

ARTICULO DE REVISION

Tumores cardiacos. Diagnostico y Manejo terapéutico.

Dra. Karina Arieta

Los tumores cardiacos son una patología de baja incidencia, pero no tan rara como se creía hace unas décadas. Hasta hace poco tiempo el diagnostico era frecuentemente postmortem. A pesar de su baja incidencia por el tipo de órgano que comprometen tienen una especial relevancia clínica y un pronóstico poco predecible.

La presentación varía dependiendo de la edad, tipo de tumor y ubicación.

Los tumores primarios benignos son más frecuentes que los malignos, no obstante, los tumores benignos pueden evolucionar muy desfavorablemente, por los múltiples efectos hemodinámicos que pueden presentar.

Los tumores secundarios son 20 veces más frecuentes que los tumores primarios, pero muchas veces éstos no se diagnostican ni tratan, debido a que se presentan en pacientes con cáncer muy avanzado.

Dentro de los tumores primarios benignos el más frecuente en la edad adulta es el mixoma y en la infancia los rabdomiomas.

Con menor frecuencia están otros tumores benignos como el fibroelastoma papilar, los hemangiomas y los lipomas.

Con el advenimiento de las técnicas diagnosticas ecocardiográficas y el aumento de la utilización de las mismas en la población, esta patología se presenta con más frecuencia como hallazgo en pacientes asintomáticos, en los cuales la decisión terapéutica es de mayor complejidad.

Muchos cardiólogos deciden no plantear un tratamiento por el concepto de alta mortalidad del tratamiento quirúrgico, la cual en términos reales no es elevada en relación al potencial riesgo de complicaciones de estos tumores, que pueden llevar a la muerte. La siguiente revisión apunta a analizar las técnicas diagnosticas actuales y su indicación así como el manejo terapéutico de esta patología.

Introducción

Los tumores cardíacos se dividen en primarios(5%) y secundarios o metastáticos (95%), siendo estos últimos 30 veces más frecuentes que los primarios. Los tumores cardíacos primarios constituyen una patología poco frecuente, con una prevalencia informada entre el 0,0017% y el 0,28% en autopsias, datos seguramente subestimados debido a la falta de reporte de casos.

Sin embargo su diagnóstico tiene importancia, porque todos los tumores cardíacos son potencialmente fatales y en muchos el tratamiento quirúrgico es curativo.

Con la aparición de la ecocardiografía se ha logrado diagnosticar esta enfermedad de manera más precoz, siendo antes un diagnostico post mortem, y en conjunto

con el Ecocardiograma transesofagico ha aumentado la sensibilidad y la especificidad diagnostica.

Clasificación

Los tumores cardíacos primarios se dividen en benignos (75%) y malignos(25%)¹.

De los tumores benignos el mixoma ocupa el 50%, encontrándose en cavidades izquierdas en un 75%. Los tumores malignos primarios son más frecuentes en cavidades derechas al igual que los tumores secundarios o metastáticos.

TUMORES PRIMARIOS DEL CORAZÓN Y DEL PERICARDIO
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, schwannoma, 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

Manifestaciones clínicas

Las neoplasias cardíacas pueden presentar múltiples manifestaciones cardíacas y no cardíacas.

Son múltiples las manifestaciones clínicas siendo como ya hemos mencionado el hallazgo paraclínico la forma de presentación más frecuente en pacientes asintomáticos.

Se transforman en sintomáticos cuando generan compromiso hemodinámico o comprometen la función del sistema de conducción.

El rabdomioma y el fibroma son tumores benignos que infiltran el ventrículo pudiendo generar insuficiencia cardíaca y dolor torácico. Así mismo pueden infiltrar además el sistema de conducción determinando arritmias auriculares y ventriculares, bloqueos cardíacos y muerte súbita.

El derrame pericárdico de tipo hemático es de las principales manifestaciones que orientan a malignidad, siendo frecuente en el mesotelioma pericárdico, los angiosarcomas y sarcomas pudiendo llegar a manifestarse como taponamiento cardíaco.

El tromboembolismo sistémico es característico de los tumores ubicados en cavidades izquierdas, especialmente el mixoma.

Fragmentos de tumor o trombo sobreagregado pueden determinar embolias llegando a producir metástasis tumorales o pseudoaneurismas.

