
Tumores Cardiacos: una patología subdiagnosticada

Gérick Jiménez-Pastor*

Resumen

Los tumores cardiacos (TC) pueden ser de 2 tipos: *primarios* o *secundarios*, y estar derivados de cualquiera de las capas del corazón. Los tumores primarios del corazón, son raros 30 veces menos frecuentes que las metástasis al corazón, y de estos, del 75 al 90% son benignos. De los tumores primarios más frecuentes están: en la infancia, los rabdomiomas y los fibromas; y el adultez los mixomas, seguidos de los teratomas, hemangiomas, tumores derivados de las células de Purkinje observados por lo general en la adolescencia y en la edad adulta. Los sarcomas son los tumores malignos primarios más frecuentes. Los tumores secundarios son los más frecuentes de aparición y por lo general mayormente malignos, suelen afectar el miocardio y el epicardio, entre los más frecuentes se encuentran los neuroblastomas y los linfomas, o provenientes de metástasis de otros tumores malignos o continuidad con estos. Las manifestaciones clínicas independientemente de su etiología, suelen ser inespecíficas, relacionadas a la ubicación del mismo y a la afectación de estructuras cardiacas subyacentes. Los síntomas más frecuentes, están dados por obstrucciones valvulares y/o disritmias,

* Médico & Cirujano Asistente General, Área de Salud de Osa

principalmente trastornos de pre excitación, dados por la aparición de vías accesorias paralelas al tumor, más relacionados a tumores originados de las fibras de Purkinje.

Palabras Clave: TUMORES CARDÍACOS - FIBROMAS - CÉLULAS DE PURKINJE - NEUROBLASTOMA - LINFOMAS - SARCOMAS, METÁSTASIS

Abstrac

Cardiac tumors (CT) can be of 2 types: Primary or Secondary, and be derived from any of the layers of the heart. Primary tumors of the heart are rare 30 times less frequent than metastases to the heart, and of these, 75 to 90% are benign. The most common primary tumors include: In childhood, rhabdomyomas and fibromas; and the Myxomas in adulthood, followed by teratomas, hemangiomas, tumors derived from Purkinje cells observed usually in adolescence and adulthood. Sarcomas are the most common primary malignant tumors. Secondary tumors are the most common occurrence and are generally mostly malignant, they tend to affect the myocardium and epicardium, the most common are neuroblastomas and lymphomas or metastases from other malignancies or continuity of these. Clinical manifestations regardless of the etiology, are usually nonspecific, related to the location of it and the effect of underlying cardiac structures. The most frequent symptoms are given by valvular obstructions and / or dysrhythmias, pre arousal disorders mainly given by the appearance of accessory pathways parallel to the tumor, more related to tumors originating Purkinje fibers.

Key words: CARDIAC TUMORS - NEUROPLASTOMA - LYMPHOMA - FIBROMA - PURKINJE CELLS - SARCOMA - NEOPLASM METASTASIS

Recibido: 29 de julio de 2014

Aprobado: 20 de agosto de 2014

Clasificación histológica

Los TC se pueden clasificar en primarios y secundarios. Los tumores primarios son aquellos cuya génesis radica en alguna de las capas histológicas de la pared del corazón y su recubrimiento, su incidencia es de 0,001% al 0,2%, 30 veces menos frecuentes de encontrar que los secundarios. Los secundarios son resultados directos, de metástasis de otros tumores malignos avanzados en el paciente, y suelen con mayor frecuencia pasar desapercibidos, debido a la trama de manifestaciones clínicas que presenta un paciente con una patología oncológica metastásica.

Tumores primarios

- a. **Tumores benignos primarios:** Representan el 75% de los tumores primarios que afectan el corazón.

