



TUMORES PRIMARIOS DE CORAZÓN

INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGÍA
SECCION DE

DR. CARLOS A. ORTIZ S. (*)
DR. IVAN MELGAREJO (**)
DR. FELIPE ARBOLEDA (***)
DR. CAMILO ROA

FUNDACION CLINICA SHAIQ
BOGOTA, COLOMBIA S.A.

Se presentan las historias clínicas de 28 pacientes con tumores primarios de Corazón. Estos fueron reportados en el Instituto Nacional de Cancerología desde 1935 hasta junio 1994 y por la Clínica Shaio desde 1984 hasta junio de 1994. El promedio de edad establecido fue de 44,3 años, con una relación respecto al sexo de 1:1. El 84% de los tumores benignos fue reportado como mixomas, dos (9,5%) tumores se clasificaron como malignos. El 9,5% de los tumores no fue determinado dado el fallecimiento del paciente y la falta de autopsia. Después de la cirugía se encontró que tres pacientes presentaban lesiones no tumorales (trombos). La principal manifestación clínica fue la disnea y el principal signo fue el soplo de insuficiencia. El soplo mitral fue el más característico. Se utilizó el ecocardiograma como método de diagnóstico en todos los pacientes y para definir los parámetros de diagnóstico. Con el, no solamente se ajustó el diagnóstico, sino que se obtuvieron las medidas de la lesión, confirmadas posteriormente en patología. El tratamiento de elección fue la cirugía, la cual fue curativa en el 100% de los pacientes con tumores benignos. Hasta el momento no se han reportado recidivas. Los cuatro pacientes con tumores malignos fallecieron, dos de ellos antes del diagnóstico anatomopatológico, uno por el compromiso sistémico causado por la enfermedad y el restante, por complicaciones en el pos operatorio inmediato.

Se concluye que la experiencia en las dos instituciones se ajusta a la experiencia en la literatura médica internacional. También se confirma al ecocardiograma como el método de elección para el diagnóstico, y la cirugía como el tratamiento de elección. Finalmente, se propone al trabajo realizado como la base de datos para futuras investigaciones.

(Sci. Cardiol Shaio Vol 15, No. 1. 1995; páginas 8-25).

PALABRAS CLAVES

Tumores de Corazón. Mixoma. Ecocardiografía.

(*) Dr. Ortiz. Residente II Medicina Interna. Instituto Nacional de Cancerología. Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá. Colombia.

(**) Dr. Melgarejo. Cardiólogo Servicio de Cardiología No Invasiva Clínica Shaio Jefe Programa Post-grado Cardiología. ECM. Clínica Shaio. Bogotá. Colombia.

(***) Dr. Arboleda. Jefe de Patología. Clínica Shaio. Bogotá. Colombia.

Correspondencia:
Dr. Iván Melgarejo R.
C. Shaio Fax: 2714930

INTRODUCCIÓN

Gracias a la importancia adquirida en las últimas décadas por los métodos diagnósticos, se han podido registrar más fácilmente los tumores primarios de corazón y en consecuencia suministrarles un tratamiento oportuno y eficaz.

El propósito de este trabajo ha sido realizar una revisión de los tumores primarios de corazón. Para alcanzar el objetivo, se tomaron las historias clínicas de dos instituciones consideradas como los centros de primera línea para la remisión de este tipo de patología. Entonces, con la información recolectada en estos centros, se podría conocer el comportamiento de los tumores, compararlo con las grandes series y en tal forma, contribuir con el registro de estos pacientes a las investigaciones futuras. Adicionalmente, la publicación de esta revisión es de suma importancia para la comunidad médica, ya que hasta el momento no hay en nuestro medio antecedentes relacionados con esta patología.

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

Aunque las lesiones tumorales del corazón están descritas desde 1559 por Columbus ⁽¹⁾, sólo hasta 1934 se establecieron los primeros criterios diagnósticos mediante los estudios de anatomía patológica realizados por Barnes en la Universidad de Duke ⁽¹⁾.

Algunos progresos adicionales impulsaron el desarrollo de unas técnicas más sofisticadas de diagnóstico y tratamiento. En 1942 se describió la primera resección de un tumor cardíaco maligno y a través de los estudios de Beck, complementados con un reporte posterior que hacía referencia a un teratoma intracardiaco, se desarrolló la técnica. Goldberg en 1951, fue la primera persona que describió la técnica quirúrgica, y en 1954 Crawford, realizó la extirpación quirúrgica de un mixoma auricular izquierdo con ayuda de circulación extracorporea. En 1968, cuando Shattenberg introdujo la ecocardiografía como una técnica adecuada para el diagnóstico, se pudo conseguir el diagnóstico oportuno de los tumores intracardiacos y su tratamiento eficaz. Avances posteriores como la Ecocardiografía trasesofágica ^(2,13,14,150), la gamagrafía con radionucleótidos marcados ⁽²⁾, el TAC, la Resonancia nuclear magnética ⁽³⁾ y el cateterismo ⁽²⁾, han contribuido al diagnóstico. Sin embargo, la ecocardiografía es todavía el método de elección para este tipo de patología.

INCIDENCIA Y CLASIFICACIÓN

Como argumento de partida, se debe considerar a los tumores primarios de corazón como una patología extremadamente rara. Se encuentran series de 0,0017%, las cuales datan desde 1942, hasta series de 0,28% en MD ANDERSON ⁽¹⁾. En contraste, los tumores metastásicos son más comunes y se les encuentra con una frecuencia mayor (entre 20 a 30

TABLA No. 1

CLASIFICACION DE LOS TUMORES PRIMARIOS DE CORAZON	
BENIGNOS (75%)	MALIGNOS (25%)
MIXOMA (50%)	SARCOMA (20%)
RABDOMIOMA (20%)	ANGIOSARCOMA
FIBROELASTOMA	HEMANGIOENDOTELIO
ELASTICO PAPILAR	SARCOMA
FIBROMA	SARCOMA KAPOSI
LIPOMA	RABDOMIOSARCOMA
HEMANGIOMA	LEIOMIOSARCOMA
LINFANGIOMA	OSTEOSARCOMA
MESOTELIOMA	CONDROSARCOMA
TERATOMA	SARCOMA NEUROGENICO
ADENOMA TIROIDEO	LINFOPLASMOCITOMA
QUEMODECTOMA	MESENQUIMOMA
NEURILEMOMA	
GANGLIONEUROMA	
QUISTE VALVULAR	
MIOBLASTOMA	

Fuente: Ann Sur. 191 (2): 1980



veces) comparativamente con las lesiones primarias ⁽²⁾.

La clasificación de los tumores primarios varía según las series (Tabla No. 1), se considera que los mixomas corresponden al 50% de todos los tumores benignos ⁽²⁾, y un 20% corresponde a los Rhabdomiomas ^(1,2). En un estudio realizado por McALLISTER ⁽²⁾, en el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de Washington, se registraron los tumores malignos así: el 23,5% de los tumores de corazón fueron reportados como malignos y los Sarcomas (20%) son los tumores más comunes. Adicionalmente, se han reportado otros tumores primarios como los linfomas ⁽²⁾, los plasmocitomas ⁽²⁾, el mesenquimoma maligno ⁽²⁾ y los hemangiomas ^(4,5), los cuales son más bien casos anecdóticos, sin una fuerte asociación estadística.

PRESENTACIÓN CLÍNICA Y SÍNTOMAS

En general, la clínica característica de los tumores puede ser determinada por el efecto de: la masa, la invasión local, la embolización o las manifestaciones sistémicas constitucionales ⁽¹⁾. Las manifestaciones más frecuentes de los tumores de corazón se muestran en la Tabla No. 2.

TABLA No. 2		
MANIFESTACIONES GENERALES DE LOS TUMORES PRIMARIOS DE CORAZON		
COMPROMISO PERICARDICO	COMPROMISO MIOCARDICO	TUMOR INTRACAVITARIO
PERICARDITIS-DOLOR	ARRITMIAS VENTRICULARES Y ATRIALES	OCCLUSION DE CAVIDADES
PERICARDITIS-DERRAME	CAMBIOS EN ELECTROCARDIOGRAMA	OBSTRUCCION VALVULAR
CRECIMIENTO EN Rx	CRECIMIENTO EN Rx	FENOMENOS EMBOLICOS
ARRITMIA DE PREDOMINIO ATRIAL	ALTERACION EN CONDUCCION	MANIFESTACIONES CONSTITUCIONALES
TAPONAMIENTO	FALLA CARDIACA CONGESTIVA	
CONSTRICCION PERICARDICA	COMPROMISO CORONARIO	

Fuente: The Heart. Hurst 1994

La infiltración neoplásica del pericardio puede ocasionar una pericarditis con derrame y conducir a un taponamiento. El pericardio podría ser indistinguible de la pericarditis constrictiva de origen infeccioso o de origen idiopático ⁽²⁾, por esta razón, se recomienda siempre efectuar un estudio adecuado de anatomopatología.

Adicionalmente, el efecto de la masa sobre las paredes miocárdicas puede generar un cambio en las dimensiones de las cavidades, alterando de esta forma, la apertura original de las valvas ⁽⁶⁾. De acuerdo con los cambios producidos, el paciente podrá presentar sintomatología de síncope, angina, disnea, edema, ascitis y soplos, los cuales indicarían estenosis o insuficiencia valvular ⁽¹⁾. Estos acontecimientos podrían también explicar la falla de la bomba ⁽²⁾ y la consecuente apa-

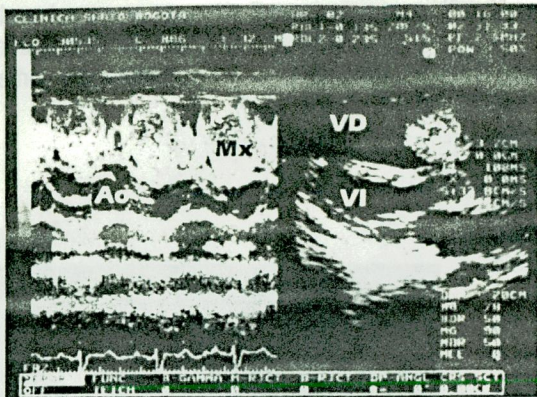


FIGURA 1

Se observa Imagen dual Eco Modo (mitad izquierda) y bi dimensional que ilustra un mixoma de aurícula derecha que protruye hacia el area de salida del ventriculo derecho (Eco tratorástico)
 VI Ventriculo izquierdo, VD: Ventriculo derecho Modo M Mx: Mixoma, Ao: Aorta

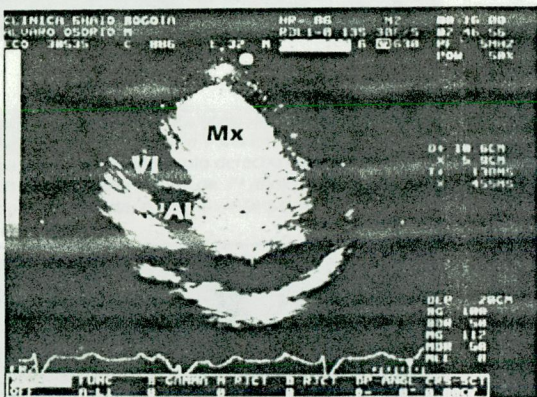


FIGURA 2

Ilustra por Eco tratorástico un mixoma de aurícula derecha de 10.6 X 5.9 cm, con implantación en el septum I. auricular, probado por cirugía. El caso corresponde a un hombre de 32 años.
 Se observa protrusión hacia el ventriculo derecho con dilatación de cavidades y obstrucción.
 Se trata del mismo paciente de la Fig. 1
 VI: Ventriculo izquierdo, AI: Aurícula izquierda, MX: Mixoma.

rición de insuficiencia cardíaca congestiva. Un ejemplo de tales aspectos se observa en los registros de la ecocardiografía tratorástica (ETT) que se ilustran en las figuras 1 y 2, los cuales corresponden a un gran mixoma de la aurícula derecha con obstrucción de las áreas de entrada y de salida del V.D, y posterior evolución a dilatación de las cavidades derechas y falla cardíaca.