Las embolias coronarias pueden causar infartos extensos y muerte súbita por arritmias de origen isquémico.

Las embolias pulmonares y la hipertensión pulmonar ocurre en tumores de cavidades derechas.

Los tumores en cavidades izquierdas especialmente en la aurícula, como los mixomas pediculados, pueden protruir hacia el ventrículo en diástole ocasionando obstrucción al flujo transmitral provocando síncope o muerte súbita. Lo cual también puede ocurrir con las masas en aurícula derecha.

A nivel de la aurícula izquierda se puede producir la obstrucción del drenaje venoso pulmonar determinando hipertensión venocapilar pulmonar y edema agudo de pulmón.

Los tumores intramurales como rabdomioma, fibroma o tumores malignos pueden causar obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho determinando insuficiencia cardíaca

derecha, o del tracto de salida del ventrículo izquierdo presentando insuficiencia cardíaca izquierda y síncope.

Los tumores malignos infiltrantes pueden causar compromiso del tejido de conducción, arritmias auriculares, como fibrilación auricular, aleteo o taquicardia supraventricular. El rabdomioma se asocian con frecuencia a taquicardia supraventricular.

Los tumores que infiltran el ventrículo pueden ser causantes de arritmias ventriculares.

Los síntomas constitucionales como anorexia, pérdida de peso, fiebre, leucocitosis, anemia, caquexia, artralgias, hipergammaglobulinemia, policitemia, trombocitopenia y síndrome de Raynaud, pueden acompañar a todos los tumores cardíacos.

En general el tratamiento quirúrgico es la mejor alternativa actual en estos pacientes. La cirugía permite la resección (parcial o total) del tumor, la mejoría o desaparición de los síntomas, la exploración de estructuras adyacentes y, sobre todo, la posibilidad de realizar biopsias amplias con el diagnóstico anatomopatológico preciso.

En los tumores benignos el tratamiento quirúrgico proporciona un tratamiento definitivo.

Los tumores malignos tienen mucho peor pronóstico y la cirugía es casi siempre paliativa para mejorar la sintomatología y alargar unos meses la supervivencia. La técnica y táctica operatoria varía ampliamente según el tumor a tratar: los tumores intracavitarios (mixoma, fibrosarcoma o fibroelastoma papilar), los tumores intramurales (rabdomioma, fibroma, o sarcomas) y en general el resto de los tumores requieren el uso de circulación extracorpórea.

Durante la intervención, se debe evitar la manipulación excesiva del tumor por el riesgo de diseminación y tratar siempre de efectuar una resección completa y, si ésta no es factible, realizar una exéresis lo más amplia posible.

Si existe afectación tumoral en las válvulas cardíacas, en las arterias coronarias o en la pared miocárdica se realiza, además de la escisión tumoral, recambio valvular, *bypass* coronario o reconstrucción parietal o septal con parche de pericardio o Dacron. En situaciones especiales de tumor benigno sintomático irreseccable y tumor maligno sin invasión local o metástasis, el trasplante cardíaco es la única alternativa.

NEOPLASIAS BENIGNAS

Mixomas

El mixoma es el tumor cardíaco primario más frecuente en el adulto, representan más del 50% de todos los tumores cardíacos primarios, con una incidencia de 0,5 por millón de habitantes por año.

Excepto en casos familiares ocasionales el mixoma aparece esporádicamente.

Afectan a todos los grupos etarios y a ambos sexos, pero son más frecuentes entre la tercera y la sexta décadas de la vida, con predominio en el sexo femenino con una relación 5:4.

La malignidad de estos tumores radica en la potencialidad embolígena que representan.

Aunque los mixomas son benignos desde el punto de vista histológico, pueden ser mortales según su

localización estratégica. El mixoma suele ser llamado también "el gran simulador" porque puede simular otras enfermedades cardíacas, infectológicas, inmunológicas o malignas.

La manifestación clínica más común de los mixomas son los síntomas obstructivos (30-40%) y la segunda manifestación son las embolias. La embolia sistémica puede encontrarse de un 25-50% de los pacientes con mixomas del lado izquierdo y más del 50% afectan el sistema nervioso central, además de la retina, los miembros inferiores, arterias coronarias y renales.

En 30% de los casos los eventos neurológicos anteceden a las demás manifestaciones.

