trastornos del ritmo y de la conducción

Los tumores malignos que infiltran pueden llegar a comprometer el tejido de conducción causando arritmias auriculares, como fibrilación auricular, aleteo o taquicardia supraventricular, y en el caso del rabdomioma se asocian con taquicardia supraventricular. Los tumores que infiltran el ventrículo pueden ser causantes de arritmias ventriculares, taquicardia ventricular y fibrilación. Pueden también ser causantes de bloqueos auriculoventriculares llevando a muerte súbita.

Síndrome constitucional

Todos los tumores cardíacos pueden estar acompañados de síntomas constitucionales, anorexia, pérdida de peso, fiebre, leucocitosis, anemia, caquexia, artralgias, hipergammaglobulinemia, policitemia, trombocitopenia y síndrome de Raynaud.

Neoplasias benignas

Mixomas

El mixoma es el tumor cardíaco primario más frecuentemente encontrado en el adulto, aunque se han reportado casos en infantes y hasta en neonatos. Éste es una masa endocárdica que puede comprometer cualquier cavidad cardíaca. Aunque la mayoría de los mixomas son localizados en la aurícula izquierda anclados en la fosa oval del *septum* interauricular, pueden también estar comprometiendo las superficies valvulares y la pared de las cámaras cardíacas. Aproximadamente, el 75% de los mixomas son encontrados en la aurícula izquierda, el 20% en la aurícula derecha y raros son los casos encontrados en los ventrículos, especialmente en el derecho (12).

Hay dos grupos de mixomas según su presentación. El primer grupo son los mixomas simples, aproximadamente el 94% con un riesgo de segundo mixoma desarrollado después de su extirpación entre el 1% y el 3% (13). El segundo grupo ocupa el 7% de los mixomas. Estos tumores tienen una distribución atípica, pueden ser múltiples (45%), de localización atípica-diferente a la aurícula izquierda- (38%), recurrentes después de cirugía (12%-22%) y asociados a condiciones inusuales (20%) incluyendo el complejo Carney (11, 13). Estos pacientes son usualmente jóvenes, con promedio de edad de 28 años. La histología de los dos grupos es indistinguible (11).

El mixoma afecta a pacientes en la edad adulta, con una relación de hombre:mujer de 1:1.7 a 1:4 (14). Tienen diferente presentación clínica, dependiendo de la localización, la morfología, si son únicos o múltiples y de tendencia a embolizar (11).

Las formas familiares tienen la característica de presentarse en pacientes jóvenes, ser múltiples y poder recurrir tras la extirpación quirúrgica.

Los fenómenos embólicos son la segunda manifestación más común de los mixomas cardíacos; la primera son los síntomas obstructivos, reportándose aproximadamente en el 30% al 40% de los casos (8, 14).

Histología

Los mixomas se caracterizan por un estroma mixoide en el cual frotan células de mixoma o células lipídicas que se caracterizan por un núcleo ovalado, nucléolo central poco prominente y citoplasma eosinofílico abun-

dante con bordes pobremente definidos. Las células del mixoma forman también estructuras complejas perivasculares o en forma de anillo. Se observan, además otros cambios secundarios como fibrosis, calcificación e inflamación crónica mononuclear y presencia de hemosiderófagos (11, 12) (Figuras 2 y 3).

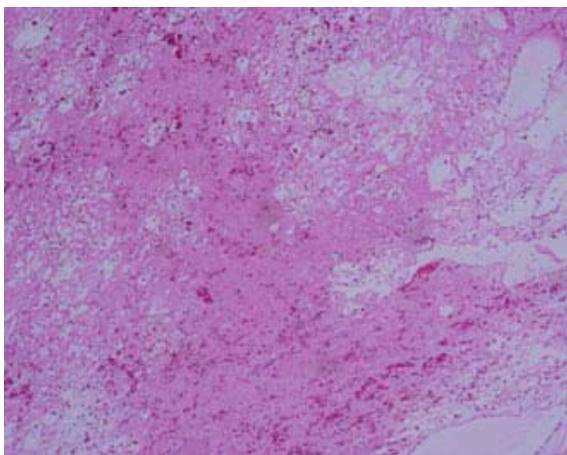


Figura 2. Mixoma cardíaco. Histología 10 X.

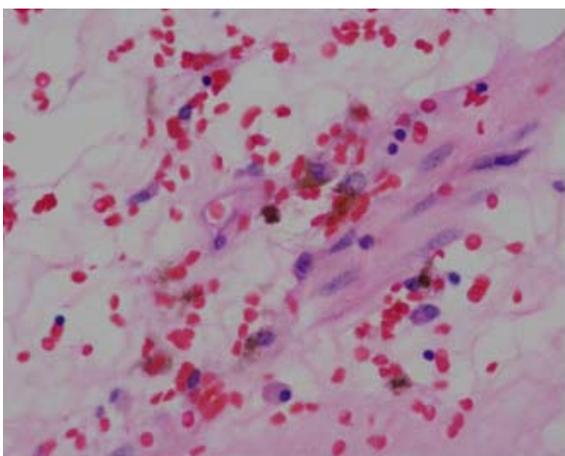


Figura 3. Mixoma cardíaco. Histología. 40 X.

Patología

Los mixomas cardíacos son masas adheridas al endocardio que no infiltran el tejido contiguo. Morfológicamente la superficie es lobular y firme, o frías e irregular. Los tumores irregulares son los que pueden tener trombos en su superficie que llegan a embolizar. Aunque la mayoría de los mixomas posee

una base amplia adherida al endocardio o pueden ser pediculados, un cuarto son sésiles. El tamaño oscila entre 0.6 cm y 12 cm (12) (Figura 4).



Figura 4. Mixoma cardíaco. Muestra patológica. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

Ecocardiografía

La ecocardiografía transtorácica tiene alta sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de mixoma cardíaco, pero el ecocardiograma transesofágico ofrece mayor información sobre el tamaño, lugar y tipo de implantación, superficie y riesgo embolígeno. El mixoma se ve como una masa esférica adherida al endocardio, no infiltrativa, con ocasionales lesiones hipocóicas y lesiones con ecogenicidad granulosa. Generalmente, las lesiones en la aurícula izquierda se prolapsan a través de la válvula mitral hacia el ventrículo en diástole (3, 5) (Figuras 5 y 6).