La embolización, por otro lado, puede ser sistémica si la lesión está en las cavidades izquierdas ⁽²⁾, o inducir una hipertensión pulmonar si la lesión está en las cavidades derechas ⁽¹⁾.

Otro aspecto clínico de importancia, ⁽⁶⁾ es la aparición de arritmias originadas en el efecto irritativo del tumor sobre el músculo cardíaco, o en el ⁽¹⁾ el compromiso del sistema de conducción, de rara ocurrencia.

Las anomalías hematológicas acompañantes de los tumores benignos ^(1,2,6), se manifiestan como anemia hemolítica y trombocitopenia, las cuales se explican en la ruptura de los elementos formes de la sangre cuando esta se moviliza en las cavidades cardíacas, y golpea la lesión tumoral. La policitemia detectable en estos pacientes se puede explicar, en el caso de los tumores derechos, ⁽¹⁾ como una probable respuesta compensatoria a la hipoxia, cuando la válvula tricúspide está obstruida por el tumor. Ello conduce al aumento de la presión de la aurícula derecha, la apertura espontánea del *foramen ovale* y la formación de un cortocircuito de derecha a izquierda e hipoxemia.

MODALIDADES DIAGNÓSTICAS

Cuatro décadas atrás, el diagnóstico de los tumores primarios de corazón se hacía solamente por anatomía patológica. El desarrollo, especialmente de los métodos no invasivos (Ecocardiografía, Tomografía Axial Computarizada y Resonancia Magnética), ha permitido en la actualidad, un

Tabla No. 3
 TECNICAS DIAGNOSTICAS PARA LOS TUMORES CARDIACOS

	Rx*	TAC**	ANGIOGRAFIA	RNM***	ECOC**** (ETT-ETE)
PRIMARIOS BENIGNOS					
MIXOMA	+	++	+++	++++	+++++
QUISTE PERICARDICO	++	+++	0	++++	+
LIPOMA	+	+++	+	++++	+++
FIBROELASTOMA	0	0	0	+++	++++
RABDOMIOMA	0	+	+	++++	+++++
FIBROMA	0	+	+	++++	++++
PRIMARIOS MALIGNOS					
SARCOMA	+	++	++	++++	+++
MESOTELIOMA	+	+++	+	++++	++
LINFOMA	++	+++	+	++++	++

*Rx: RADIOLOGIA **** ECOC: ECOCARDIOGRAFIA
 **TAC: TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA ETT: ECO TRATORASTICO
 ***RNM: RESONANCIA NUCLEAR MAGNETICA ETE: ECO TRASESOFAGICO

Fuente: Curr Probl Cardiol, Febrero 1992, pp 82.



diagnóstico oportuno y preciso de las masas intracardíacas. El cateterismo y la angiografía cardíaca (considerados antes los métodos de elección⁽²⁾) han sido entonces desplazados a una segunda línea. La tabla No 3, compara la capacidad diagnóstica de los diferentes métodos hoy disponibles.

Ecocardiografía.

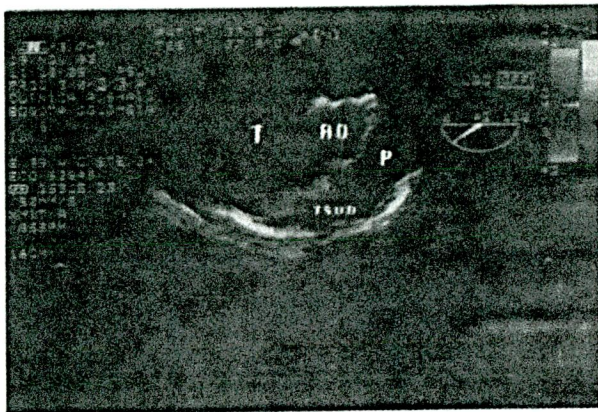


FIGURA 3

Por Técnica trasesofagica multiplana, se documenta un Mixoma de la aurícula derecha de aproximadamente 7 X 6 cm, que produce obstrucción al área de salida del ventrículo derecho como se observa (flecha) en Doppler color. Mujer de 39 años.
T: Tumor, P: Pulmonar, Au: Aorta, ASVD: Área de salida del ventrículo derecho

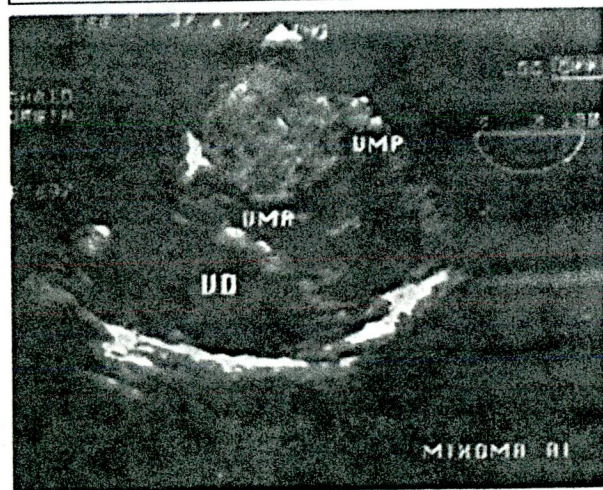


FIGURA 4

Hombre de 62 años. Por técnica trasesofagica multiplano, se observa un mixoma de 5X5 cm, localizado en la aurícula izquierda, protruyendo hacia el ventrículo izquierdo en diástole y creando obstrucción (Doppler color).
AD: Aurícula Derecha, VMA: Valva anterior mitral, VMP: Valva posterior mitral, VD: Ventrículo derecho, VI: Ventrículo izquierdo.

La Ecocardiografía Bi-Dimensional Trastorácica (ETT), ha sido designada como el método de elección inicial en la evaluación del paciente con sospecha de tumor cardíaco. La Ecocardiografía Trasesofágica (ETE), de introducción relativamente reciente, ha permitido el registro de imágenes de alta calidad, dadas sus características especiales: los transductores de alta resolución posicionados muy cerca de las estructuras cardíacas y la posibilidad de realizar numerosos cortes tomográficos (transductor multiplano). La ETE rápidamente proporciona (el procedimiento tiene una duración promedio de 12 minutos), no sólo los detalles de la ubicación, el movimiento, la apariencia e información objetiva de la " textura del tejido ", sino, los aspectos hemodinámicos (como los observados en las figuras 3 y 4) correspondientes a mixomas de las aurículas derecha e izquierda, encontrados en dos pacientes (mujer y hombre) de 39 y 62 años respectivamente.

Con el Doppler color se documenta la obstrucción a nivel tricúspide y mitral. También es posible el registro de la información en la sala de cirugía. La ETE es considerada como un procedimiento semi-invasivo, de buena tolerancia y un bajo índice de complicaciones⁽¹³⁾.

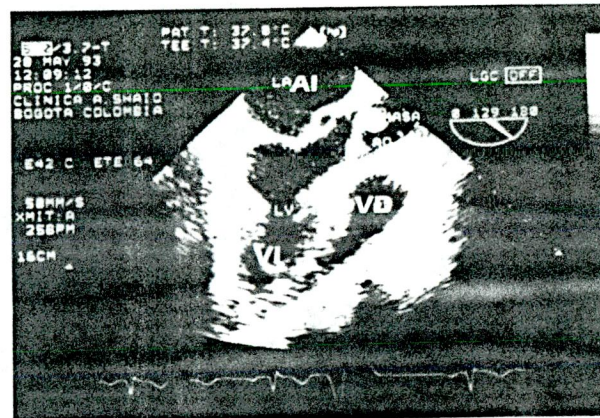


FIGURA 5

Imagen obtenida por Eco trasesofágico multiplano, lo cual muestra una masa adherida a las valvas de la válvula aortica sin antecedentes de proceso infeccioso. Se encontro por cirugía una masa que infiltraba las valvas coronarias y pendia hacia el VI, induciendo la insuficiencia aortica. No se confirmo diagnostico de fibroelastoma papilar. Por patologia se describe una valva fibrohalinizada con trombo fibrino-hemorrágico. Con esto se demuestra la dificultad actual de hacer diagnosticos diferenciales precisos, pues ningún método cuenta con un sistema adecuado de caracterización de tejidos

Como otros métodos, no permite todavía el establecimiento preciso del tipo de tejido y un diagnóstico diferencial adecuado, lo cual en los casos de masas intracardíacas, sería de enorme valor. La figura 5 muestra



FIGURA 6

Corte histológico que corresponde a la masa localizada en la válvula aórtica (fig 5). Válvula fibrinohialinizada y Trombo Fibrinohemorrágico (H.E x10).

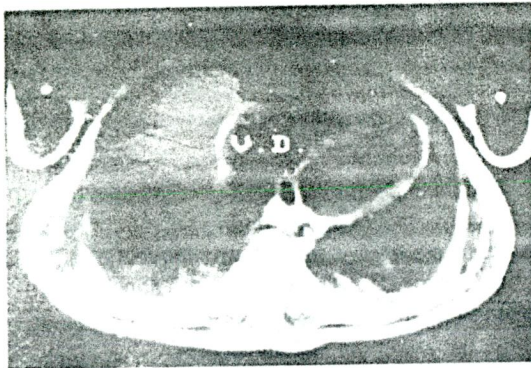


FIGURA 7

Estudio de resonancia magnética que en los cortes trasaxiales evidencia un aumento en el espesor del tabique interventricular con señal de relajación magnética heterogénea y áreas hiperintensas de aspecto fibroso. Lesión localizada en el tabique interventricular de aspecto benigno.

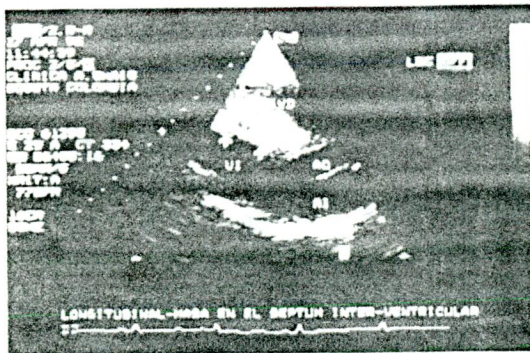


FIGURA 8

Corresponde a un corte longitudinal por Eco tratorácico en el que se observa engrosamiento y alteración en la textura del tejido a nivel del septum interventricular.

un ejemplo de este aspecto . El registro por ETE multiplano demuestra una masa dependiente de la válvula aórtica, considerada inicialmente como un tumor (fibroelastoma papilar), pero en realidad identificado por histología (fig 6) como una válvula fibronohialinizada con un trombo fibrino-hemorrágico, aunque presentaba todo el aspecto quirúrgico de un tumor.