El mixoma cardíaco: es el tumor benigno más frecuentemente encontrado representando del 30% al 50% en la mayoría de las series. Los mixomas esporádicos representan el 90% de todos los mixomas, de donde el 70% de los pacientes son mujeres, con una edad promedio de 56 años. El 86% de los mixomas, se ubican en el atrio izquierdo y son en 90% solitarios⁵. El sitio típico de anidación es en la fosa oval o su proximidad. *El complejo de Carney, o Síndrome del Mixoma,* es una enfermedad autosómica dominante, constituida por mixomas múltiples cardíacos y extracardíacos, asociados a una pigmentación en manchas en la piel (nevus pigmentado) e hiperreactividad endocrinológica (tumores endocrinos hipofisarios, adrenocorticales y testiculares), que aparecen en la tercera década de vida, afectan ambos lados del corazón y una alta recurrencia tras la resección quirúrgica. Ante el hallazgo de un paciente con el síndrome, se recomienda realizar una ECO a todos los familiares en primer grado de consanguinidad del paciente, especialmente los jóvenes.

Los lipomas: ocupan el segundo lugar de frecuencia como tumor cardíaco benigno, aparecen a cualquier edad, y afectan a hombres y mujeres por igual, tienen un tamaño variable

y dependen de su localización. El 75% de estos tumores se localizan en el subendocardio o el subepicardio, mientras que el resto son intramurales, suelen ser silentes y diagnosticarse durante la necropsia como un hallazgo incidental, y suelen confundirse con una hipertrofia lipomatosa del tabique interatrial. Los que se ubican en subendocardio, pueden provocar síntomas obstructivos en el paciente, mientras que los subepicardicos pueden dar efecto de masa, con compresión cardíaca y derrame pericárdico.

Los fibroelastomas papilares: su detección se ha incrementado con uso de la ECOcardiografía Transesofágica (ETE), son pedunculados, semejan las anémonas marinas, y son únicos y móviles en un 40% de los casos, se localizan en su mayoría en la superficie ventricular de la válvula aórtica; la cara atrial de la válvula mitral es su segundo lugar de frecuencia de aparición. Raramente se ven en superficies endocárdicas. En su mayoría no asocian afectación valvular significativa; sin embargo, un 30% de estos se asocian a la aparición de trombos y embolización secundaria. Su manejo es quirúrgico, asociado a una terapia de anticoagulación en los casos de embolismos recurrentes, masas móviles prominentes y oclusión ostial coronaria.

Los rabdomiomas: son los tumores cardíacos benignos más frecuente en niños y lactantes, y se localizan en las paredes del ventrículo, son múltiples y todos los pacientes tienen al menos una lesión obstructiva intracavitaria, el 80 % de los pacientes sufren de esclerosis tuberosa.

Los fibromas: son frecuentes en edades pediátricas y casi todos intramurales. Se pueden asociar al síndrome de Gorlin, que incluye fibromas cardíacos, carcinomas múltiples de células basales, quistes mandibulares y anomalías esqueléticas.

Los hemangiomas: son muy raros, y están formados por colecciones benignas de células endoteliales, se localizan en el tabique interventricular y el nodo AV, y se manifiestan con bloqueos cardíacos, muerte súbita o hemopericardio.

- b. Tumores malignos primarios:** representan el 25% restante de los tumores primarios que afectan el corazón. La gran mayoría de los tumores cardiacos malignos primarios son

sarcomas. Los tumores localizados en la pared posterior del atrio izquierdo se deben considerar malignos hasta demostrar lo contrario. Se caracterizan por presentar un crecimiento rápido, invasivo, con afectación de estructuras paralelas, derrame pericárdico hemorrágico, dolor precordial y extensión a venas pulmonares.

Los angiosarcomas: son los tumores malignos primarios más frecuente, su localización habitual es en la aurícula derecha, incluyen el sarcoma de Kaposi, aparecen en la edad adulta y afectan más a los hombres que a las mujeres en una relación 2:1. El deterioro clínico es rápido, y su vascularización interna puede provocar la presencia auscultatoria de un soplo continuo.