Los mixomas pueden ser encontrados en cualquier cámara cardíaca; frecuentemente se encuentran en la aurícula izquierda, luego con frecuencia se pueden encontrar en aurícula derecha, ventrículo izquierdo y por último en ventrículo derecho.

Tratamiento y pronóstico

Por ser un tumor sin infiltración y localizado, tiene cura sometiendo al paciente a resección quirúrgica. La cirugía se considera segura y con una mortalidad muy baja. El pronóstico a largo plazo es bueno y con bajo riesgo de recurrencia. La recurrencia es debida al desarrollo de un foco no identificado más que a una resección incompleta. La forma atípica del mixoma puede tener recurrencia, por lo que se indica el seguimiento ecocardiográfico en estos pacientes con el fin de efectuar diagnóstico temprano y tratamiento (8, 13-16).

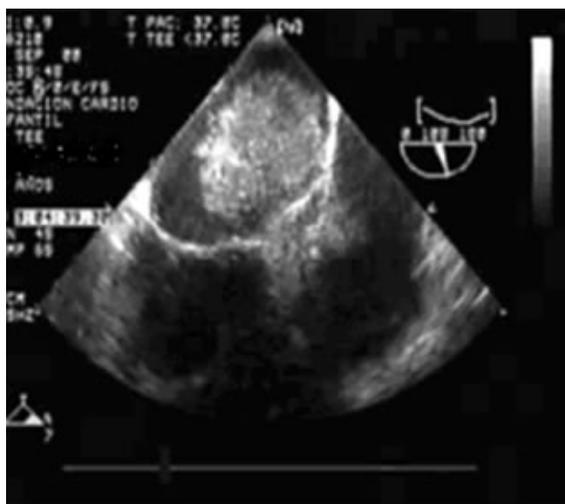


Figura 5. Mixoma auricular izquierdo. Ecocardiograma TE. Sístole. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.



Figura 6. Mixoma auricular izquierdo. Ecocardiograma TE. Diástole. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

Fibroelastoma papilar

El fibroelastoma papilar es un tumor benigno de origen endocárdico, que se encuentra predominantemente en la superficie valvular, aunque también se reportan casos en el *septum* interventricular o interauricular. Representa el segundo tumor benigno cardíaco más común (6, 12). Afecta a hombres igual que a mujeres a una edad promedio de 60 años, siendo diagnosticado generalmente de forma incidental en autopsias, estudios ecocardiográficos o en cirugía cardiovascular (17). Las manifestaciones clínicas se deben principalmente a efectos obstructivos del *ostium* coronario o por eventos

embólicos (18, 19). El tratamiento se hace por medio de cirugía, resecaando totalmente el tumor o cambiando la válvula.

Histología

El fibroelastoma papilar es un papiloma avascular con una simple capa de células endoteliales, con un centro de tejido conectivo fibroso y células de músculo liso dentro de las proyecciones papilares. Las proyecciones papilares pueden ser ocupadas por trombos (6).

Patología

Son masas gelatinosas con múltiples ramas estrechas papilares. Son solitarias lesiones de hasta 1 cm de diámetro, ancladas al endocardio de forma pediculada y principalmente en la válvula aórtica o mitral (6).

Ecocardiografía

La mayoría de los fibroelastomas papilares son diagnosticados por estudios ecocardiográficos, evidenciando lesiones de hasta 1.5 cm, pediculadas y móviles. La disfunción valvular no es con frecuencia la manifestación del tumor.

Rabdomioma

El rabdomioma representa el 90% de los tumores en la infancia y descubierto antes del año de edad. Se asocia con esclerosis tuberosa, hasta en el 50% de los casos. La prevalencia disminuye al avanzar la edad, debido a que se describe una espontánea regresión. La mayoría de los pacientes son asintomáticos y se diagnostican por estudios ecocardiográficos prenatales.

Según McAllister, Fenoglio y Ferrans, se trata de un hamartoma fetal derivado de mioblastos miocárdicos embrionarios. Generalmente, se encuentra en el espesor del músculo y puede afectar ventrículos, aurículas y *septum*, pero nunca afecta las válvulas cardíacas. En el 50% las lesiones tumorales se expanden hacia la cavidad cardíaca y en el 90% son múltiples (6).

Histología

Los rabdomiomas son células grandes vacuoladas con abundante citoplasma claro, que tiñen positivamente con la coloración de PAS, y células en araña caracterizadas por un núcleo central y citoplasma que se extiende de forma radiada desde el centro de la célula (6) (Figura 7).

Patología

Los rabdomiomas son firmes, blancos y bien circunscritos; lobulados, nodulares que aparecen en cualquier localización del corazón, pero son más frecuentes en los ventrículos, llegando a formar lesiones intramurales que pueden medir hasta 10 cm, en un promedio de 3 ó 4 cm (6).

Ecocardiografía

En el ecocardiograma se evidencia como una sólida masa hiperecoica, usualmente localizada en el miocardio ventricular en el *septum*, protruyendo hacia la cavidad y deformando el ventrículo. Donde los tumores son pequeños y múltiples, se evidencia un engrosamiento difuso de las paredes.

Tratamiento

Si los rabdomiomas son asintomáticos y sin compromiso hemodinámico, no deben ser operados ya que pueden desaparecer espontáneamente. Los casos sintomáticos con compromiso hemodinámico obstructivo intracavitario, tienen que ser operados con CEC extirpando parcial o totalmente la masa tumoral.