Los mixomas auriculares pueden presentarse clínicamente de distintas formas:

Asintomáticos: Son un hallazgo del examen clínico o durante un ecocardiograma.

Síntomas sistémicos o constitucionales, por la liberación de citoquinas inflamatorias (interleukina-6) con fiebre, malestar general, artralgias, pérdida de peso, anemia y leucocitosis.

La superproducción de interleukina-6 estaría relacionada también con el tamaño del tumor. Aumento de gammaglobulina y trombocitopenia.

Cardiovasculares : infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca, síncope, arritmias (Fibrilación auricular). A diferencia de otro tipo de tumores, no infiltran las paredes cardíacas, por lo cual es rara la presencia de trastornos de conducción o de arritmias.

La aparición de disnea, tos, hemoptisis y síncope a menudo son paroxísticas y relacionadas con las posiciones del cuerpo (cuando el tumor es pediculado), incluso pueden producir muerte súbita.

Embolias: en el circuito sistémico o pulmonar, según la localización del tumor, por fragmentación tumoral, ocasionando Accidente isquémico transitorio, mareos o síncope, amaurosis por compromiso de las arterias retinianas, otras embolias sistémicas, o embolias en el circuito pulmonar si es de cavidades derechas.

Manifestaciones cutáneas, evidenciadas por manchas en la piel, máculas eritematosas, nevos asociados con fenómeno de Raynaud e isquemias distales como consecuencia de fenómenos embólicos.

Complejo de Carney², síndrome que se caracteriza por lesiones cutáneas pigmentadas (nevos azules, lentiginosis), mixomas (cardíacos, cutáneos y mamarios), hiperreactividad endocrina hipersecretora y schwannomas.

Al examen físico cardiovascular puede encontrarse un primer ruido aumentado o alterado por la incursión ocasional del tumor y el clásico sonido diastólico precoz. Este ruido, el “plof tumoral”, está producido por el prolapso del tumor a través de la válvula mitral.

El mixoma auricular izquierdo debe considerarse en todos los pacientes en quienes se sospecha estenosis mitral si no hay antecedentes de fiebre reumática o de soplo cardíaco, si el soplo ocurre de forma intermitente o sólo se percibe en determinadas posiciones.

En cuanto a su anatomía patológica son tumores pediculados y adosados al septum interauricular, siendo la región de la fosa oval su localización predilecta. Puede localizarse en cualquier cavidad cardiaca, con mayor frecuencia se encuentran en la aurícula izquierda (75%). En el 20 % se encuentran en la aurícula derecha y rara vez en los ventrículos, especialmente en el derecho o en las válvulas auriculoventriculares.

Al examen macroscópico son masas adheridas al endocardio que no infiltran el tejido contiguo, de superficie lobular y firme, o irregular, gelatinoso y friable, con áreas de hemorragia, trombosis y/o calcificación. Histológicamente, se trata de un tumor que deriva de las células mesenquimales multipotenciales del subendocardio.

Se han encontrado altos niveles de interleukina-6 (IL-6), que vuelven a rangos normales luego de la resección del tumor. Se originarían en células mesenquimatosas multipotenciales del tabique embriológico las cuales producen interleukina-6 (IL-6) vinculada a los síntomas constitucionales.

Presentan un estroma mixoide con células lipídicas poligonales (estrelladas o globulosas) con núcleo

ovalado, nucléolo central poco prominente y citoplasma eosinofílico, células endoteliales y fibras musculares lisas.

El mixoma cardíaco, aunque se trata de un tumor benigno, puede tener un comportamiento similar a los tumores malignos, puesto que puede embolizar y metastatizar en otras localizaciones.

Las células del mixoma cardíaco son histológica e histogenéticamente diferentes a las células fusiformes de los mixomas de partes blandas.

Los tumores irregulares tienen con mayor frecuencia, trombos en su superficie que llegan a embolizar. La mayoría de los mixomas posee una base amplia adherida al endocardio o pueden ser pediculados, 25% son sésiles. El tamaño oscila entre 6 y 120 mm.

Hay dos tipos de mixomas de acuerdo a su presentación, con la misma histología. Los mixomas simples (94%) con un riesgo de segundo mixoma después de su extirpación entre el 1% y el 3%. Su edad media es de 56 años al momento del diagnóstico.