Los rhabdomiosarcomas: son más frecuentes en hombres, infiltrativos, con afectación simétrica de las cámaras, aunque pueden desarrollar extensiones polipoideas, que pueden confundirse con el mixoma. Son de muy mal pronóstico.

El mesotelioma: se localizan con frecuencia en el pericardio, son difusos, y se asocian a pericarditis y derrames pericárdicos hemorrágicos con frecuencia, ocasionalmente pueden afectar el nodo AV originando trastornos de conducción, muerte súbita o taponamiento cardiaco. Son de muy mal pronóstico.

Otros: los fibrosarcomas, linfomas, liposarcomas, y otros sarcomas bien diferenciados representan el resto de los tumores cardíacos malignos primarios. Son raros, infiltrativos, con afectación múltiple de cámaras y tienden a imitar la miocardiopatía hipertrófica.

Tumores secundarios

Son los tumores cardíacos más frecuentes, metastásicos por definición, aparecen en su mayoría en el pericardio y suelen ser carcinomas. El tumor metastásico más frecuentemente encontrado es el cáncer pulmonar, seguidos del cáncer de mama, linfoma y leucemia. Suele manifestarse con derrame o taponamiento pericárdico, o la obstrucción de venas pulmonares por extensión

directa. El tumor con mayor propensión a metastizar el corazón es el melanoma, seguido del tumor de células germinales y la leucemia. Se debe sospechar esta lesión en pacientes diagnosticados con un tumor extracardiaco con presencia de síntomas cardiacos asociados. Su pronóstico es malo.

Presentación clínica

Los tumores cardíacos suelen presentarse con signos y síntomas muy inespecíficos. Los síntomas del paciente suelen atribuirse a síntomas sistémicos, fenómenos embólicos o invasión cardíaca directa/ efecto de masa.

a. Síntomas sistémicos

Los mixomas son los tumores cardíacos con mayor asociación a manifestaciones sistémicas, tales como la fiebre, la pérdida de peso, la caquexia, las mialgias, artralgias y el *rash* eritematoso. A nivel hematológico, algunos tumores se asocian a anemia, leucocitosis, trombocitosis, alteraciones de la VES, hipergammabolinemia y elevaciones de la PCR; hallazgos asociados todos a la producción sistémica de citoquinas inflamatorias por el tumor, en independencia de su tamaño y localización dentro del corazón. Por lo anterior, muchos pacientes al principio de su enfermedad son subdiagnosticados, atribuyendo su sintomatología a patologías tales como infecciones, colagenopatías o neoplasias extracardiacas.

b. Fenómenos embólicos

Este tipo de manifestación puede constituir el síntoma inicial de presentación clínica, asociada a la embolización trombótica o tumoral propiamente dicho. El tipo de émbolo depende de la localización del tumor en el corazón y la presentación de *shunts* intracardiacos. Así por ejemplo, los tumores intracardiacos derechos o izquierdos, con presencia de *shunts* izquierdo-derechos, suelen asociarse

a embolización recurrente intrapulmonar, que de no diagnosticarse adecuadamente pueden provocar el desarrollo de cor pulmonale en el paciente. Los hallazgos embólicos en un paciente a temprana edad, sin alteraciones del ritmo de previo, sin presencia de valvulopatías o endocarditis, deben hacernos sospechar la presencia de un tumor intracardiaco. La presencia de tumores en otros órganos, arritmias, valvulopatías y endocarditis previa en un paciente, complica su diagnóstico, pues resulta difícil diferenciar la procedencia del trombo. Para estos casos, los métodos de escrutinio pulmonar capaces de medir la perfusión, suelen aportar datos que podrían orientar objetivamente el diagnóstico, como lo son la presencia de defectos unilaterales completos y la permanencia o persistencia de los defectos pulmonares provocados por el embolo tumoral. Los émbolos provenientes del corazón izquierdo se suelen asociar a infartos viscerales, isquemia de extremidades, síndromes coronarios agudos con o sin infarto, e isquemias cerebrales transitorias (ICTUS).