Fibroma

El fibroma cardíaco es una neoplasia congénita que se diagnostica en la infancia, en menores de un año, siendo derivado de los fibroblastos. El fibroma representa el segundo tumor más frecuente en la infancia pero es el más comúnmente resecado, llegando a medir hasta 12 cm y siendo generalmente único afectando el espesor de las aurículas y los ventrículos siendo más frecuente el *septum* interventricular y el ventrículo izquierdo. El 15% de los fibromas se diagnostica en la adolescencia o en la edad adulta. Hay un incrementado riesgo de fibroma en los pacientes con síndrome de Gorlin (nevus de células basales) que son caracterizados por múltiples carcinomas de células basales localizados en piel, quistes mandibulares y espina bífida. Menos del 14% de estos pacientes tienen fibroma cardíaco (23).

Las manifestaciones más comunes son dadas por la infiltración comprometiendo el sistema de conducción y produciendo bloqueos cardíacos y arritmias, siendo la principal causa de muerte. El embolismo no se presenta en los fibromas cardíacos.

Histología

Los fibromas encontrados en la infancia son tumores ricos en fibroblastos, con poco colágeno, aunque en la

edad adulta éste último es el que predomina. Numerosas fibras elásticas son identificadas con tinciones especiales encontrándolas en 50% de los casos. Focos de calcificación y degeneración quística son vistos en el 50% de los casos. Pequeños grupos de linfocitos y células inflamatorias mononucleares pueden estar presentes alrededor de los vasos y en la unión con el miocardio normal. Es una lesión infiltrativa no capsulada que desplaza y atrapa el miocardio adyacente (6, 23).

Patología

Los fibromas son redondos, bien circunscritos, localizados dentro del miocardio ventricular, protruyendo hacia la cavidad, siendo frecuentemente simples y llegando a medir de 2 a 10 cm. Al corte del fibroma se evidencia un tejido firme o elástico, sin quistes, hemorragias o necrosis. Las calcificaciones son comunes y pueden ser múltiples (23).

Ecocardiografía

El ecocardiograma evidencia una masa ecogénica que puede exhibir heterogeneidad ecogénica. Las calcificaciones centrales o multifocales pueden ser evidentes. El miocardio afectado es hipoquinético.

Tratamiento

Los fibromas sintomáticos deben intervenir quirúrgicamente bajo CEC, con riesgo en general considerable. Se realiza extirpación total o parcial del tumor y sustitución de la parte resecada con parche de tejido sintético. En casos irresecables y sintomáticos se debe considerar el trasplante cardíaco. La recurrencia postoperatoria del tumor es rara (24).

Hemangioma

Es una proliferación benigna de células endoteliales que forman una especie de canales llenos de sangre. El hemangioma cardíaco es un tumor raro que se presenta entre el 5% y el 10% de los tumores cardíacos benignos; puede estar presente a cualquier edad y sin predilección por género. Dependiendo del lugar de localización presenta la sintomatología, aunque frecuentemente son asintomáticos y el diagnóstico se hace de forma incidental. El hemangioma cardíaco puede presentarse en el síndrome Kasabach- Merritt, que es caracterizado por múltiples hemangiomas sistémicos asociados con recurrente trombocitopenia y coagulopatía (25).

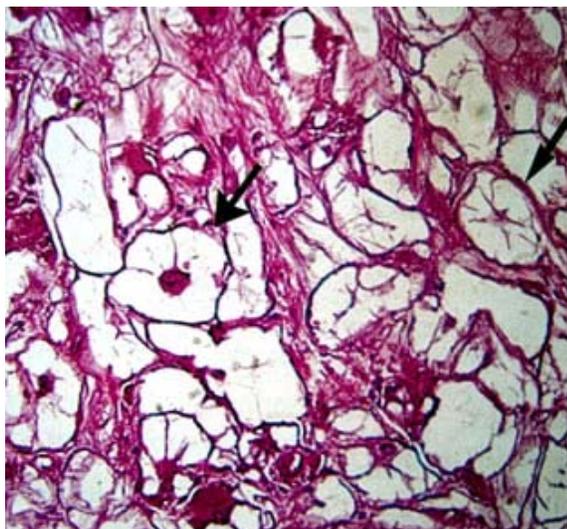


Figura 7. Rbdomioma.

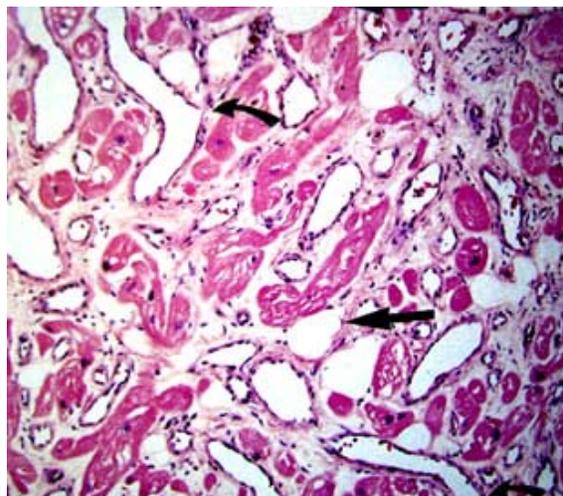


Figura 8. Hemangioma.

Histología

Los hemangiomas cardíacos son clasificados como tumores cavernosos, capilares o arteriovenosos. Los hemangiomas endocárdicos son usualmente capilares o mixtos (capilares y cavernosos). Tienen un estroma mixoide con un escaso fondo inflamatorio. Los hemangiomas intramurales son diversos pudiendo ser capilares, cavernosos o arteriovenosos y conteniendo otros elementos tisulares como grasa y ocasionalmente tejido fibroso (6) (Figura 8).

Patología

El hemangioma se puede presentar en cualquier cámara, pudiendo ser predominantemente intramural o endocárdico. Los hemangiomas intramurales son pobremente circunscritos, masas esponjosas que presentan hemorragias o congestión. Los hemangiomas endocárdicos son bien circunscritos, mixoides y lesiones blandas.

Ecocardiografía

El hemangioma es una lesión hiperecoica que puede ser mejor visualizada con medios de contraste.