Resonancia Nuclear Magnética

Este método ha demostrado su enorme eficacia para identificar los tumores benignos y malignos que comprometen las cavidades cardíacas. La Cine Resonancia Nuclear Magnética permite una visualización dinámica, siendo por ello muy útil en los tumores móviles (mixomas). La verificación o el descarte de una masa intracardiaca previamente sugerida por la ecocardiografía, es la indicación más frecuente para el uso de la Resonancia Nuclear Magnética (RNM), así se consigue una mayor especificidad. La variabilidad de las imágenes con la cual aparecen los mixomas, puede reflejar la composición relativamente rica en agua del tejido mixomatoso (alta intensidad de la señal vs tejido y calcificación, y/o baja intensidad de la señal). Los fibromas entre otros, muestran una disminución en la intensidad de la señal relacionada con el miocardio. Esto es compatible con una T2 corta del tejido fibroso. Hallazgos similares han sido identificados en un tuberculoma conformado por calcificación y tejido fibroso. Las figuras 7 y 8, corresponden a los registros de ecocardiografía tratorácica y de resonancia nuclear magnética de un hombre joven asintomático con ECG anormal, en quien la RNM no permitió (tampoco el Ecocardiograma) establecer con precisión un diagnóstico etiológico. De igual forma, las intensidades de los trombos intracardiacos son variables y no son definitivamente distinguibles de las masas no trombóticas. La localización de las masas y la distribución del área que comprometen, son los parámetros más aplicados. Los mixomas casi siempre se localizan en el septum interauricular y los trombos en las paredes. Los angiosarcomas se localizan típicamente en la unión atrioventricular y estan asociados con una enfermedad pericárdica significativa, ésta puede incluir derrames complejos.

Tomografía Computarizada Ultrarrápida.

Es otro procedimiento no invasivo, promisorio para la detección de las masas intracardiacas. Exhibe una gran capacidad de resolución , una excelente opacificación de las cavidades, reduce los artefactos ocasionados por el movimiento y disminuye las dosis de radiación, estas propiedades hacen del Imatron C-100 UFCT (Ultrafast Computed Tomography), un procedimiento útil para la identificación de las imágenes cardíacas. Sus desventajas son la irradiación (relativamente baja) y el uso de materiales de contraste. Las dosis de irradiación es discretamente mayor que la de un TAC conven-



FIGURA 9

Aspecto bastante característico de un mixoma extraído quirúrgicamente de la aurícula izquierda con implantación en el Septum Inter-auricular. Masa globular, algo lobulada, de consistencia blanda y gelatinosa con áreas de hemorragia, de ahí su color predominantemente rojo pero también con zonas amarillas y grises (Cortesía del Departamento de Cirugía Cardiovascular, F. C. Shaio).

ANATOMÍA PATOLÓGICA DE LOS TUMORES BENIGNOS, MIXOMA ^(1,2,6)

El mixoma es un tumor benigno, descrito principalmente en mujeres jóvenes y en hombres mayores de 85 años. El 75% se origina en la aurícula izquierda y el 20% en la aurícula derecha. Es muy rara (5%) su presentación en los ventrículos. Se ha establecido una incidencia familiar. En la revisión del hospital de Montreal se reporta una incidencia de tumores en jóvenes y niños inferior al 9%.

Las características macroscópicas describen un tumor globular, lobulado, de consistencia suave y gelatinosa (fig. 9) con un diámetro promedio de 40 a 80 mm, de color gris y amarillo, en el cual se aprecian (de acuerdo con el tamaño) áreas de hemorragia y necrosis. Generalmente son pedunculados, se implantan mediante un saco fibroso en el endocardio y cerca al margen de la *fosa ovalis*. El grosor y el tamaño del saco fibroso, determinan la movilidad del tumor y por ende su incidencia en el ciclo cardíaco y las características de los síntomas.

Microscópicamente sus células son polihédricas, pequeñas, con el núcleo redondo, están sumergidas en un estroma mixomatoso afibrilar, con predominio de mucopolisacáridos. Se pueden observar células complementarias como linfocitos, histiocitos y células plasmáticas.

Aunque el origen de los mixomas está aclarado, algunos grupos de trabajo ^(1,2,6) creen que los mixomas podrían proceder de un trombo endocárdico o en una excrecencia de Lambi. Sin embargo, su típica presentación en las aurículas y las características anatomopatológicas de las muestras quirúrgicas, hacen reevaluar este concepto.

Ningún hallazgo clínico es patognomónico de Mixoma y este con facilidad semeja otras patologías. La embolización sistémica ocurre aproximadamente en el 40% de los pacientes. Como se observa en la figura 10, correspondiente a un mixoma obtenido por resección quirúrgica de la aurícula izquierda, su aspecto es lobulado y las áreas de necrosis y hemorragia, sugieren su potencial embolígeno. Si al cuadro de embolización sistémica se le pueden determinar los sínto-

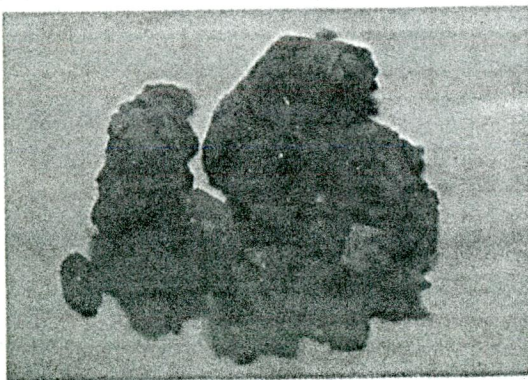


FIGURA 10

La foto corresponde a un mixoma resecaado quirúrgicamente de la aurícula izquierda. Su aspecto lobulado con áreas de necrosis hemorrágica, podrían hacerlo potencialmente embolígeno. (Cortesía del Departamento de Cirugía C. Vascular, F. C. Shaio)

de embolización sistémica se le pueden determinar los síntomas constitucionales y la presencia de fiebre, se debería pensar también en la posibilidad clínica de una endocarditis infecciosa subaguda.

El mixoma de la aurícula derecha (la segunda frecuencia de localización), presenta una clínica que corresponde con la insuficiencia cardíaca congestiva derecha, hay ingurgitación yugular y soplo tricúspide. De desarrollarse un cuadro embólico, este puede llevar a disnea, tos y dolor torácico.

Son muy pocos los reportes hechos en la literatura de mixomas ventriculares ⁽¹⁾. De los tumores primarios del ventrículo derecho, el mixoma es realmente raro y su incidencia es del 4%. Generalmente se insertan en el septum interventricular. Las publicaciones indican que en los individuos jóvenes se localiza en ventrículo derecho, causando obstrucción en el área de salida y alterando en consecuencia la fracción de eyección. En este punto, se debe considerar el diagnóstico diferencial con la Estenosis Pulmonar e Infundibular. Por otro lado, el mixoma del ventrículo izquierdo es todavía más raro, puede presentarse como un embolismo y raramente causa síntomas constitucionales. Debe ser diferenciado de la Estenosis Aortica y de la Estenosis hipertrófica subaortica idiopática ⁽¹⁾.

El tratamiento de los mixomas es quirúrgico y frecuentemente requiere una resección amplia. En ocasiones, es necesaria la reconstrucción de la aurícula o el septum por medio de parches de pericardio ⁽²⁾. Las complicaciones más frecuentes en el posoperatorio inmediato son las arritmias supraventriculares.

La recurrencia de los mixomas aumenta su posibilidad de malignización a sarcomas, y aunque se han descrito sus metástasis al cerebro, las meninges, la piel, el hueso y el pulmón, ello debe ser comprobado ya que puede corresponder a lesiones embólicas.

Fibroelastoma Elástico Papilar ⁽¹⁾

Es un tumor papilar que compromete el anillo aortico y el endocardio adyacente. Aunque es una patología exclusiva de los adultos, se le ha descrito en niños, quienes presentan compromiso de la válvula tricúspide. Histológicamente es semejante a un Mixoma, no da ningún síntoma patognomónico, puede incluso ser asintomático y su hallazgo accidental durante la autopsia.

Rhabdomioma ^(2,3)

Representa el hamartoma más común en los niños. En el 85% de los casos ocurre antes de los 15 años de edad y puede ser la manifestación cardíaca de la Esclerosis Tuberosa. Estos tumores son de mal pronóstico. Cuando se les diagnostica antes del primer año de edad, puede anticiparse una mortalidad por complicaciones cardíacas cercana al 100%, durante los 5 próximos años. Las lesiones generalmente son múltiples y comprometen los ventrículos más frecuentemente que las aurículas. La lesión es infiltrativa, aunque puede comportarse como una masa intraventricular, la cual

limita el área de salida y ocasiona la sintomatología inherente. La infiltración del miocardio en la vecindad del sistema de conducción puede producir arritmias de amplia variedad, incluyendo bloqueo A-V fatal. Los tumores grandes dentro de las cavidades, pueden producir obstrucciones y falla cardíaca. Puede simular cardiopatías congénitas en razón a la poca propensión a crecer del tumor, la cirugía cuando está indicada por el comportamiento del tumor, con resección subtotal, jugaría un papel muy importante.

Histológicamente sus células son aracniformes, están agrupadas en pequeños islotes, con proceso fibrilar y una matriz que semeja una falsa encapsulación del tumor. El tratamiento depende de sus características clínicas. En los tumores multicéntricos con zonas de esclerosis no se aconseja la cirugía, por el contrario en los pacientes reportados con buenas condiciones generales pero con tumores y sintomatología obstructiva en el área de salida del ventrículo, se puede hacer terapia excisional. El factor más importante en la determinación del pronóstico es la presencia o ausencia de esclerosis tuberosa.

Fibroma ⁽¹⁾

Es un tumor solitario. Se presenta como una masa ventricular. El 75% de las lesiones producen síntomas en menores de 10 años. Son tumores firmes, sin capsula, con un diámetro promedio de 3 a 7 cm. Microscópicamente, tienen una cantidad indeterminada de células fibrosas las cuales reemplazan el tejido muscular y se pueden calcificar. Los niños permanecen asintomáticos o fallecen de muerte súbita. El tratamiento recomendado es la cirugía.

Lipoma ⁽²⁾

Se los ha reportado en un amplio rango de edades, desde neonatos hasta individuos de 77 años. Se sospecha su presencia en aquellos pacientes con cardiomegalia de etiología indeterminada. La mitad de estos tumores se originan en el subendocardio, el resto se distribuye entre el miocardio y el subepicardio. Su localización más frecuente es el ventrículo izquierdo y la aurícula derecha. Los tumores nacen en la pared libre del ventrículo y se pueden desprender fácilmente durante el acto quirúrgico, por lo tanto, se recomienda la cirugía con circulación extracorpórea.

Mesotelioma ^(1,2)

Es un tumor congénito de frecuente ocurrencia en mujeres adultas. Se ha evidenciado en pacientes de muerte súbita con disociación aurículo-ventricular. Su diagnóstico es exclusivamente *posmortem*.

Estos tumores pueden comprometer selectivamente el nodo AV y formar nódulos que alteren la conducción. Por su localización, no se recomienda la resección quirúrgica. Sin embargo, se debe preservar una electrofisiología cardíaca adecuada, debiéndose entonces colocar un marcapaso y controlándose la posible aparición de la fibrilación ventricular.

Hemangioma ^(1,4)

Son extremadamente raros, sólo se han reportado 23 casos en la literatura. Los síntomas se deben generalmente a la compresión de las estructuras cardíacas y a la obstrucción del área de salida. El diagnóstico habitualmente se realiza con TAC o RNM, en ellos se puede visualizar su hipervascularización. El manejo es quirúrgico con circulación extracorpórea. Son tumores de buen pronóstico.