c. Invasión directa / efecto de masa

La sintomatología depende de la ubicación y tamaño del tumor en el corazón. Los tumores intramiocárdicos que aparecen a nivel de la pared libre del ventrículo izquierdo y el tabique interventricular, suelen asociarse al desarrollo de arritmias, alteraciones de la conducción eléctrica o muerte súbita de origen cardíaco. La disfunción ventricular puede simular una miocardiopatía hipertrófica o restrictiva. Raramente existe la presencia de una ruptura de la pared como signo pivote del cuadro. Los tumores del atrio izquierdo, especialmente los pedunculados o móviles, pueden prolapsar a través de la válvula mitral, provocando una obstrucción del flujo sanguíneo atrioventricular (AV), cuya clínica será similar a la de una valvulopatía mitral estenótica, con la presencia de disnea, ortopnea, disnea paroxística nocturna (DPN), edemas y fatiga, llevando a los pacientes a sufrir en los casos severos de síncope o muerte súbita.

Tabla 1. Resumen de datos clínicos asociados a tumores cardiacos específicos

Manifestación Clínica	Causa Probable	Posibilidad Diagnóstica
Disminución Función Miocárdica	Invasión mural extensa	Rabdomioma Fibroma
Fallo cardiaco derecho Cianosis (cortocircuito derecha-izquierda por fosa oval)	Obstrucción de entrada/ salida de VD	Rabdomioma Fibroma Mixoma
Edema pulmonar Bajo gasto Síncope	Obstrucción de entrada/salida del VI	Rabdomioma Fibroma Mixoma Sarcoma
Muerte súbita	Obstrucción mitral o tricúspide	Mixoma
Taponamiento cardiaco	Derrame paratumoral, compresión	Teratoma intrapericárdico
Embolismo sistémico o pulmonar	Suelta de material tumoral o trombos de su superficie	Mixoma
Síndrome constitucional (fiebre, pérdida de peso, artralgias, ↑ VES)	(?)	Mixoma
Arritmias	Tumor eléctricamente activo Compresión del sistema de conducción	Rabdomioma Fibroma Tumor de células de Purkinje
Soplos aislados	Estenosis de la salida del VI o VD	Cualquiera

VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo

Al realizar una exploración clínica sobre los pacientes portadores de tumores cardíacos, podemos encontrar datos de congestión venosa pulmonar, pudiendo hallar a la auscultación un tono S_4 y un S_1 alto con desdoblamiento amplio, similar al de los trastornos de prexitación o estenosis mitral, sin embargo se suelen acompañar de cambios electrocardiográficos como el acortamiento del PR o la ausencia de un ruido sordo diastólico que sugieren la posibilidad latente de un tumor como primer diagnóstico.

Si el tumor obstruye la válvula AV, puede auscultarse un soplo presistólico creciente, que se produce al inicio de la sístole ventricular, producto del prolapso del tumor a través del orificio

valvular, hallazgo evidente en el 50% de los pacientes con mixoma. El "Plop" tumoral patoneumónico se manifiesta como un ruido diastólico precoz, después del chasquido de apertura y antes del S_3 . Los tumores de cámaras derechas cardíacas, suelen producir congestión venosa sistémica e insuficiencia diastólica, con la presencia de signo de Kussmaul y ondas a prominentes en la presión venosa yugular. El embolismo tumoral o trombótico pueden acrecentar el grado de insuficiencia cardíaca. Los tumores de cámaras izquierdas, cuando no son intramurales presentan estados de bajo gasto y síntomas similares de congestión venosa a los presentados por los de cámaras derechas. En la exploración los síntomas pueden simular una estenosis aórtica, estenosis subvalvular o una miocardiopatía hipertrófica.