Tratamiento

El hemangioma cardíaco puede ser exitosamente extirpado y el tratamiento quirúrgico es de escogencia para los pacientes sintomáticos o en quienes el diag-

nóstico está en duda. El resultado a largo tiempo con tratamiento quirúrgico es favorable. La regresión espontánea del hemangioma ha sido descrita, y por lo tanto la cirugía no siempre está indicada, particularmente en lesiones no resecables, pero asintomático o con alto riesgo quirúrgico (26).

Paraganglioma

Son neoplasias extremadamente raras que surgen de intrínsecas células paraganglionares cardíacas (cromafines) que son predominantemente localizadas en las aurículas. La mayoría de las lesiones son reportadas en pacientes adultos, entre los 18 y los 85 años (27). Casi todos los tumores son productores de catecolaminas, por lo que la mayoría de los pacientes son hipertensos, presentan cefalea frecuente y *flushing*. Los hallazgos paraclínicos se caracterizan por aumento de norepinefrina urinaria, ácido vanilvándélico y metanefrinas totales o nivel elevado de epinefrina o norepinefrina plasmática. El 20 % de los paragangliomas cardíacos se asocia con paragangliomas en otras localizaciones (cuerpo carotídeo, glándula adrenal, ganglios para-aórticos) y aproximadamente el 5% tienen metastasis óseas.

Histología

Los feocromocitomas son tumores que se derivan del sistema adrenal y los paragangliomas provienen del sistema extra-adrenal.

Los paragangliomas pueden ser cromafín positivos (simpáticos) o cromafín negativos (parasimpáticos); estos últimos no secretan catecolaminas y son denominados también quemodectomas. La localización cardíaca

es extremadamente rara. Puede presentarse a cualquier edad y no hay predilección por género.

En el feocromocitoma, las células tumorales se disponen de manera característica en forma de nido rodeado de un estroma fibrovascular que puede contener amiloide. Estas células pueden tener un tamaño variable, con un núcleo redondeado u oval que contiene un nucléolo prominente. Los paragangliomas tienen en particular un crecimiento lento y el 10% pueden infiltrar localmente, presentar metástasis o sufrir degeneración maligna (6, 2) (Figuras 9, 10 y 11).

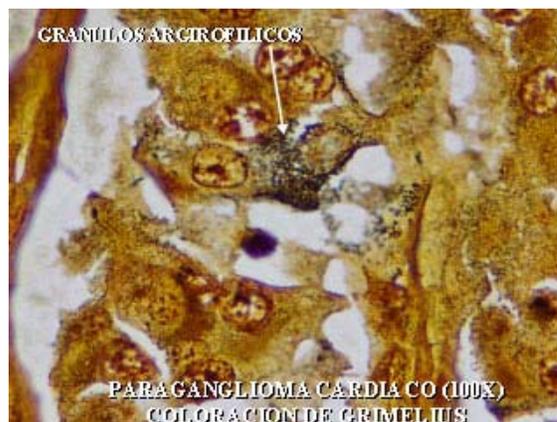


Figura 11. Paraganglioma. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

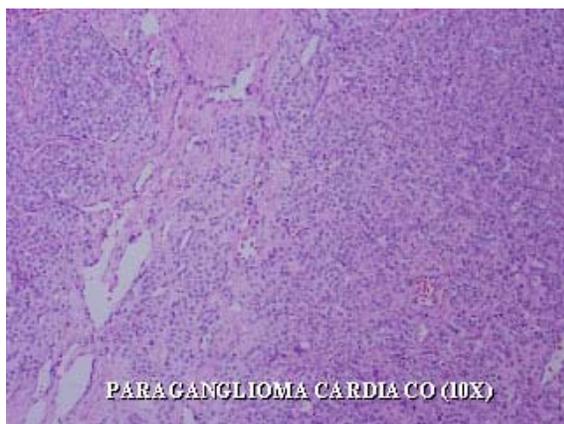


Figura 9. Paraganglioma cardíaco. Aumento 40 X. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

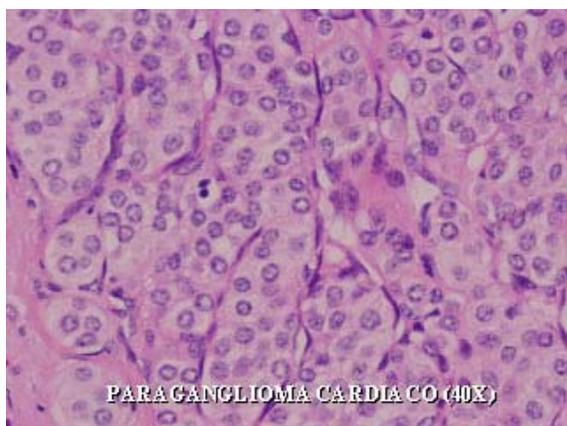


Figura 10. Paraganglioma cardíaco. Aumento 40 X. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

Patología

Los paragangliomas cardíacos son grandes y pobremente circunscritos. Pueden llegar a medir entre 2 y 14 cm. La mayoría de lesiones son localizadas en la superficie epicárdica de la base del corazón, en el techo de la aurícula izquierda, con menos frecuencia se localizan en el septum interauricular, y rara vez en el ventrículo.

Ecocardiografía

En la ecocardiografía se puede observar una masa ecodensa localizada en cualquier parte de las cavidades cardíacas, como es el caso en las figuras 12 y 13, localizado en el ápex.

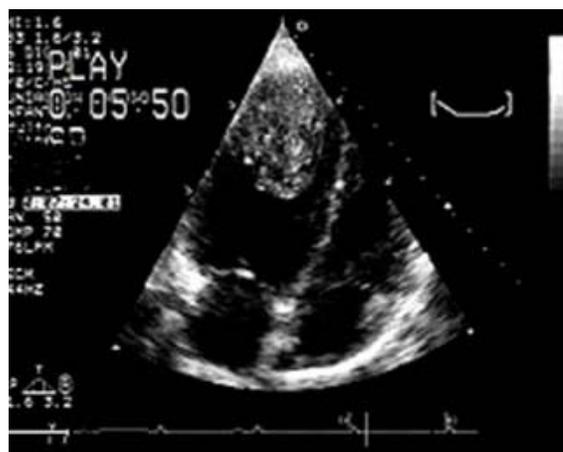


Figura 12. Paraganglioma cardíaco. Ecocardiograma TT. Cuatro cámaras. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.