ANATOMÍA PATOLÓGICA DE LOS TUMORES MALIGNOS

Sarcomas ^(1,9)

Son los tumores malignos más frecuentes. Representan aproximadamente el 20% de todos los tumores primarios corazón. Ocurren en adultos sin predominio de sexo. El sitio más frecuente de presentación son las cavidades derechas, y de éstas, la aurícula derecha exhibe la más alta incidencia. Este tumor se origina en cualquier capa histológica del corazón, sin embargo, sea cual sea el origen, se comporta muy agresivamente: invade las capas adyacentes, posteriormente las estructuras aledañas y por último da metástasis a distancia, las cuales se confirman en el 80% de los pacientes durante el diagnóstico. En tales casos el tumor se considera incurable y presentará un patrón de sobrevida de meses a años.

La presentación clínica característica es la cardiomegalia, con falla cardíaca congestiva, dolor en tórax, fiebre, hemopericardio, arritmias y muerte súbita.

La clasificación histológica es difícil y no varía para nada el pronóstico del paciente. Existen reportes recientes del MD ANDERSON CANCER CENTER ⁽⁹⁾, institución en la cual se estudió la presentación de los tumores malignos primarios, variedad sarcomas, desde 1964 hasta 1981. Se reunió un total de 21 pacientes; en siete de los cuales se practicó cirugía, en uno quimioterapia y en los 13 restantes, quimioterapia más cirugía. La tasa de mortalidad fue del 8,3% por mes y los orígenes histológicos más frecuentes incluían: Angiosarcoma (siete casos), histiocitoma maligno (siete casos), fibrosarcoma (dos casos), rhabdomiosarcoma (dos casos), leiomiomasarcoma (dos casos) y un sarcoma indiferenciado. Al realizar el análisis estadístico, el patrón histológico no fue determinante en la sobrevida de los sarcomas. Esta, se aproximó en la serie a 24 meses. Al analizar el papel de la quimioterapia adyuvante, no se documentó variación representativa en la sobrevida. El estudio concluye que los sarcomas cardíacos son una enfermedad terminal y fatal.

Otros Tumores Malignos ^(1,2)

Se han reportado linfomas, histiocitomas, plasmocitomas y mesenquimoma maligno, pero estos reportes son aislados y al no estar acompañados por la incidencia de su presentación, no son tenidos en cuenta.

EXPERIENCIA CON TUMORES PRIMARIOS DE CO- RAZÓN, EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CANCER- ROLOGÍA Y LA CLÍNICA A. SHAIQ (BOGOTÁ)

Materiales y Métodos

Para hacer la revisión se acudió al Instituto Nacional de Cancerología, sitio de remisión nacional de patología tumoral y entidad líder del plan nacional de cancer, de las historias clínicas desde 1935 hasta julio 1994. Solamente se encontraron tres casos. También se revisaron las historias de la Clínica Shaio, institución especializada en el estudio y manejo de la patología cardiovascular, comprendidas desde el año 1984, hasta julio de 1994. Ello fue posible gracias a la colaboración de su departamento de cirugía y del archivo de su departamento de patología. Se copiaron los reportes de 25 casos. Es importante advertir que de la historia académica de la Clínica Shaio, sólo se consideraron los últimos 10 años, porque en este periodo los registros fueron más completos.

Se procesaron los datos de las historias clínicas, los síntomas reportados, los antecedentes, el examen físico, el inicio de la sintomatología, los métodos de diagnóstico, el tratamiento quirúrgico, las complicaciones posoperatorias y el estado actual de los pacientes.

RESULTADOS

La revisión fue realizada sobre un total de 28 pacientes, tres de ellos provenientes (10%) del Instituto Nacional de Cancerología (INC) y los 25 restantes (90%), de la Fundación Clínica Shaio (CS).

En esta patología no se encontró predominancia por sexos. Los pacientes se distribuyen entre 14 hombres y 14 mujeres, con un promedio de edad de 44,3 años (promedio de 50 años en los hombres y 43 años para las mujeres) y un rango de edad comprendido entre 15 a 87 años. El subgrupo de edad con mayor casuística fue el de 45 a 60 años, el 42%. Le siguió el grupo de 15 a 45 años, con el 39%. Los mayores de 60 años registraron el 14% y los menores de 15 años, solo un caso (5%). La distribución por edad y sexo se mantuvo dentro de los mismos rangos como se evidencia en la Tabla No. 4.

Sin embargo, en la experiencia de uno de los autores se destaca el hallazgo hecho en el laboratorio de Ecocardiografía, en el cual sobre un total aproximado de 15000 estudios realizados en menores de 15 años, sólo se encontraron dos pacientes infantiles masculinos, uno de los cuales,

TABLA No. 4
DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO

GRUPO EDAD	MASCULINO		FEMENINO		TOTAL	
	No	%	No	%	No.	%
MENORES 15	0	0	1	7	1	5
15-45	4	28	7	50	11	39
45-60	8	57	6	43	14	50
MAYORES 60	2	15	0	0	2	6
TOTAL	14	100	14	100	28	100

un recién nacido, presentaba múltiples masas en el ventrículo izquierdo, con el aspecto "característico" de un Rhabdomioma asintomático. El otro, de 10 años, presentaba Rhabdomiomas distribuidos en la pared libre del ventrículo izquierdo y el septum interventricular. Además Esclerosis Tuberosa. Desde el punto de vista cardiovascular, el paciente se encontraba asintomático. El paciente fue remitido desde el servicio de Neuropediatría de otra Institución, para complementación de la investigación clínica de su proceso neurológico.

En relación con los principales síntomas anotados en la Tabla No. 5, el más frecuente fue la disnea, presente en 18 pacientes con un período de evolución máximo de un año. Sin embargo, este no fue el único síntoma, concomitantemente se presentaron otros: los síntomas constitucionales fueron los menos frecuentes y solamente se les detectó en dos pacientes. El síncope y el ACV sólo se establecieron en el 35% de los pacientes y su período de duración fue inferior a los dos meses. En términos generales, el momento de presentación de los síntomas varió de un mes a dos años.

Los signos fueron clasificados de acuerdo con lo reportado en la Tabla No. 6. El más frecuente fue un soplo de insuficiencia valvular con predominio clínico en la válvula mitral, en el 35% de los pacientes. Es de anotar como el examen físico fue normal en el 32% y las arritmias únicamente ocurrieron en dos pacientes, quienes se presentaron con fibrilación auricular.

Entre los métodos de diagnóstico empleados, se incluyó el electrocardiograma, la Rx tórax y el cateterismo cardíaco. En este punto, las dos instituciones difieren un poco en cuanto a recursos tecnológicos en cardiología. En el INC sólo se realizó el estudio complementario completo en un paciente, (el primer paciente reportado es de 1949). A esto contribuyo entre otros, la evolución tan negativa de la enfermedad, la cual ocasionó el fallecimiento de los pacientes antes de establecerse el diagnóstico. Tampoco se dispuso de un adecuado estudio de anatomía patológica, que permitiera determinar el tipo de lesión presentada por los pacientes. Por lo tanto, únicamente se reportan los métodos diagnósticos utilizados en los 25 pacientes de la CS.

El método diagnóstico de elección fue el ecocardiograma. Su registro fue anormal en el 100% de los pacientes. Este método ha sido complementado durante los últimos años con la técnica trasesofágica, con esto se agrego claridad al registro. Se llama la atención sobre las medidas derivadas del registro de la lesión, las cuales fueron confirmadas con la anatomía patológica en el 75% de los pacientes. Se reportó una lesión con un tamaño promedio de 30,4 x 16,8 mm.

El electrocardiograma por el contrario, estaba normal en casi la mitad del grupo de pacientes en quienes fue realizado (incluyendo el paciente que fue completamente estudiado en el INC. Ver Tabla No. 7).

Los aspectos anatómicos y funcionales, aunque complementarios, son más claros y precisos con el método traseso-

TABLA No. 5
SINTOMAS PRINCIPALES

SINTOMA	No.	%
DISNEA	18	64
SINCOPE	7	25
DOLOR	7	25
PALPITACIONES	6	24
I.C.C.	6	24
EMBOLIA	3	10

TABLA No. 6
SIGNOS PRINCIPALES

SIGNO	No.	%
SOPLO (INSUF)*	10	35
EXAMEN NORMAL	9	32
SIGNOS FALLA	7	25
SOPLO (ESTEN)**	4	14
OTRO RUIDO	3	10
ARRITMIA	1	3
** Estenosis	* Insuficiencia	

fágico (ETE) que con el trastorácico (ETT), como se documentó en las figuras 3 y 4. Con el Doppler color y sus restantes modalidades, es posible obtener información funcional.

Respecto a la localización del tumor (Tabla No. 8), en los 26 pacientes estudiados con profundidad, se estableció una localización más frecuente en la aurícula izquierda, el 69%; seguida por la aurícula derecha, en el 30%. Unicamente en el .077 % se dió la localización en el ventriculo derecho. Esta fue registrada en dos pacientes, hombre y mujer de 28 y 49 años,

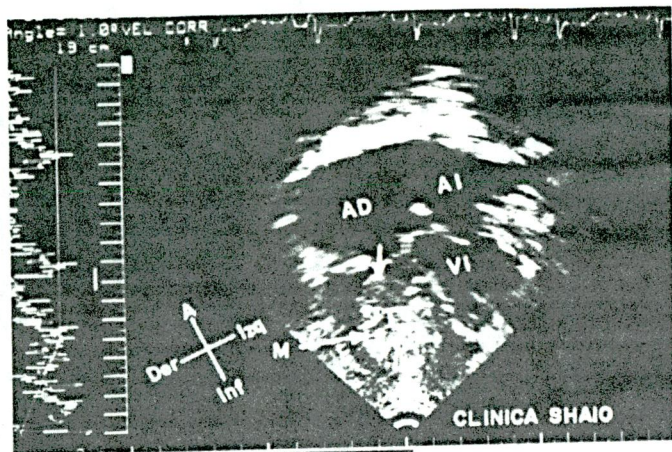
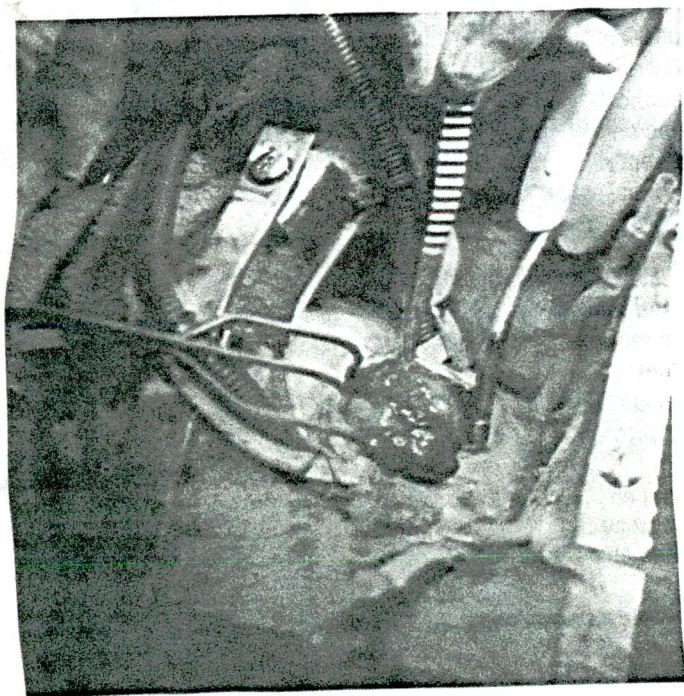


FIGURA 11

Ilustra por Ecocardiografía trastorácica uno de los dos casos registrados en la institución, correspondiente a un mixoma del ventriculo derecho en una mujer de 49 años con historia de Disnea progresiva y soplo sistólico III y IV con máxima intensidad de auscultación en 3° y 4° espacio intercostal izquierdo, línea paraesternal, por lo cual clínicamente se habla considerado como una comunicación interventricular. AD: Aurícula derecha, AI: Aurícula izquierda, T: Tumor, VD: Ventriculo derecho



**TABLA No.7
HALLAZGOS EN EL
ELECTROCARDIOGRAMA**

E.K.G.	No.	%
NORMAL	12	48
BCRDHH	6	24
BCRIHH	4	16
ALT RITMO	1	4
TAQUICARDIA	1	4

**TABLA No. 8
LOCALIZACION DEL TUMOR**

CAVIDAD	No.	%
A. IZQUIERDA	18	69
A. DERECHA	8	30
V. DERECHO	2	1
V. IZQUIERDO	0	0

respectivamente. Uno de los casos es ilustrado en las figuras 9, 10 y 11. Estas corresponden al caso de una mujer con historia de disnea progresiva y soplo sistólico III/IV, el cual había sido considerado clínicamente como una comunicación inter-ventricular, sin reporte alguno de lesión sobre el ventriculo izquierdo.