En el segundo grupo están las formas familiares que se transmiten de modo autonómico recesivo, o forman parte de un complejo de anomalías como léntigos o nevus pigmentados, fibroadenomas de mamas, tumores hipofisarios o acromegalia (complejo de Carney, ya mencionado, síndrome autosómico dominante).

Son tumores de distribución atípica distinta a la aurícula izquierda, más frecuentes en pacientes jóvenes, con una edad media de presentación de 25 años, son múltiples (45 %) y recurrentes después de cirugía (15%).

La ecocardiografía transtorácica es de alta sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de mixoma cardíaco. Se distingue como una masa esférica adherida al endocardio, no infiltrativa, con elementos hipoecoicas y lesiones con ecogenicidad granulosa.³

Muy frecuentemente los mixomas en la aurícula izquierda prolapsan a través de la válvula mitral hacia el ventrículo en diástole ocasionando una disfunción de la misma.

El ecocardiograma transesofágico aporta mayor información sobre el tamaño, localización y tipo de implantación, superficie y riesgo embolígeno, el lugar de unión a las estructuras cardíacas, la anatomía de las valvas, el grado de movilidad valvular y la presencia y el

grado de obstrucción de las mismas, como así también diferenciarlos de los trombos. También descarta diagnósticos diferenciales como estenosis mitral reumática, trombos o hematomas intramurales, enfermedad de Ebstein, la endocarditis infecciosa.

Ante la presencia de un tumor cardíaco, la Tomografía y la resonancia magnética nuclear forman parte del *screening* porque son capaces de diferenciar entre los distintos tipos de tejidos, como sólidos, líquidos, hemorrágicos o grasos, y el espacio ocupado por el tumor.⁴

El cateterismo cardíaco puede mostrar la imagen tumor como defectos de relleno, oclusiones coronarias por embolias tumorales y dilataciones aneurismáticas. De todas maneras, debe asociarse la cinecoronariografía, si lo justifica la edad y la clínica del paciente, con el objeto de descartar la presencia de coronariopatía asociada, siendo necesaria en el preoperatorio de estos pacientes de riesgo.

Las técnicas de medicina nuclear son de poca utilidad en el estudio de los tumores cardíacos.

Algunos autores han utilizado la biopsia por cateterismo para el diagnóstico etiológico de los tumores.

En cuanto al tratamiento, por tratarse de un tumor localizado y no infiltrante el tratamiento quirúrgico es curativo y de baja mortalidad. Está indicado en todos los pacientes.

Una vez diagnosticado debe plantearse dicho tratamiento y en los pacientes con antecedentes de embolia, episodios sincopales o evidencia ecocardiográfica de “tumor de riesgo (multilobulares, muy grandes, pedículo estrecho y protrusión constante al ventrículo izquierdo) debe practicarse la cirugía lo antes posible, de urgencia, pues la demora puede llevar a la muerte. La mortalidad post operatoria a nivel mundial es menor del 2 %.

El pronóstico es favorable a largo plazo con un riesgo bajo de recurrencia. La misma en general es por un tumor previamente no identificado. En sus formas atípicas y familiares es más frecuente la recurrencia.

En los casos de los mixomas auriculares se crea una verdadera comunicación interauricular que luego se cierra preferentemente con parche de pericardio o sutura dependiendo del tamaño. Cuando no se permite una resección amplia, habitualmente se realiza fotocoagulación con láser en un área alrededor del pedículo. Estos procedimientos tienen como objetivo eliminar celulares tumorales residuales capaces de generar una nueva proliferación.⁵⁻⁶

Fibroeslastoma papilar

Es un tumor benigno de origen endocárdico, es el segundo tumor benigno más común.

Su localización más frecuente es a nivel de la superficie valvular y rara vez a nivel del septum interventricular o interauricular.

La relación hombre mujer es 1:1.

La edad de presentación promedio es a los 60 años, siendo la presentación clínica más frecuente de forma incidental o en autopsias.

Las manifestaciones clínicas son obstrucciones coronarias o embolias.

El tratamiento es quirúrgico con la resección tumoral y en ocasiones la sustitución valvular.