Métodos diagnósticos

Por su presentación clínica tan variable e inespecífica, se requieren de métodos diagnósticos avanzados asociados a una sospecha clínica clara. Dentro de estos podemos señalar:

- a. *Electrocardiograma (EKG)*: es de poca ayuda diagnóstica. Cambios de ritmo súbitos o de voltaje pueden eventualmente sugerir la sospecha de un tumor cardíaco.
- b. *Radiografía PA y Lateral de Tórax (RX)*: puede ser útil en la detección de tumores del epicardio. La sospecha clínica sobrevendrá ante la presencia de cardiomegalia irregulares y ensanchamientos del mediastino. Ocasionalmente se pueden observar calcificaciones intracardiacas que pueden incrementar la sospecha diagnóstica. Se puede apreciar también la presencia de congestión venosa pulmonar u oligohemia en casos de trombosis, en pacientes con grandes tumores cavitarios.
- c. *ECOCardiografía (ECO)*: el modo M, la imagen bi, tri y cuatri dimensional ayudan a establecer el diagnóstico en la mayoría de los pacientes. La ecocardiografía tratorácica (ETT) permite

la visualización inicial de un tumor cardiaco, que debe confirmarse por medio de una ecocardiografía transesofágica (ETE), con el fin de aumentar su sensibilidad y especificidad diagnóstica, sobre todo en los casos de presencia de masas a nivel atrial.

- d. *Tomografía Axial Computarizada (TAC)*: proporciona una definición clara de la extensión tumoral y de las estructuras adyacentes a la misma.
- e. *Imagen por Resonancia Magnética (MRI)*: es particularmente útil para diferenciar un trombo de una tumoración verdadera. Al igual que el TAC, permite determinar la extensión y compromiso tumoral adyacente, con el beneficio que nos permite también evaluar la composición tisular de la masa.
- f. *Angiografía*: no es necesaria en la mayoría de los casos. Debe limitarse a los casos sospechosos en donde los otros métodos diagnósticos resultaron insuficientes o en los casos en los que se desea realizar un estudio para analizar la irrigación del tumor o el compromiso de la circulación cardíaca ante un abordaje quirúrgico probable. El riesgo del procedimiento radica en la posibilidad de embolización del tumor o el trombo durante su realización. La aproximación transeptal tiene contraindicación relativa en los casos sospechosos de mixoma en el atrio izquierdo debido al riesgo de embolización y la elevada frecuencia de afectación de la fosa oval.

El diagnóstico diferencial debe centrarse en descartar primeramente las causa no malignas capaces de producir una sintomatología similar a la descrita. Entre las posibilidades diagnósticas están: los quistes pericárdicos, teratomas, hipertrofia lipomatosa del tabique interauricular, trombos y sarcoides. La biopsia cardiaca, es el método más efectivo para hacer el diagnóstico.

Pronóstico y tratamiento

La ablación quirúrgica continua siendo el tratamiento de elección para el abordaje de tumores benignos, debido al riesgo latente de complicaciones asociadas al tumor tales como la obstrucción letal de una válvula o una cavidad cardíaca, la embolización masiva o el desarrollo de arritmias severas. El riesgo de muerte intraoperatorio es de menos de un 10% de los casos. Se recomienda el seguimiento anual postquirúrgico, con técnicas no invasivas. Se ha observado una recurrencia del 12% al 22% en pacientes con historia familiar, síndromes y tumores múltiples en la presentación inicial, y un 1% en pacientes con mixomas aislados esporádicos. No existe evidencia de una mejoría pronóstica con la utilización de quimioterapia o radioterapia en los casos de tumoraciones benignas. Se recomienda la resección paliativa de tumores en pacientes con neoplasias malignas y síntomas obstructivos presentes. Existe poca evidencia respecto al uso y efectividad del trasplante cardíaco en estos casos.