Figura 13. Paraganglioma cardíaco. Ecocardiograma TT. Eje Largo paraesternal. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

Tratamiento

El manejo es quirúrgico, efectuando la extirpación completa de la tumoración bajo CEC.

Neoplasias malignas

Los tumores primarios cardíacos malignos, ocupan el 25% de todos los tumores primarios cardíacos. Según McAllister y Fenoglio (6) se clasifican en sarcomas, mesoteliomas, linfomas, teratoma maligno y timoma.

Los más frecuentes son los sarcomas, que se dividen en angiosarcomas, rhabdomyosarcomas, fibrosarcomas, osteosarcomas, sarcoma neurogénico, leiomyosarcomas, liposarcomas y sarcoma sinovial.

De estos sarcomas los más frecuentes en orden decreciente son: angiosarcoma, rhabdomyosarcoma y fibrosarcoma seguidos del mesotelioma y el linfoma.

Los tumores malignos primarios frecuentemente se ubican en las cámaras cardíacas derechas, en la aurícula derecha, y desde aquí invaden otras estructuras cardíacas como ventrículo derecho o aurícula izquierda, ventrículo izquierdo o arteria pulmonar o pericardio. El angiosarcoma tiene tendencia a infiltrar el ventrículo derecho. Son tumores de forma variable pero sobretudo polipoide, infiltrativos o intracavitarios. Son más frecuentes en la tercera a la quinta década, y en el género masculino. Tienen un crecimiento rápido con

carácter infiltrativo e invasivo de estructuras mediastínicas y torácicas. Presenta tendencia a producir metástasis a distancia especialmente a pulmón, riñón, hígado, glándula suprarrenal y hueso (28).

Desde el punto de vista clínico, la sintomatología depende del sitio de implantación y de su infiltración, al igual que de su efecto obstructivo al flujo. Es frecuente la presencia de dolor torácico, disnea, palpitaciones, síncope, arritmias auriculares o ventriculares, además los bloqueos aurículo-ventriculares. Pueden llegar a presentar infiltración de pericardio con pericarditis constrictiva y derrame pericárdico, llegando a taponamiento cardíaco.

Son frecuentes las manifestación embólicas del tumor cardíaco maligno al igual que síntomas constitucionales inespecíficos bastante característicos de las neoplasias malignas.

El diagnóstico y tipificación del tipo de tumor sólo se puede confirmar mediante la biopsia externa de la masa tumoral después de su extracción, aunque existen parámetros ecocardiográficos, en la TAC y la RNM.

El ecocardiograma, especialmente el transesofágico, tiene gran importancia en el diagnóstico prequirúrgico, diferenciándolos de los posiblemente benignos al igual que definiendo su extensión e infiltración. La TAC y la RNM torácica proporcionan no solamente la infiltración cardíaca sino también la infiltración extracardíaca y las metástasis a pulmón y mediastino. Ante la sospecha diagnóstica fundada en la ecocardiografía, se indica siempre la realización de la TAC o la RNM al igual que gammagrafía para definir metástasis a distancia. En casos de tumores cardíacos intramurales mal definidos por ecocardiografía, se indica gammagrafía cardíaca con tecnecio 99 (4).

Sarcoma

Son neoplasias mesenquimales malignas, siendo la neoplasia primaria cardíaca maligna más frecuente y el segundo tumor cardíaco primario más común. Todos los tipos de sarcomas afectan el corazón, pero en su orden de frecuencia se encuentran el angiosarcoma (37%), el sarcoma indiferenciado (28%), el histiocitoma fibroso maligno (11%-24%), el leiomyosarcoma (8%-9%), y el osteosarcoma (3%-9%) (6). La localización más frecuente del angiosarcoma es la aurícula derecha, y los otros tipos están presentes en la aurícula izquierda, siendo éste un importante factor de diferencia. El angiosarcoma se puede presentar a cualquier edad, especialmente entre

los 20 y los 50 años, habitualmente en hombres, con infiltración a ventrículo derecho y aurícula izquierda en el momento del diagnóstico. Histológicamente son heterogéneos, y están compuestos de proliferaciones anormales de células malignas que forman espacios o canales vasculares (Figura 4). Las manifestaciones clínicas más frecuentes son el derrame pericárdico con taponamiento, fenómenos embólicos, dolor torácico, síncope, arritmias, edema periférico y muerte súbita. Los sarcomas más frecuentes dan metastasis a pulmón, hueso, hígado, bazo, cerebro, pleura, glándulas suprarrenales, tiroides y piel. El diagnóstico del angiosarcoma es basado en la biopsia de la metástasis (12).

La localización y el grado de invasión de estas lesiones hacen menos probable la confusión clínica con los mixomas.

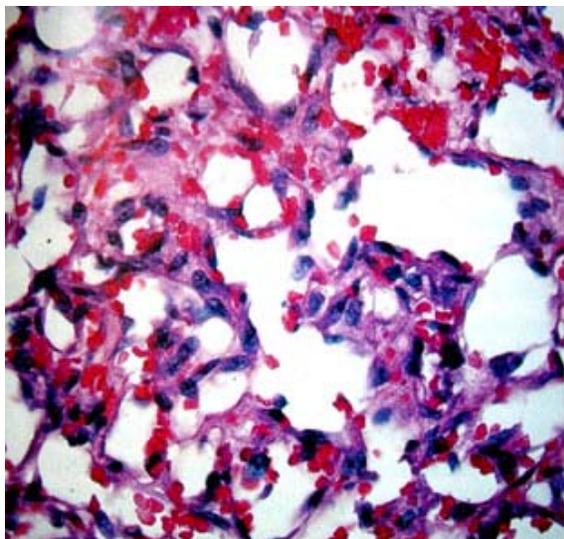


Figura 14. Angiosarcoma que muestra irregulares canales vasculares con células endoteliales atípicas

Los sarcomas que afectan la aurícula izquierda son el histiocitoma fibroso, el osteosarcoma y el leiomiomasarcoma (Figura 15).