En cuanto a la anatomía patológica se trata de masas solitarias gelatinosas con múltiples ramas estrechas papilares de hasta 1 cm de diámetro, ancladas al endocardio, pediculados, localizados principalmente en la válvula aórtica o mitral. Histológicamente son avasculares con una capa simple de células endoteliales, tejido conectivo fibroso y células de músculo liso dentro de las papilas, las cuales pueden ser ocupadas por trombos.

La mayoría son diagnosticados mediante ecocardiografía, la cual evidencia lesiones de hasta 1.5 cm, pediculadas y móviles, siendo rara la disfunción valvular.⁷

Las características ecocardiográficas de los tumores benignos son:

Mixoma	Fibroelastoma papilar
<ul style="list-style-type: none"> _ Tumor móvil, conectado al septum interauricular por un pedículo estrecho _ Ecogenicidad heterogénea con calcificaciones ocasionales, con zonas de densidad diferente que sugieren necrosis y hemorragia _ Localización de la tumoración en aurícula izquierda y con origen en la porción media del septum interauricular _ Presencia de un pedículo que une la tumoración a las estructuras cardiovasculares, independientemente de su localización 	<ul style="list-style-type: none"> _ Tumor redondo u oval o bien tener una apariencia regular pero con bordes bien definidos y textura homogénea _ Tamaño muy pequeño y cerca de la mitad de ellos tienden a ser pediculados _ Generalmente son lesiones únicas y muy ocasionalmente múltiples

Rabdomioma

Constituye el 90% de los tumores en la infancia, en general antes del año. En el 50% se asocia a esclerosis tuberosa.

Su prevalencia disminuye al avanzar la edad, debido a una regresión espontánea.

La mayoría de los pacientes son asintomáticos y se diagnostican por estudios ecocardiográficos prenatales.

Se cree que se trata de un hamartoma fetal derivado de mioblastos miocárdicos embrionarios. Se encuentra en general intramural y puede afectar ventrículos, aurículas y septum, pero nunca las válvulas cardíacas. En el 50% se expanden hacia la cavidad cardíaca y son múltiples en un 90%.

La anatomía patológica describe tumores firmes, blancos, de límites netos, lobulados, nodulares. Pueden estar en cualquier localización, con mayor frecuencia en los ventrículos, llegando a formar lesiones intramurales de hasta 10 cm.

Histológicamente son células grandes vacuoladas, con abundante citoplasma claro, y de coloración de PAS positivo, células en araña de núcleo central y citoplasma radiado desde el centro de la célula

En el ecocardiograma se evidencia como una masa sólida hiperecogénica, 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.

En cuanto al tratamiento, si son asintomáticos y sin compromiso hemodinámico, la conducta es el seguimiento ecocardiográfico ya que pueden tener una regresión espontánea.

Sí tienen indicación quirúrgica los casos sintomáticos o con compromiso hemodinámico.⁸

Fibroma

Es un tumor congénito derivado de los fibroblastos. Es el segundo tumor más frecuente en la infancia. El 15% se diagnostica en la adolescencia o en la edad adulta. Es el más comúnmente resecaado en la infancia, llega a medir hasta 12 cm, en general único.

Se encuentra en general a nivel mural en aurículas o ventrículos siendo más frecuente a nivel del septum interventricular del ventrículo izquierdo.

Los pacientes con Síndrome de Gorlin (nevus de células basales, carcinomas en piel, quistes mandibulares y espina bífida) tienen mayor riesgo de tener fibromas(14%).

Es común la infiltración de estos tumores, comprometiendo el sistema de conducción y

produciendo bloqueos cardíacos y arritmias, siendo la principal causa de muerte.

Son raros los fenómenos embólicos. En cuanto a la anatomía patológica son tumores redondos, circunscritos, infiltrativos no capsulados, de tejido firme o elástico, ricos en fibroblastos, con poco colágeno, pero en la edad adulta predomina este último. Se localizan en el miocardio ventricular, protruyendo hacia la cavidad, simples y llegando a medir de 2 a 10 cm.

Pueden estar presentes focos de calcificación y degeneración quística, así como grupos de linfocitos y células inflamatorias mononucleares alrededor de los vasos y en la unión con el miocardio normal.

El ecocardiograma evidencia una masa ecogénica, a veces de heterogeneidad ecogénica, frecuentemente con calcificaciones centrales o multifocales, e hipoquinesia del miocardio afectado.