Bibliografía

- Alfaro-Gómez F, Careaga-Reyna G, Valero-Elizondo G, Argüero-Sánchez R. Tumores Cardíacos.(2003). Experiencia de 16 años en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. *Cir Ciruj*, 71:179-185.
- Allam Ch, Shikhani A, Slim MS, Takla L, Malouf JF. (1987). Primary angiosarcoma of the heart. A case report and review of the english literature. *Vasc Surg*, 1: 144-148.
- Antman KH, Pass HI, DeLaney T, Li FP, Corson J. (1993). Benign and malignant mesothelioma. En: De Vita VT, Hemnans S, Rosenberg SA, Editores. *Cancer. Principles and practice of oncology*. (1489-1508). Filadelfia: JB Lippincott.
- Burke A, Jeudy J, Virmani R. (2008). Cardiac tumours: an update: cardiac tumours. *Heart*, 94: 117- 23.
- Casey M, Mah C, Merliss AD, Kirschner LS, Taymans SE, Denio AE, Korf B, Irvine AD, Hughes A, Carney JA, Stratakis CA, Basson CT.(1998). Identification of a novel genetic locus for familial cardiac myxomas and Carney complex. *Circulation*, Dec 8;98(23):2560-6
- García F, Gamallo C, Gil M. (1999). Registro nacional de tumores cardíacos (Memoria 1996-1997). *Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 13-20.
- Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. (2003). Cardiac Papillary Fibroelastoma: A Comprehensive Analysis of 725 Cases. *Am Heart J*, 146 (3):404-410.
- Hall RJ, McAllister HA, Cooley DA, Frazier OH. (1994). Neoplastic heart disease. En: Schlant RC, Alexander RW. Editores. *Hurst's The Heart*. (2019-2029). Nueva York: Mc Graw Hill.

- Howard RA, Aldea GS, Shapira OM, Kasznica JM & Davidoff R. (1999). Papillary Fibroelastoma: Increasing Recognition of a Surgical Disease. *Ann Thorac Surg*, 68:1881-1885.
- Lee VH, Connolly HM. & Brown, RD. (2007). Central Nervous System Manifestations of Cardiac Myxoma. *Arch Neurol*, 64(8):1115-1120.
- Marx GR. & Moran, AM. (2001). Cardiac tumors. En: Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ (eds.). *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. (p. 1432-7) . 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
- McAllister HA. & Fenoglio, JJ. (1978). *Tumors of the cardiovascular system. Atlas of Tumor Pathology*. Washington: Armed Forces Institute of Pathology.
- Meyns B, Vancleemput J, Flameng W. & Daenen, W. (1993) Surgery for cardiac myxoma: a 20-year experience with long-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg*, 7: 437-440.
- Piazza N, Chughtai T, Toledano K, Sampalis J, Liao C. & Morin JF. (2004). Primary Cardiac Tumours: eighteen years of surgical experience on 21 Patients. *Can J Cardiol.*, Dec 20 (14) : 1443-1448
- Ragland Moluk M ,TakT (2006). The role of echocardiography in diagnosing spaceoccupying lesions of the heart .*Clin Med Res*, Mar;4(1): 22-32.
- Reynen, K. (1995) Cardiacmyxomas. *N Engl J Med.*, Dec 14; 333 (24): 1610-7. Review.
- Rosai, J.(1996). *Akerman's Surgical Pathology*. St. Louis: Mosby.
- Shanmugam, G. (2006). Sarcoma Primary Cardiac. *Eur J Cardiothorac Surg*, (29): 925-932.

Shapiro L., M. (2001). Cardiac Tumours: diagnosis and management. *Heart* , 85:218–222.

Thomas, Ch. R, Johnson GW, Stoddard MF. & Clifford, S. (1982). Primary malignant cardiac tumors: update 1982. *Med Pediatr Oncol.*, 20: 519-531.

Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM, Parsons JM. & De Giovanni, JV. (2007). Cardiac tumours in children. *Orphanet J Rare Dis.*, 2: 11.