Los factores patológicos de los sarcomas son variados; pueden ser grandes masas invasivas en el tiempo del diagnóstico. El angiosarcoma generalmente es grande, hemorrágico y multilobular.

Diagnóstico

El ecocardiograma transesofágico es el indicado para realizar un adecuado diagnóstico ya que aporta

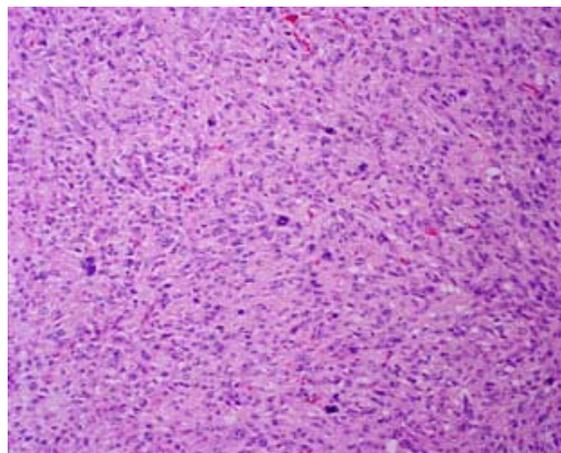


Figura 15. Sarcoma epitelioides. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

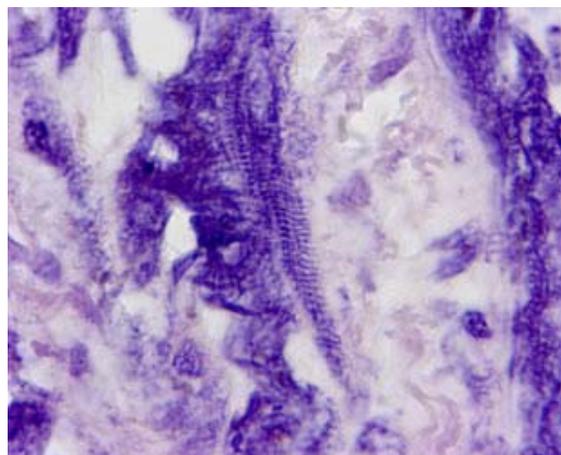


Figura 16. Sarcoma rhabdomiosarcoma. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

información sobre la localización y la infiltración acerca del tipo de cirugía a la cual puede someterse el paciente (31) (Figuras 16, 17, 18, 20).

Por medio de la resonancia nuclear magnética es posible identificar metástasis a pulmón y a mediastino y con ello definir la posibilidad de resección quirúrgica total o parcial del tumor (Figura 19).

Tratamiento

El tratamiento indicado en los tumores malignos primarios de corazón es la cirugía de resección, sirviendo también para la tipificación histológica o del tumor y la definición del pronóstico.

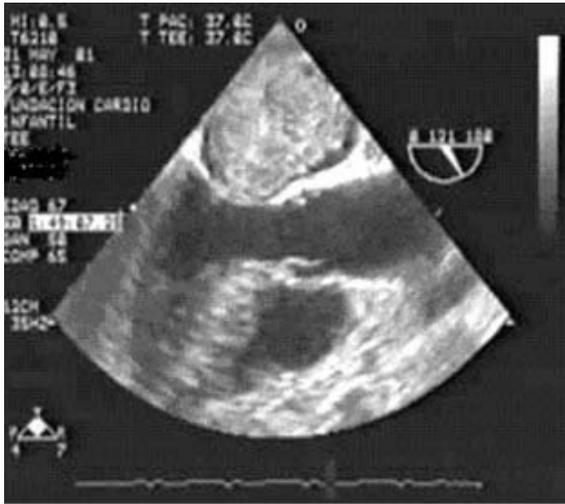


Figura 17. Rbdomiosarcoma. Ecocardiograma TE. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

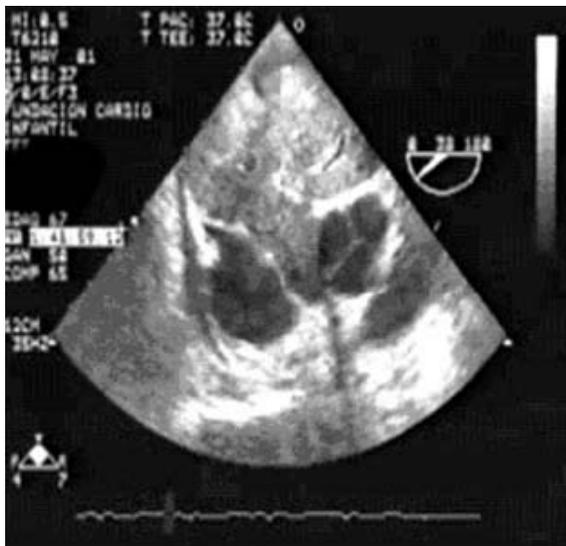


Figura 18. Rbdomiosarcoma. Ecocardiograma TE. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

La cirugía de resección se hace por técnicas habituales de esternotomía y bajo circulación extracorpórea. Con la cirugía se busca reseccionar completamente el tumor, con reconstrucción cardíaca y en lo posible eliminarlo en su totalidad, por lo cual la mortalidad operatoria y post operatoria es alta, con sobrevida baja a corto plazo. Cuando se estratifica la infiltración del tumor con métodos no invasivos, es posible someter al paciente a trasplante cardíaco. Muy pocos son los tumores que

tienen respuesta adecuada a la quimioterapia o a la radioterapia; sólo el linfoma cardíaco primario tiene respuesta satisfactoria a estos tratamientos.

La experiencia quirúrgica con los tumores malignos es muy limitada (30), sin encontrar reportes con adecuado número y seguimiento.

Reece y colaboradores, reportaron cinco tumores cardíacos malignos sometidos a cirugía, con una mor-



Figura 19. Rbdomiosarcoma. RNM.