Todos los pacientes fueron llevados a cirugía.

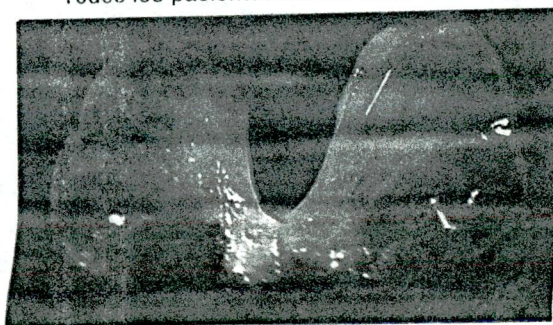


FIGURA 13

Ilustra el mixoma del ventriculo derecho en el cual se aprecia el pediculo y la base de implantación. El aspecto es muy característico su tamaño fue de 6X4 cm. La implantación se hizo en la parte inferior del septum muscular. La angiografía había demostrado neovascularización por la coronaria derecha

FIGURA 12

Foto durante el acto quirurgico que ilustra la extirpación de un mixoma del ventriculo derecho por auriculotomia derecha. Se trata de la paciente descrita en la fig.11. La masa correspondió a un mixoma del ventriculo derecho de aproximadamente de 9 X 5 cm

Se realizó una resección primaria de la lesión, con auriculotomía. El procedimiento fue desarrollado sin complicaciones en la gran mayoría de los pacientes, sólo un paciente desarrolló choque cardiogénico, derrame pericárdico y evolución muy tórpida, falleciendo en el posoperatorio inmediato. Su reporte de anatomía patológica correspondió a un Sarcoma de alto grado.

Dos casos de tumores malignos se ilustran en algunos de sus aspectos más importantes. El primero se refiere a una mujer de 31 años. A éste, se le hace un registro con el Ecocardiograma Trasesofágico (fig 14) y se le considera inicialmente como un mixoma. La figura 15 muestra los aspectos macroscópicos obtenidos durante el proceso quirúrgico, los cuales corresponden a un fibrosarcoma.

Las figuras 16, 17 y 18, muestran los aspectos del otro tumor (espécimen de patología), resecado a un hombre de 36 años, los

FIGURA 14

Muestra por Ecocardiografía Trasesofágica Bi-plana (flecha) La presencia de una imagen de tumor localizado en la aurícula izquierda, en una mujer de 31 años. La masa tenía buen movimiento, protruía hacia el ventrículo izquierdo en mayor relación con la valva mitral anterior y generando un gradiente pico de 22 mm Hg, y medio de 18 mm Hg. Se clasificó como un mixoma pero correspondió a un fibrosarcoma con áreas de diferenciación mixomatosa, de acuerdo con la descripción histológica.

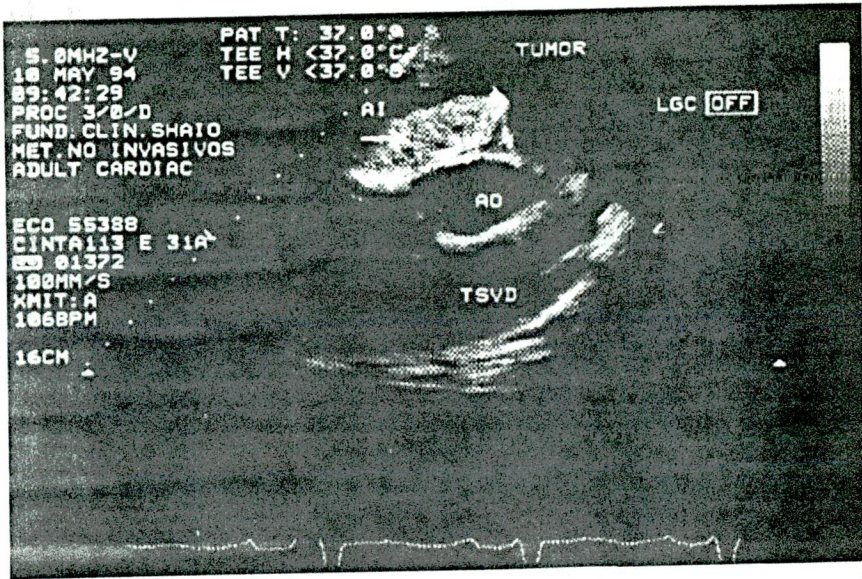
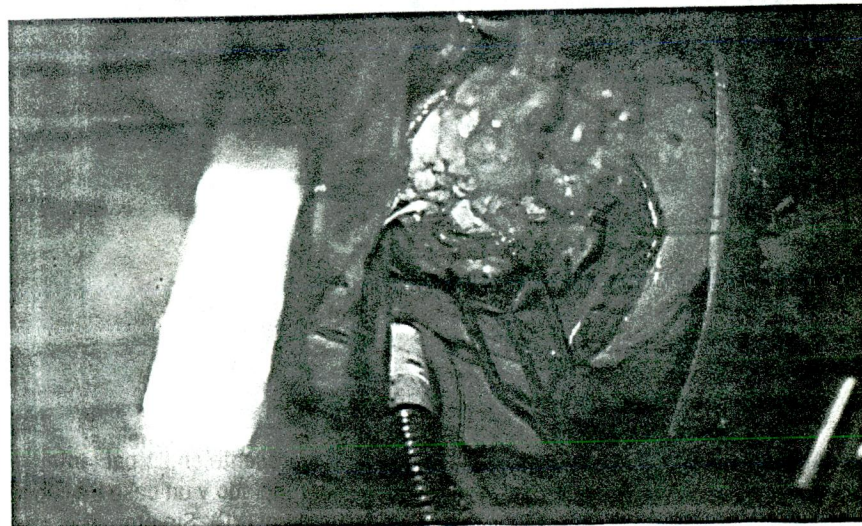


FIGURA 15

Ilustra la resección durante la cirugía del tumor descrito en la Fig. 14. La masa estaba adherida al septum inter atrial y a la pared libre de la aurícula izquierda. Extendiéndose hacia las venas pulmonares izquierdas. Se hizo una resección de parte del techo de la aurícula izquierda, pared libre y aurícula izquierda. La masa midió 11 X 6 X 4 cm, de aspecto cerebroides e irregular, de consistencia blanda. Correspondió a un fibrosarcoma.



hallazgos histológicos y el estudio con inmunoperoxidasa. Este caso correspondió a un angiosarcoma, clasificado (también por Ecocardiografía) inicialmente como un mixoma.

Aunque los registros del ecorcardiograma reportaron tumores en 28 pacientes, se descartaron tres pacientes, en quienes después de la cirugía se comprobó la presencia de un trombo, con ello se excluyó la patología tumoral. El patrón histológico (Tabla No. 9) más frecuente encontrado fue el

FIGURA 16

Ilustra un tumor resecado de la aurícula izquierda en un hombre de 36 años. Correspondió a un Angiosarcoma de 12 X 8 X 6 cm. Fue necesaria la resección de una buena parte de la aurícula izquierda. Ocupaba el 90% de la cavidad auricular y fue interpretado inicialmente como un mixoma

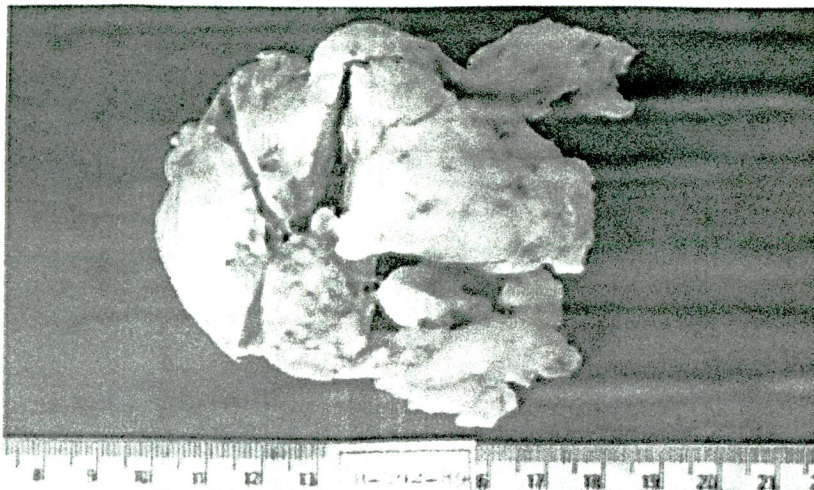


FIGURA 17

Estudio de Inmunoperoxidasa X 40, positivo para Actina en el tejido correspondiente al tumor (Angiosarcoma)

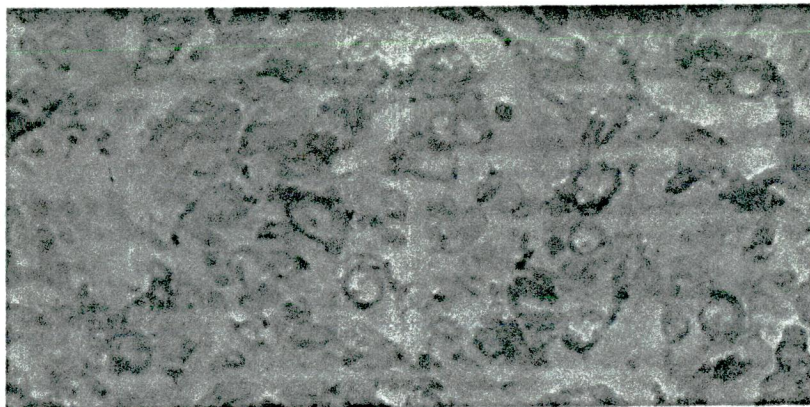
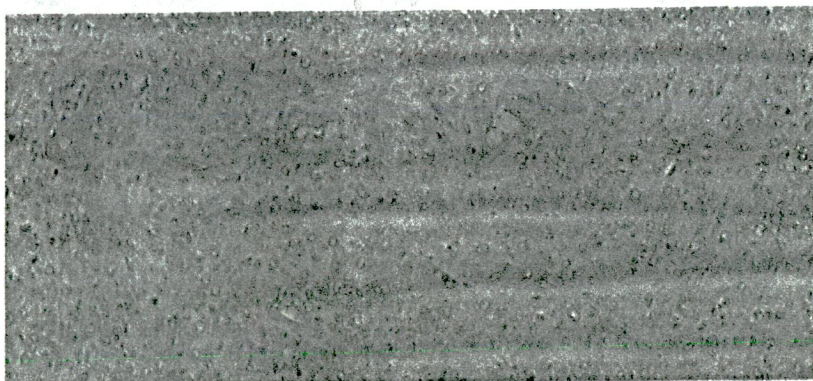


FIGURA 18

Aspectos histológicos del Angiosarcoma. Muestra un tumor muy pleomórfico con células fusiformes y formación de espacios tipo vascular. H.E X10



de mixoma, presente en 21 pacientes (84%). Se reportó un caso de sarcoma mal diferenciado y un caso de leiomioma metastásico a pulmón (registrado en el INC). Sin embargo, de los dos pacientes fallecidos en el

TABLA No. 9
PATRON HISTOLOGICO

HISTOLOGIA	No.	%
MIXOMA	21	75
SARCOMA	1	4,7
LEIOMIOSARCOMA	1	4,7
NO DETERMINADO	2	9,5

INCS no se obtuvo el informe de patología, aunque por la evolución de la enfermedad, podrían ser considerados malignos. Lo anterior confirmó un reporte aproximado del 16% de casos, con patología maligna.