El tratamiento es quirúrgico, con la resección total o parcial del tumor y la sustitución con un parche sintético, es bajo circulación extracorpórea y con un riesgo quirúrgico considerable. Se considera el trasplante en casos irresecables y sintomáticos. Es rara su recurrencia.

Hemangioma

Es un tumor raro que se presenta entre el 5% y el 10% de los tumores cardíacos benignos, a cualquier edad y sin diferencia de género.

Es una proliferación benigna de células endoteliales que forman una especie de canales llenos de sangre.

Frecuentemente son asintomáticos y el diagnóstico es un hallazgo incidental.

Puede ser parte del Síndrome Kasabach- Merritt, que se caracteriza por múltiples hemangiomas sistémicos asociados con trombocitopenia y coagulopatía recurrente.

En cuanto a la anatomía patológica son clasificados como tumores cavernosos, capilares o arteriovenosos. Pueden estar en cualquier cámara cardíaca pudiendo ser predominantemente intramural o endocárdico. Los hemangiomas endocárdicos son bien circunscritos, mixoides y blandos, usualmente capilares o mixtos. Tienen un estroma mixoide con un escaso fondo inflamatorio. Los hemangiomas intramurales son pobremente circunscritos, masas esponjosas que

presentan hemorragias o congestión, son diversos pudiendo ser capilares, cavernosos o arteriovenosos y conteniendo tejido fibroso y adiposo.

En el Ecocardiograma se ve como una masa hiperecogénica que puede ser mejor visualizada con medios de contraste.

Con respecto al tratamiento puede ser resecado exitosamente, siendo de elección para los pacientes sintomáticos, con un pronóstico favorable a largo plazo.⁹

Dado que la regresión espontánea ha sido descrita, en los casos asintomáticos y con localizaciones irresecables, de mayor riesgo, está indicado el seguimiento ecocardiográfico.

Paraganglioma

Son tumores muy raros, en su mayoría en adultos, que surgen de las células cromafines. Su mayor localización es en las aurículas.

Casi todos son productores de catecolaminas, por lo que la mayoría de los pacientes son hipertensos, presentan cefalea frecuentes, piloerección, etc. Los hallazgos paraclínicos se caracterizan por aumento de noradrenalina urinaria, ácido vanilmandélico y catecolamina plasmática elevada.

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.

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 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.

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.

En la ecocardiografía se puede observar una masa ecodensa localizada en cualquier parte de las cavidades cardíacas.

El tratamiento es quirúrgico, con la extirpación completa del tumor bajo circulación extracorpórea.

Mesotelioma del nodo auriculoventricular

También denominado tumor quístico benigno del nodo auriculoventricular, linfangioendotelioma, tumor poliquístico congénito y tumor del tejido de conducción. Deriva de restos de células mesoteliales

atrapadas en la región del nodo auriculoventricular durante el desarrollo embrionario.

Se trata de tumoraciones de menos de 15 mm que se encuentran en el septo interauricular en la región del nodo auriculoventricular. Son más frecuentes en las dos primeras décadas de la vida y en el sexo femenino. Microscópicamente el tumor está compuesto de formaciones poliquísticas recubiertas de células poligonales y entre los quistes se detectan nidos celulares con unas células de núcleo ovoide que en ocasiones presentan una indentación característica.

Entre los quistes y nidos celulares hay un estroma denso con fibras colágenas, elásticas y mastocitos. Es muy parecido al adenoma de testículo o de ovario. Según su localización cursan con bloqueo auriculoventricular o con taquicardia ventricular.

Dependiendo de la forma de expresión clínica deben ser tratados con implantación de marcapasos o con desfibrilador implantable.

Ante la presencia de un tumor primario benigno debe tenerse en cuenta:

A nivel del *septum interauricular* debe sospecharse:

Mixomas: gelatinoso, a veces calcificado, generalmente adosado al septum interauricular.

Mesotelioma del nódulo AV: tumor quístico, pequeño, localizado en el septum interauricular a nivel del nódulo AV. Genera trastornos de conducción.