Figura 20. Sarcoma indiferenciado. Ecocardiograma TE. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

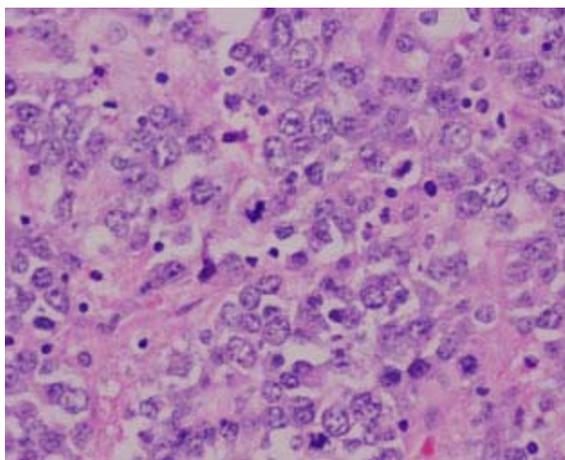


Figura 21. Sarcoma indiferenciado. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.



Figura 22. Sarcoma indiferenciado. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

totalidad total antes de los 8 meses. Dein y colaboradores reportaron 8 casos de los cuales 7 murieron antes del año y uno sobrevivió, con metástasis hasta los 15 meses.

Reporte de casos

En nuestro medio son pocos los artículos publicados sobre la experiencia que se tiene acerca de este tema. En la Fundación Cardio-Infantil, desde 1995 hasta el año 2002, se han diagnosticado 34 tumores cardíacos, 24 con confirmación patológica por resección quirúrgica y 10 con diagnóstico ecocardiográfico que por diferentes razones no fueron intervenidos en la institución.

De la totalidad de los tumores confirmados por patología 14 fueron auriculares y 10 ventriculares, 13 fueron mixomas (54%), uno en ventrículo derecho. De los 11 tumores restantes confirmados por patologías 3

fueron rabdomiomas ventriculares en menores de un año, fibroma ventricular, 2 rabdomiosarcomas ventriculares (Figuras 17, 18 y 19), tumor ventricular anaplásico, sarcoma epiteloide (Figura 15) y sarcoma indiferenciado que comprometía las dos aurículas (Figuras 20, 21 y 22). En resumen, se encontraron 5 casos de tumores malignos (20%) y 19 casos de tumores benignos (80%). Los tumores benignos en su totalidad fueron pediculados y localizados; los tumores malignos fueron infiltrativos (Tabla 2).

Tabla 2

Caso	Edad	Sexo	Tumor	Localización
1	60	F	Mixoma	Auricular
2		F	Mixoma	Auricular
3	72	F	Mixoma	Auricular
4	52	F	Mixoma	Auricular
5	49	F	Mixoma	Auricular
6	44	F	Mixoma	Auricular
7	34	F	Mixoma	Auricular
8	10	M	Mixoma	Auricular
9	56	F	Sarcoma I.	Auricular
10	66	M	Mixoma	Auricular
11	58	F	Mixoma	Auricular
12	57	F	Mixoma	Auricular
13	64	F	Mixoma	Auricular
14	64	M	Sarcoma E.	Auricular
15	55	F	Rabdomiosarcoma	Ventricular
16	14	M	Hipertrofia lipomatosa	Ventricular
17	1 mes	M	Rabdomiosarcoma	Ventricular
18	3	M	Fibroma	Ventricular
19	47	F	Mixoma	Ventricular
20	78	F	Anaplásico	Ventricular
21	2	M	Rabdomioma	Ventricular
22	4 mes	M	Rabdomioma	Ventricular
23	5 mes	M	Rabdomioma	Ventricular
24	50	F	Paraganglioma	Ventricular

En el hospital Santa Sofía de la Ciudad de Manizales, teniendo un programa nuevo de cirugía cardiovascular con 100 pacientes, se ha reportado un caso de tumor auricular identificado como un sarcoma ubicado en aurícula izquierda, infiltrando válvula mitral y septum interauricular (Figuras 23 y 24), y un caso de una paciente de 71 años con dolor torácico con masa auricular derecha lobulada, encapsulada, pediculada, que fue definida histológicamente como un mixoma (Figuras 24 y 25).

Hay un grupo de tumores, no especificado en el presente artículo, que corresponde a los metastásicos que son 20 veces más frecuentes que los primarios. En la

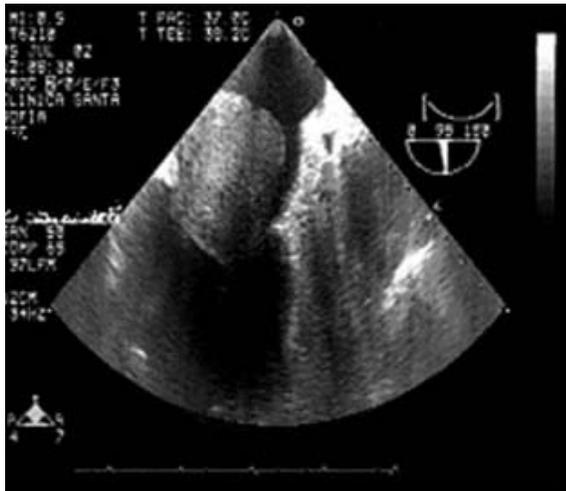


Figura 23. Sarcoma en aurícula izquierda. Hospital Santa Sofía, Manizales.

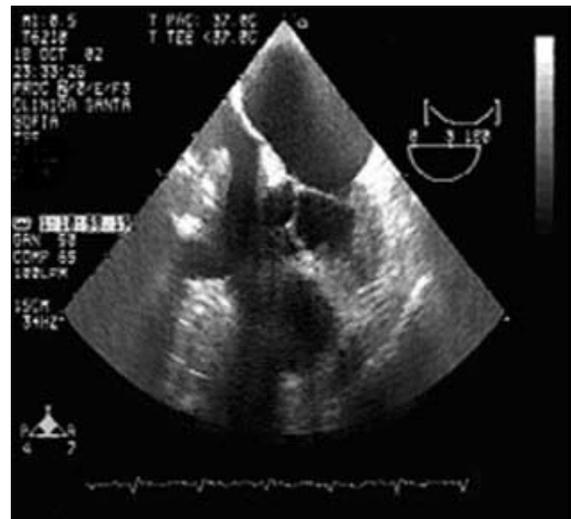


Figura 26. Tumor de aurícula derecha. Ecocardiograma TE. Hospital Santa Sofía, Manizales.