Actualmente, de los 28 pacientes estudiados, sobreviven 24. La mortalidad en la F.C. Shaio fué del 4%. El ecocardiograma significó un recurso que facilitó el diagnóstico relativamente precoz, especialmente cuando el médico clínicamente sospecho una anomalía cardíaca.

Discusión

Si bien, el período de observación fue extendido al máximo, no fue posible revisar la totalidad de la experiencia acumulada en los dos instituciones, especialmente en la Clínica Shaio. Se copiaron los reportes de 28 casos de Tumores Primarios de Corazón, una serie que a los ojos de muchos podría ser reducida, pero dadas las características de las instituciones, el medio ambiente social y cultural en el cual se desarrolló el estudio y lo raro de la patología «*perse*», se puede asumir que la serie es amplia y corresponde al historial de la ciudad en donde se desarrolló el estudio, pues las dos instituciones seleccionadas para la revisión, son centros de primera línea para la remisión de estas patologías.

Larrieu y colaboradores⁽¹⁰⁾, describieron 25 casos de tumores primarios de corazón compilados y seguidos en un período comprendido entre 1956 a 1980, realizado en la Universidad de Vancouver (Canadá). La casuística de estos autores estableció un promedio del 76% para los tumores benignos, característicamente mixoma, y la predominancia femenina en una relación de 17:1. El diagnóstico fue obtenido por medio de cateterismo y ecocardiograma. La mortalidad registrada fue del 100% en el grupo (el 24%) de los tumores malignos. El método de elección para el tratamiento fue el quirúrgico. No se reportó complicación alguna, ni la presencia de recidiva.

Aunque la aparición de los tumores malignos de corazón es todavía rara, ellos representan aproximadamente el 25% de la incidencia de neoplasias cardíacas (según las series varía de 0.001 a 0.28%)^(1,2,4,11).

Putman y colaboradores (9) realizaron una revisión de historias del MD ANDERSON CANCER CENTER, desde 1964 hasta 1989, agrupando tan sólo 25 casos. Esta cifra es de particular importancia, ya que esta institución es un centro importante para la remisión internacional de pacientes con cáncer. Además, sirvió también para confirmar que los sarcomas primarios de corazón son una enfermedad generalmente fatal y cuando aparecen los síntomas, la enfermedad está tan avanzada que la evolución es irreversible.

La experiencia de Murphy^(11,12) del Texas Heart Institute, no se aleja mucho de los datos obtenidos en esta revisión. El, revisó las historias clínicas acumuladas durante 25 años, correspondientes a 133 pacientes, repartidos entre 58 hombres y 75 mujeres. Encontró 102 tumores metastásicos en tan sólo 19 pacientes. El ecocardiograma fue considerado el método diagnóstico de elección, pero cuando el diagnóstico no estaba claro, se recurrió también al cateterismo y a la RNM. Todos los pacientes fueron llevados a cirugía y como se recomienda en los demás estudios, esta debe ser extensa y en lo posible con circulación extracorporea. Adicionalmente la serie registra una tasa de supervivencia del 91%, pero no se determinaron las recidivas. La mortalidad en los tumores malignos fue absoluta.

Otra experiencia importante es la desarrollada en "Mayo Clinic"⁽⁶⁾. Allí, se revisó la anatomía patológica de los especímenes obtenidos entre 1957 y marzo de 1991. El grupo de estudio consistió en 39 hombres y 67 mujeres, con un rango de edad comprendido entre los dos y los 80 años. Los mixomas reportados con localización en la aurícula izquierda fueron 64 y en la aurícula izquierda fueron 16. Además, se encontraron cinco tumores lipomatosos, siete fibroelastomas elástico papilares y un hamartoma. En ocho pacientes se reportaron tumores malignos. Lo destacable de este estudio, es su aporte a los indicios patológicos que permiten anticipar las posibles complicaciones posoperatorias y/o una mala evolución:

- las figuras mitóticas,
- la presencia de vasculatura adicional
- los tumores con un alto contenido celular
- y adicionalmente acompañados con zonas de necrosis.

Hay otros datos anecdóticos como los Hamartomas reportados en Paris por Brizard y Cols., quienes de-

mostraron uno de los 23 casos publicados hasta el momento en el mundo. O el reporte de Ohgi (5), en el cual se confirma a un angiosarcoma como causa de ruptura y taponamiento cardíaco.

CONCLUSIONES

1. Los resultados obtenidos no están del todo en concordancia con los reportados en otras instituciones. Una diferencia importante radica en la relación entre los sexos, en este estudio fue de 1:1. Sólo se reportó un caso de 15 años. No se pudo disponer de otros registros infantiles. Ello podría ser un capítulo adicional para esta experiencia, asumido para el efecto, por otras instituciones en donde se atiende la patología infantil. Como se había advertido anteriormente, en la experiencia del laboratorio de Eco, procedente de un total de 15.000 estudios realizados en el grupo pediátrico, únicamente se reportaron dos infantes en quienes se detectaron rhabdomiomas, desafortunadamente sin seguimiento alguno, puesto que fueron remitidos y atendidos en otras instituciones.

2. No hay hallazgos clínicos patognomónicos que indiquen la presencia de este tipo de lesiones. Como métodos paraclínicos, el electrocardiograma y la radiografía de tórax no aportan mayor información a la sospecha clínica.

3. El método diagnóstico de elección fue el Ecocardiograma transtorácico. Este reportó una suficiente capacidad diagnóstica. La información fue complementada con el Eco trasesofágico. Es de advertir que en esta serie, no se diagnosticaron dos casos de sarcoma, pues a la ecocardiografía (ETT Y ETE) presentaban el aspecto y el comportamiento de los mixomas.

4. Otros métodos adicionales de diagnóstico, aunque podrían complementar el estudio del paciente que va a ser llevado a cirugía, no aportan nada a la complementación del diagnóstico, cuando éste ha sido sugerido por el ecocardiograma. Sin embargo y con particular atención, se deberían buscar métodos adicionales que sugieran malignidad, como la RNM.

5. Una vez hecho el diagnóstico, el tratamiento de la elección es la cirugía, con exéresis extensa y mediante soporte con circulación extracorporea. El control posoperatorio de estos pacientes es el habitual. La tasa de recidiva es hasta ahora del 0%, en los tumores benignos, pero se confirma una mortalidad del 100% en los tumores malignos. En estos, se recomienda una terapia paliativa.

6. Se dejan abiertos estos registros para estudios

futuros que busquen establecer los factores pronósticos, la posible recidiva tumoral u otra hipótesis complementaria.

Especial agradecimiento al Dpto de Cirugía Cardiovascular, Drs J. Correa y N. Sandoval, por sus aportes al artículo

BIBLIOGRAFÍA

1. SILVERMAN, NA. Primary cardiac tumors. *Ann Surg*. 191 (2): 127-138. 1980.
2. HALL, R; COOLEY, D; et al. Neoplastic Heart Disease. in: *THE HEART*. Hurst, Interamericana. 1994. pp 2007-2039.
3. SZUCS, RA; REHR, RB; et al. Magnetic Resonance Imaging of Cardiac Rhabdomyosarcoma. *Cancer* 67: 2066-2077. 1994.
4. BRIZARD, C; LATREMOUILLE, C; et al. Cardiac Hemangiomas. *Ann Thorac Surg* 56: 390-394. 1993.
5. OHRI, SK; NIHOYANNOPOLUS, P; et al. Angiosarcoma of the Heart Causing Cardiac Rupture: A Rare Cause of Hemopericardium. *Ann Thorac Surg* 55: 525-528. 1993.
6. TAZELAAR, HD; LOCKE, TJ. Pathology of surgically excised Primary Cardiac Tumors. *Mayo Clin Proc* 67: 957-965. 1992.
7. WHITE, R; DAVISON, MB. Cardiac Tumors: Diagnosis and Management. *Curr Probl Cardiol* 17 (2): 73-137. 1992.
8. ERGINA, PL; KOCHAMBA, GS; et al. Atrial Myxomas in Young Children: An Alternative Surgical Approach. *Ann Thorac Surg*. 56: 1180-1183. 1993.
9. PUTNMAN, JB; SWEENEY, MS; et al. Primary Cardiac Sarcomas. *Ann Thorac Surg*. 51: 906-910. 1991.
10. LARRIEU, AJ; JAMIESON, WRE; et al. Primary Cardiac tumors. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 83: 339-348. 1982.
11. MURPHY, MC; SWEENEY, MS; et al. Surgical Treatment of Cardiac Tumors. *Ann Thorac Surg*. 49: 612-618. 1990.
12. CHITWOOD, WR. Cardiac neoplasm. *J. Cardiac Surg*. 3: 119-154. 1988.

fágico (ETE) que con el trastorácico (ETT), como se documentó en las figuras 3 y 4. Con el Doppler color y sus restantes modalidades, es posible obtener información funcional.