Hipertrofia lipomatosa del septum interauricular: es la acumulación de tejido adiposo no encapsulado dentro del septum interauricular, cuya manifestación más común es la presencia de arritmias supraventriculares. Se observa con mayor frecuencia en mujeres añosas y obesas. Tiene un aspecto bilobulado, respeta la fosa oval. Con la TAC y la RMN se diferencia de otros tumores, no estando encapsulado. [Escriba una cita del documento o del resumen de un punto interesante. Puede situar el cuadro de texto en cualquier lugar del documento. Utilice la ficha Herramientas de cuadro de texto para cambiar el formato del cuadro de texto de la cita.]

No adosados al septum interauricular:

Lipomas: generalmente grandes, bien delimitados (TAC-RMC).

Hemangiomas: de menor tamaño, en cualquier lugar del corazón, con predilección intramiocárdica; en el ecocardiograma se los ve como masas con zonas ecolúcidas.

Fibroelastomas papilares: tumores pequeños, ovales o redondeados; frecuentemente embolizan, por lo que deben ser resecaos.

Rabdomiomas: en niños hasta la edad de 15 años. Intramurales, asociados a esclerosis tuberosa. Deben ser resecaos, algunos se resuelven de manera espontánea.

NEOPLASIAS MALIGNAS

Los tumores primarios cardíacos malignos, ocupan el 25% de todos los tumores primarios cardíacos. Se clasifican en sarcomas (angiosarcomas, rhabdomyosarcomas, fibrosarcomas, osteosarcomas, sarcoma neurogénico, leiomyosarcomas, liposarcomas y sarcoma sinovial), mesoteliomas, linfomas, teratoma maligno y timoma.

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 sobretodo polipoide, infiltrativos o intracavitarios.¹⁰

Son más frecuentes en la tercera a la quinta década, y en el hombre. Su crecimiento es rápido y de carácter , invadiendo estructuras mediastínicas y torácicas.

Pueden producir metástasis a distancia, a pulmón, riñón, hígado, glándula suprarrenal y hueso.

Las manifestaciones clínicas dependen del sitio de implantación, determinando dolor torácico, disnea, palpitaciones, síncope y del grado de infiltración produciendo arritmias auriculares, ventriculares o bloqueos aurículo-ventriculares, infiltración pericardica con pericarditis constrictiva y derrame pericárdico, llegando a taponamiento cardíaco.

Son frecuentes las manifestación embólicas y los síntomas constitucionales inespecíficos.

El diagnóstico del tipo de tumor es anatomopatológico, existiendo parámetros clínicos, ecocardiográficos, en la TAC y la RNM que orientan al diagnóstico.

El ecocardiograma, sobre todo el transesofágico, tiene gran importancia en el diagnóstico prequirúrgico, valorando extensión e infiltración, y en el diagnóstico diferencial con tumores benignos. Es fundamental en este tipo de tumores la realización de otras técnicas de imagen como la TAC y la RNM torácica las cuales aportan mayores datos en cuanto a la infiltración cardíaca, extracardíaca y las metástasis a pulmón y

mediastino. La gammagrafía adquiere su utilidad para definir metástasis a distancia.¹¹

Sarcoma

Los sarcomas cardíacos se consideran malignos, y en general, se caracterizan

por una evolución rápida que conduce a muerte en semanas o meses a partir del momento de su presentación clínica por compromiso hemodinámica, metástasis o invasión local. En el momento de su presentación clínica, suelen estar ya muy diseminados y son casi imposibles de resear. Son en frecuencia los segundos tumores primarios cardiacos y los primeros dentro de los tumores primarios malignos.¹²⁻¹³

Todos los sarcomas afectan el corazón, en 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%).

La localización más frecuente del angiosarcoma es la aurícula derecha, a diferencia del resto que se localizan en la aurícula izquierda. Este último es más frecuente en hombres, se presenta a cualquier edad (entre los 20 y 50 años), habitualmente en el momento del diagnóstico presenta infiltración a ventrículo derecho y aurícula izquierda.¹⁴⁻¹⁵

En cuanto a la anatomía patológica son heterogéneos, compuestos de proliferaciones anormales de células malignas que forman canales vasculares. Se manifiestan frecuentemente con derrame pericárdico con taponamiento, fenómenos embólicos, dolor torácico, síncope, arritmias, edema periférico y muerte súbita.

Los sarcomas más frecuentes dan metástasis a pulmón, hueso, hígado, bazo, cerebro, pleura, glándulas suprarrenales, tiroides y piel.¹⁶⁻¹⁷

El diagnóstico habitual se realiza a través de biopsia de las metástasis.