Figura 24. Sarcoma de aurícula izquierda infiltrando la válvula mitral. Hospital Santa Sofía, Manizales.



Figura 27. Melanoma metastásico en ventrículo derecho. Fundación Cardio-Infantil, Bogotá.

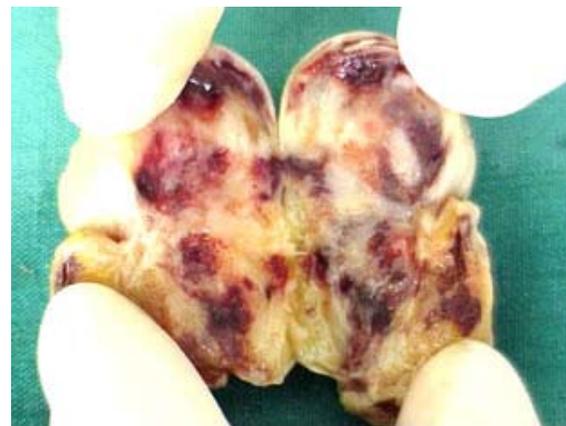


Figura 25. Tumor auricular derecho. Hospital Santa Sofía, Manizales.

Fundación Cardio-Infantil hay un reporte de un caso de melanoma metastásico a ventrículo derecho (Figura 27).

Agradecimientos

Los autores agradecen al Departamento de Patología de la Fundación Cardio-Infantil por el aporte de las imágenes de histología y al departamento de cardiología del Hospital Santa Sofía de Manizales, por las imágenes prestadas.

Bibliografía

1. Straus R, Merliss R. Primary tumor of the heart. *Arch Pathol* 1945; 39: 74-78.
2. Lymburner RM. Tumor of the heart histopathological and clinical study. *Can Med Ass J* 1934; 30: 368-375.
3. Cipriano A. Tumores cardíacos (I). *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 10-20
4. Cipriano A. Tumores cardíacos (II). *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 103-114.
5. Aasha SG, Stathopoulos JA. Differential diagnosis of intracavitary tumor. *J Am Soc Echocardiography* 2001; 14: 937-40.
6. McAllister HA, Fenglio JJ. Tumor of the cardiovascular system. *Atlas of tumor Pathology*. Washington: Armed Force Institute of Pathology 1978. p. 5-71.
7. Gancy DL, Marales JB. Angiosarcoma of the heart. *Am J Cardiol* 1968; 21: 413-9.
8. Bjessmo S, Ivert T. Cardiac mixoma: 40 years experience in 63 patients. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 697-700.
9. Allaf d, Burette R. Cardiac taponade as the first manifestation of cardiothoracic malignancy a study of 10 case. *Eur Heart J* 1986; 7: 247-253.
10. Abad C, Roman D. Inflammatory right atrial mass and pulmonary thrombolism. *J Cardiovasc Surg* 1996; 37: 413-415.
11. Pucci A, Gagliardotto P. Histopathology and clinic characterization of mixoma; review of 53 casos from a single institution. *Am Heart J* 2000; 140: 134-8.
12. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. *Atlas of tumor pathology*. 3rd series. Washington DC, Armed Force Institute of Pathology; 1996.
13. Mc Carthy PM, Pielber JM. The significance of multiple, recurrent and «complex» cardiac mixoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 389-396
14. Premaratne S, Hassaniya NV. Atrial Mixoma: experience with 35 patients in Hawai. *Am J Surg* 1995; 169: 600-603.
15. Larsson S, Lepore V. Atrial mixoma: results of 25 years experience and review of literature. *Surgery* 1989; 105: 695-698.
16. Miralles A, Bracamonte L. Cardiac tumor: clinical experience and surgical result in 74 patients. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 886-895.
17. Edwads FH, Hale D. Primary cardiac valve tumor. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 1127-1131.
18. Shahion DM, Labid SB. Cardiac papillary fibroelastoma. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 538-541.
19. Al Mohammed A, Fambakian H. Fibroelastoma. *Heart* 1998; 79: 301-304.
20. Grinda JM, Coveil JP. Cardia valve papillary fibroelastoma: Surgical excision for revealed or potential embolization. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 106-110.
21. Gabe E, Rodriguez C. Mixoma cardiac. Correlación anatomoclínica. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55(5): 505-13.
22. Beghetti M, Gow RM. Pediatric primary bening cardiac tumor: 15 years review. *Am Heart J* 1997; 134: 1107-1114.
23. Burke AP, Rosado de Christenson. Cardiac fibroma: clinicopathology correlates and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc* 1994; 108: 862-870.
24. Parmeley LF, Salley RK. The clinical spectrum of cardiac fibroma with diagnostic and surgical consideration no invasive imaging enhances management. *Ann Thorac Surg* 1988; 45: 455-465.
25. Brizard C, Latremouille C. Cardiac hemangiomas. *Ann Thorac Surg* 1993; 56: 390-394
26. Palmer TE, Tresch AD. Spontaneous resolution of a large cavernous hemangioma of the heart. *Am J Cardiol* 1986; 58: 184-185.
27. Sebara VD, Uva MS. Cardiac pheocromocytoma. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 356 - 361.
28. Putnam JB, Sweeney MS. Primary cardiac sarcoma. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 906-910.
29. Antunes Ms, Vanderdonck KM. Primary cardiac leiomyosarcoma. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 999- 1001.
30. Ceresol GL, Ferreri AS. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patiens. *Cancer* 1997; 80: 1497- 1506.
31. Reeder GS, Khadheria BK. Transesophageal echocardiography and cardiac masses. *Mayo Clinic Proc* 1991; 66: 1101-1109.