Respecto a la localización del tumor (Tabla No. 8), en los 26 pacientes estudiados con profundidad, se estableció una localización más frecuente en la aurícula izquierda, el 69%; seguida por la aurícula derecha, en el 30%. Únicamente en el .077 % se dió la localización en el ventrículo derecho. Esta fue registrada en dos pacientes, hombre y mujer de 28 y 49 años,

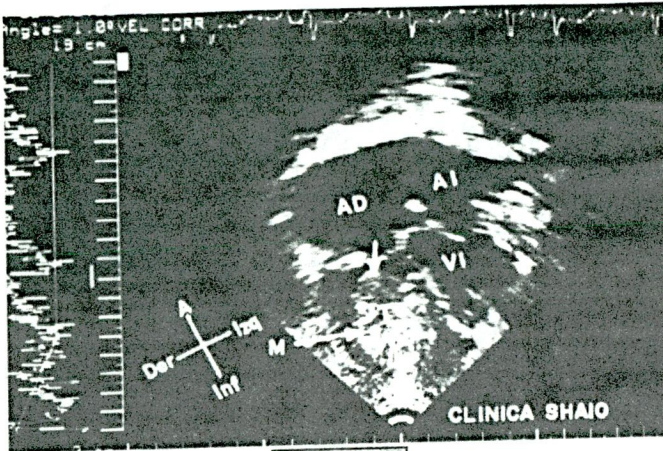


FIGURA 11

Ilustra por Ecocardiografía tratorácica uno de los dos casos registrados en la institución, correspondiente a un mixoma del ventrículo derecho en una mujer de 49 años con historia de Disnea progresiva y soplo sistólico III y IV con máxima intensidad de auscultación en 3° y 4° espacio Intercoastal izquierdo, línea paraesternal, por lo cual clínicamente se habla considerado como una comunicación interventricular. AD: Aurícula derecha, AI: Aurícula izquierda, T: Tumor, VD: Ventrículo derecho

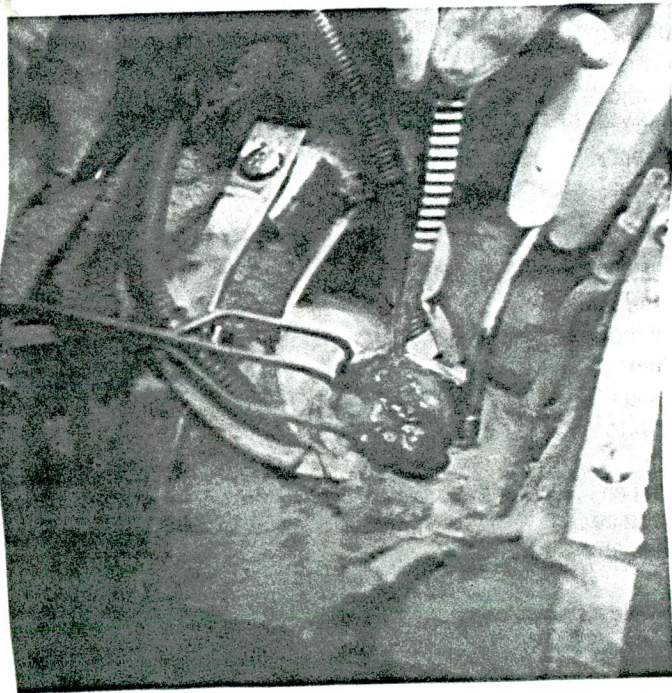


TABLA No.7
HALLAZGOS EN EL ELECTROCARDIOGRAMA

E.K.G.	No.	%
NORMAL	12	48
BCRDHH	6	24
BCRIHH	4	16
ALT RITMO	1	4
TAQUICARDIA	1	4

TABLA No. 8
LOCALIZACION DEL TUMOR

CAVIDAD	No.	%
A. IZQUIERDA	18	69
A. DERECHA	8	30
V. DERECHO	2	1
V. IZQUIERDO	0	0

respectivamente. Uno de los casos es ilustrado en las figuras 9, 10 y 11. Estas corresponden al caso de una mujer con historia de disnea progresiva y soplo sistólico III/IV, el cual había sido considerado clínicamente como una comunicación inter-ventricular, sin reporte alguno de lesión sobre el ventrículo izquierdo.

Todos los pacientes fueron llevados a cirugía.

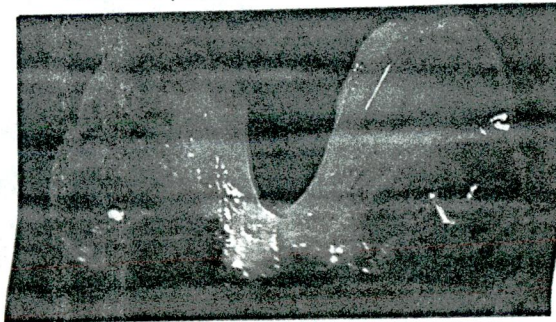


FIGURA 13

Ilustra el mixoma del ventrículo derecho en el cual se aprecia el pedículo y la base de implantación. El aspecto es muy característico su tamaño fue de 6X4 cm. La implantación se hizo en la parte inferior del septum muscular. La angiografía había demostrado neovascularización por la coronaria derecha

FIGURA 12

Foto durante el acto quirúrgico que ilustra la extirpación de un mixoma del ventrículo derecho por auriculotomía derecha. Se trata de la paciente descrita en la fig.11. La masa correspondió a un mixoma del ventrículo derecho de aproximadamente de 9 X 5 cm

Se realizó una resección primaria de la lesión, con auriculotomía. El procedimiento fue desarrollado sin complicaciones en la gran mayoría de los pacientes, sólo un paciente desarrolló choque cardiogénico, derrame pericárdico y evolución muy tórpida, falleciendo en el posoperatorio inmediato. Su reporte de anatomía patológica correspondió a un Sarcoma de alto grado.

Dos casos de tumores malignos se ilustran en algunos de sus aspectos más importantes. El primero se refiere a una mujer de 31 años. A éste, se le hace un registro con el Ecocardiograma Trasesofágico (fig 14) y se le considera inicialmente como un mixoma. La figura 15 muestra los aspectos macroscópicos obtenidos durante el proceso quirúrgico, los cuales corresponden a un fibrosarcoma.

Las figuras 16,17 y 18, muestran los aspectos del otro tumor (espécimen de patología), resecado a un hombre de 36 años, los

FIGURA 14

Muestra por Ecocardiografía Trasesofágica Bi-plana (flecha) La presencia de una imagen de tumor localizado en la aurícula izquierda, en una mujer de 31 años. La masa tenía buen movimiento, protruía hacia el ventrículo izquierdo en mayor relación con la válvula mitral anterior y generando un gradiente pico de 22 mm Hg, y medio de 18 mm Hg. Se clasificó como un mixoma pero correspondió a un fibrosarcoma con áreas de diferenciación mixomatosa, de acuerdo con la descripción histológica.

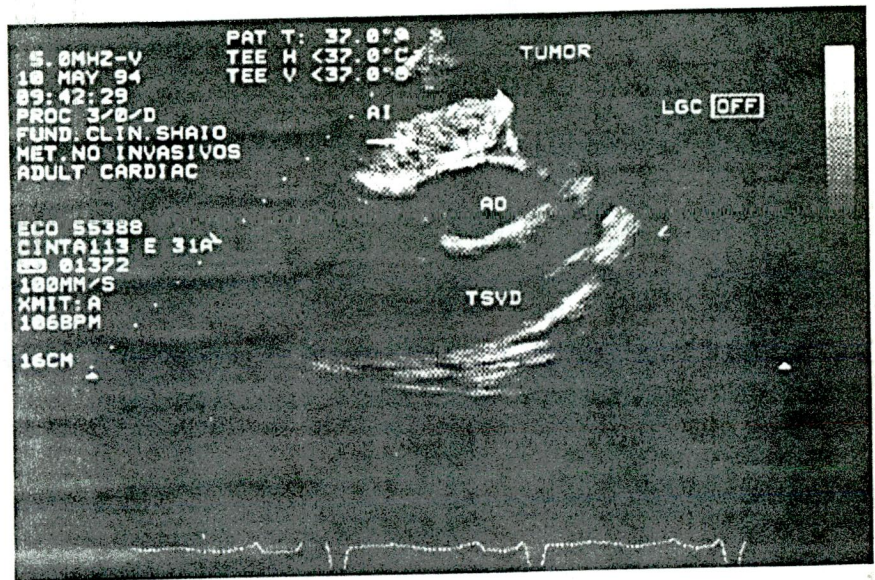
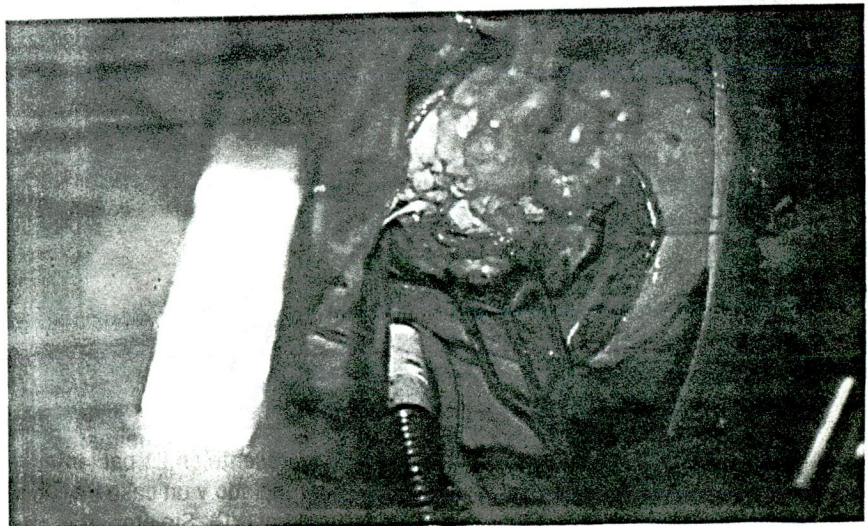


FIGURA 15

Ilustra la resección durante la cirugía del tumor descrito en la Fig. 14. La masa estaba adherida al septum inter atrial y a la pared libre de la aurícula izquierda. Extendiéndose hacia las venas pulmonares izquierdas. Se hizo una resección de parte del techo de la aurícula izquierda, pared libre y aurícula izquierda. La masa midió 11 X 6 X 4 cm, de aspecto cerebroides e irregular, de consistencia blanda. Correspondió a un fibrosarcoma.



hallazgos histológicos y el estudio con inmunoperoxidasa. Este caso correspondió a un angiosarcoma, clasificado (también por Ecocardiografía) inicialmente como un mixoma.

Aunque los registros del ecorcardiograma reportaron tumores en 28 pacientes, se descartaron tres pacientes, en quienes después de la cirugía se comprobó la presencia de un trombo, con ello se excluyó la patología tumoral. El patrón histológico (Tabla No. 9) más frecuente encontrado fue el

FIGURA 16

Ilustra un tumor resecado de la aurícula izquierda en un hombre de 36 años. Correspondió a un Angiosarcoma de 12 X 8 X 6 cm. Fue necesaria la resección de una buena parte de la aurícula izquierda. Ocupaba el 90% de la cavidad auricular y fue interpretado inicialmente como un mixoma

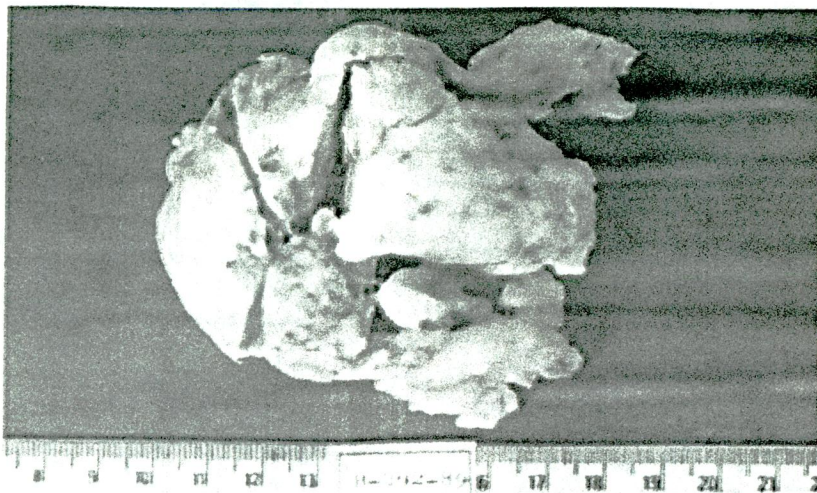


FIGURA 17

Estudio de Inmunoperoxidasa X 40, positivo para Actina en el tejido correspondiente al tumor (Angiosarcoma)