Se diferencian de los mixomas en cuanto a la localización y las metástasis.

Los sarcomas que afectan la aurícula izquierda son el histiocitoma fibroso, el osteosarcoma y el leiomyosarcoma.

Los sarcomas son habitualmente grandes masas invasivas, hemorrágicos y multilobulados.

El ecocardiograma transesofágico aporta información sobre la localización y la infiltración.

La resonancia nuclear magnética identifica metástasis a pulmón y a mediastino y define la posibilidad de resección quirúrgica total o parcial del tumor.

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.

La cirugía de resección se hace bajo circulación extracorpórea, con el objetivo de la resección completa

del tumor, con reconstrucción cardíaca, por lo cual la mortalidad operatoria y post operatoria es alta, con alta mortalidad 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 radioterapia; sólo el linfoma cardíaco primario tiene respuesta satisfactoria a estos tratamientos.¹⁸

La experiencia quirúrgica con los tumores malignos es muy limitada

Bibliografía

1. McAllister HA, Fenglio JJ. Tumor of the cardiovascular system. Atlas of tumor Pathology. Washington: Armed Force Institute of Pathology 1978. p. 5-71.
2. Basson CT, MacRae CA, Korf B: Genetic heterogeneity of familial atrial myxoma syndromes (Carney complex). Am J Cardiol 1997 Apr 1; 79(7): 994-5
3. Butz T, Scholtz W, Kořfer J, Maleszka A, Jategaonkar S, Meissner A et al. Prolapsing left atrial myxoma: preoperative diagnosis using a multimodal imaging approach with magnetic resonance imaging and real-time threedimensional echocardiography. Eur J Echocardiogr 2008;9:430-2.
4. Enzo L. González y col. Mixomas Cardíacos. Resultados Quirúrgicos. Revista Argentina De Cardiología / Vol 78 N° 2 / Marzo-Abril 2010.
5. Jelic J, Milicic D, Alfrevic I: Cardiac myxoma: diagnostic approach, surgical treatment and follow-up. A twenty years experience. J Cardiovasc Surg (Torino) 1996 Dec; 37(6 Suppl 1): 113-7.
6. Reynen K: Frequency of primary tumors of the heart. Am J Cardiol 1996 Jan 1; 77(1): 107
7. Reynen K: Cardiac Myxomas. N Eng J Med 1995; 333: 1610-1617
8. Roberts WC: Primary and secondary neoplasms of the heart. Am J Cardiol 1997; 80: 671-682
9. Tazelaar HD, Locke TJ, McGregor CG: Pathology of surgically excised primary cardiac tumors. Mayo Clin Proc 1992 Oct; 67(10): 957-65.
10. Lamky, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485. consecutive autopsies. Arch Pathol Lab Med 1993; 117: 1027-31.
11. Shapiro Lm. Cardiac Tumours: Diagnosis And Management. Heart 2001; 85: 218-22.
12. Ohara Y, Hiasa Y, Hosokawa S, Yamaguchi K, Ogura R, Ogata T Et Al. Primary Cardiac Tumor Presenting As Obstruction Of The Left Ventricular Outflow Tract. Circ J 2004; 68: 961-3.
13. Stiller B, Hetzer R, Meyer R, Dittrich S, Pees C, Alexi-Meskishvili V Et Al. Primary Cardiac Tumours: When Is Surgery Necessary? Eur J Cardiothorac Surg 2001; 20: 1002-6.
14. Carney Ja. The Carney Complex (Myxomas, Spotty Pigmentation, endocrine overactivity, and schwannomas). Dermatol Clin 1995; 13: 19-26.
15. Abad C. Tumores cardíacos. Tumores primitivos benignos. Rev Esp Cardiol 1998; 51: 10-20.
16. Kensuke Kimura ; Keiichi Fukuda. European Heart Journal(2010) 31 (10) : 1247.
17. Thomas ChR, Johnson GW, Stoddard MF, Clifford S. Primary malignant cardiac tumors: update 1982. Med Pediatr Oncol 1992; 20: 519-531.
18. Ackerman J, McKeown P, Gunasekaran S, Spice D. Pathological case of the month. Cardiac fibroma. Arch Pediatr Adolesc Med 1995; 149: 199-200.

Algoritmos Diagnosticos