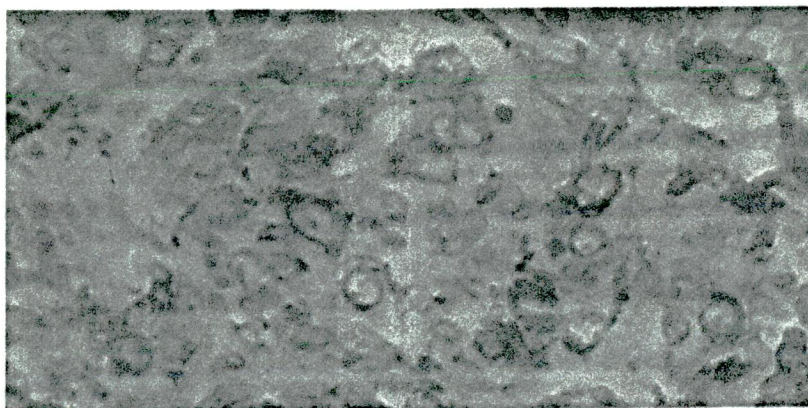
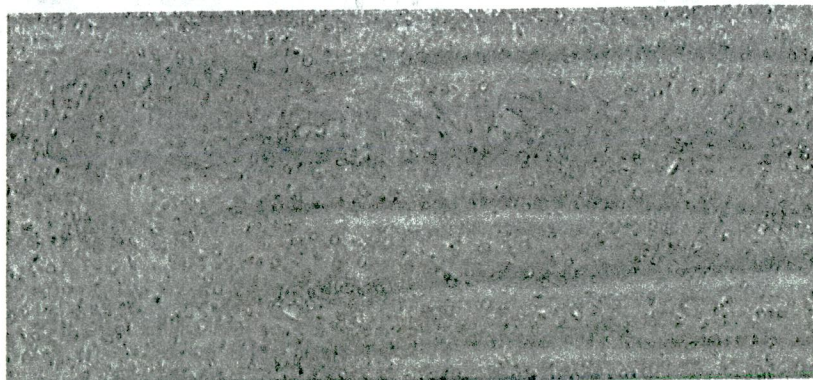


FIGURA 18

Aspectos histológicos del Angiosarcoma. Muestra un tumor muy pleomorfo con células fusiformes y formación de espacios tipo vascular. H.E X10



de mixoma, presente en 21 pacientes (84%). Se reportó un caso de sarcoma mal diferenciado y un caso de leiomioma metastásico a pulmón (registrado en el INC). Sin embargo, de los dos pacientes fallecidos en el

THE UNIVERSITY OF CHICAGO
LIBRARY

1950

1951

1952

1953

1954

1955

1956

1957

1958

1959

1960

1961

1962

1963

1964

1965

1966

1967

1968

1969

1970

1971

1972

1973

1974

1975

1976

1977

1978

TABLA No. 9
PATRON HISTOLOGICO

HISTOLOGIA	No.	%
MIXOMA	21	75
SARCOMA	1	4,7
LEIOMIOSARCOMA	1	4,7
NO DETERMINADO	2	9,5

INCS no se obtuvo el informe de patología, aunque por la evolución de la enfermedad, podrían ser considerados malignos. Lo anterior confirmó un reporte aproximado del 16% de casos, con patología maligna.

Actualmente, de los 28 pacientes estudiados, sobreviven 24. La mortalidad en la F.C. Shaio fué del 4%. El ecocardiograma significó un recurso que facilitó el diagnóstico relativamente precoz, especialmente cuando el médico clínicamente sospecho una anomalía cardíaca.

Discusión

Si bien, el período de observación fue extendido al máximo, no fue posible revisar la totalidad de la experiencia acumulada en los dos instituciones, especialmente en la Clínica Shaio. Se acopiaron los reportes de 28 casos de Tumores Primarios de Corazón, una serie que a los ojos de muchos podría ser reducida, pero dadas las características de las instituciones, el medio ambiente social y cultural en el cual se desarrolló el estudio y lo raro de la patología «*perse*», se puede asumir que la serie es amplia y corresponde al historial de la ciudad en donde se desarrolló el estudio, pues las dos instituciones seleccionadas para la revisión, son centros de primera línea para la remisión de estas patologías.

Larrieu y colaboradores⁽¹⁰⁾, describieron 25 casos de tumores primarios de corazón compilados y seguidos en un período comprendido entre 1956 a 1980, realizado en la Universidad de Vancouver (Canadá). La casuística de estos autores estableció un promedio del 76% para los tumores benignos, característicamente mixoma, y la predominancia femenina en una relación de 17:1. El diagnóstico fue obtenido por medio de cateterismo y ecocardiograma. La mortalidad registrada fue del 100% en el grupo (el 24%) de los tumores malignos. El método de elección para el tratamiento fue el quirúrgico. No se reportó complicación alguna, ni la presencia de recidiva.

Aunque la aparición de los tumores malignos de corazón es todavía rara, ellos representan aproximadamente el 25% de la incidencia de neoplasias cardíacas (según las series varía de 0.001 a 0.28%)^(1,2,4,11).

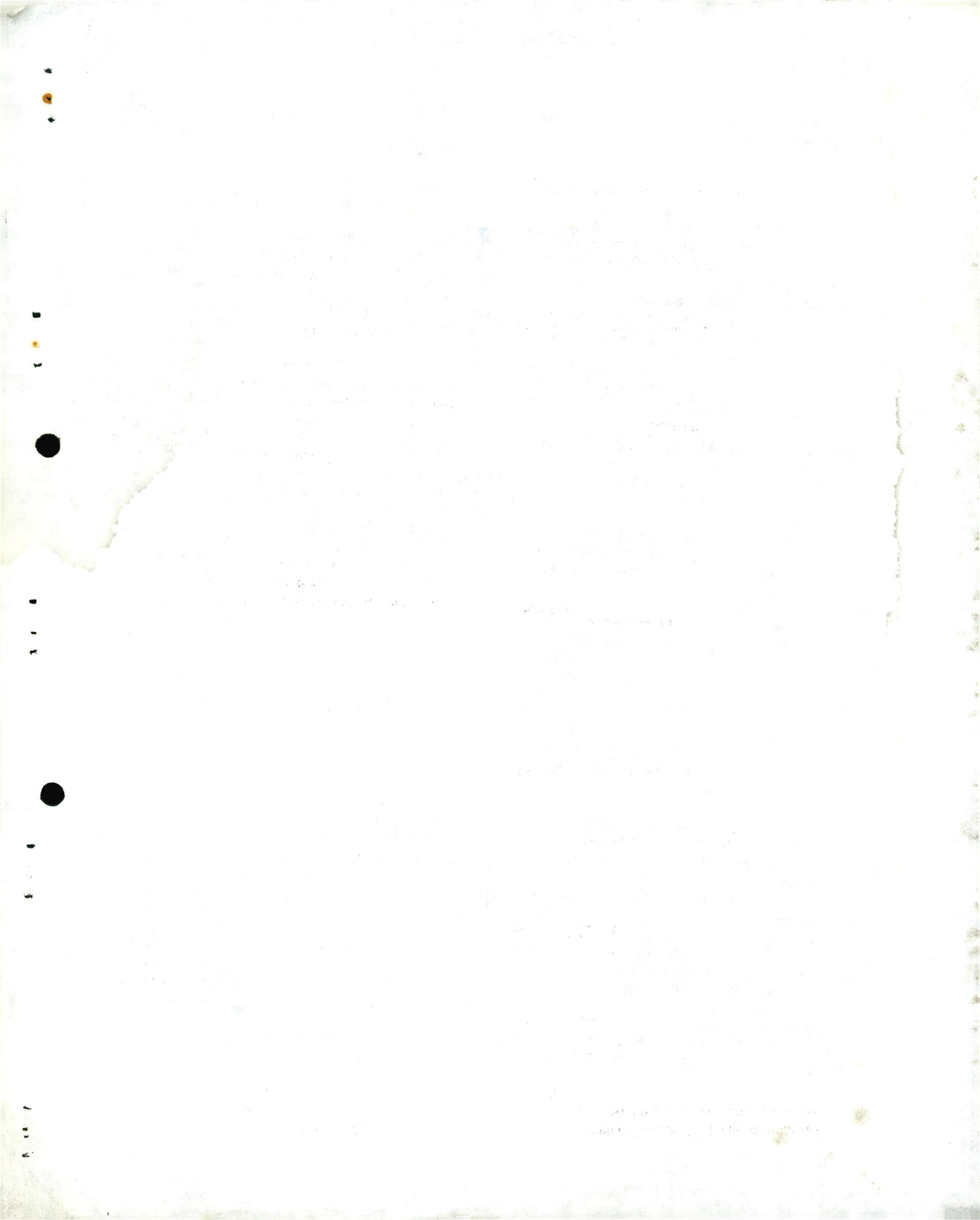
Putman y colaboradores (9) realizaron una revisión de historias del MD ANDERSON CANCER CENTER, desde 1964 hasta 1989, agrupando tan sólo 25 casos. Esta cifra es de particular importancia, ya que esta institución es un centro importante para la remisión internacional de pacientes con cáncer. Además, sirvió también para confirmar que los sarcomas primarios de corazón son una enfermedad generalmente fatal y cuando aparecen los síntomas, la enfermedad está tan avanzada que la evolución es irreversible.

La experiencia de Murphy^(11,12) del Texas Hearth Institute, no se aleja mucho de los datos obtenidos en esta revisión. El, revisó las historias clínicas acumuladas durante 25 años, correspondientes a 133 pacientes, repartidos entre 58 hombres y 75 mujeres. Encontró 102 tumores metastásicos en tan sólo 19 pacientes. El ecocardiograma fue considerado el método diagnóstico de elección, pero cuando el diagnóstico no estaba claro, se recurrió también al cateterismo y a la RNM. Todos los pacientes fueron llevados a cirugía y como se recomienda en los demás estudios, esta debe ser extensa y en lo posible con circulación extracorporea. Adicionalmente la serie registra una tasa de supervivencia del 91%, pero no se determinaron las recidivas. La mortalidad en los tumores malignos fue absoluta.

Otra experiencia importante es la desarrollada en "Mayo Clinic"⁽⁶⁾. Allí, se revisó la anatomía patológica de los especímenes obtenidos entre 1957 y marzo de 1991. El grupo de estudio consistió en 39 hombres y 67 mujeres, con un rango de edad comprendido entre los dos y los 80 años. Los mixomas reportados con localización en la aurícula izquierda fueron 64 y en la aurícula izquierda fueron 16. Además, se encontraron cinco tumores lipomatosos, siete fibroelastomas elástico papilares y un hamartoma. En ocho pacientes se reportaron tumores malignos. Lo destacable de este estudio, es su aporte a los indicios patológicos que permiten anticipar las posibles complicaciones posoperatorias y/o una mala evolución:

- las figuras mitóticas,
- la presencia de vasculatura adicional
- los tumores con un alto contenido celular
- y adicionalmente acompañados con zonas de necrosis.

Hay otros datos anecdóticos como los Hamartomas reportados en París por Brizard y Cols., quienes de-



1/327/95

- NEOPLASMAS CARDIACOS
- MIXOMA
- ECOCARDIOGRAFIA
- DIAGNOSTICO
- CIRUGIA

- Ortiz Santacruz, Carlos Alberto
- Iván Melgarejo
- Felipe Arriola
- Camilo Row

Instituto Nacional de Cancerología



INC002635