



NOMBRE DEL ESTUDIANTE:
Adly Candy Vázquez Hernández

DOCENTE:
Dr. Saúl Peraza Marín

MATERIA:
Cardiología

TEMA:
"Tumores Cardíacos"

CARRERA:
Medicina Humana

SEMESTRE:
5º
Tuxtla Gutiérrez, Chiapas

09/12/2020

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos (TC) se dividen en primarios y secundarios o metastásicos; estos últimos son unas 20-40 veces más frecuentes que los primarios. Los TC primitivos son una entidad de relativa rara presentación en la práctica médica. En una revisión autopsica clásica de Straus y Merliss ¹, su incidencia fue del 0,0017-0,28%. Lymburner ² encontró sólo 4 casos en 8.500 autopsias, lo que ofrece una incidencia del 0,05%. Nadas y Ellison ³ hallaron 1 caso por cada 10.000 autopsias. Estas referencias son antiguas, y aunque partimos del hecho de que los TC primitivos son poco frecuentes, cada vez se observan más y aparecen más publicaciones al respecto, y en este sentido habría que hacer las siguientes consideraciones: a) es una enfermedad infrecuente aunque no excepcional como lo era hace unas décadas; b) cada vez se diagnostican más casos y a ello han contribuido el uso y la aplicación de la ecocardiografía como herramienta diagnóstica fundamental en cardiología; c) todas las unidades médico - quirúrgicas de cardiología acumulan un número variable de casos a lo largo de los años, y d) la experiencia individual de un cardiólogo o un cirujano puede ser limitada. Aproximadamente el 75% son benignos y de éstos, más del 50% de los casos son mixomas. El 25% son malignos y la mayor parte corresponde a sarcomas. El tumor cardíaco benigno más frecuente en el adulto es el mixoma y en la edad pediátrica el rhabdomioma seguido del mixoma y el fibroma. La primera resección con éxito de un TC benigno (mixoma) con circulación extracorpórea (CEC) la realizó Crafoord ⁴ en 1954; posteriormente, se han publicado bastantes artículos, especialmente de series cortas o casos aislados; también se han realizado un número considerable de revisiones clínicas, quirúrgicas y anatomopatológica.

TUMORES CARDIACOS

TUMORES CARDÍACOS SECUNDARIOS O METASTÁSICOS

Son más frecuentes que los primarios y suelen ser metástasis de cáncer de mama o de pulmón, aunque el cáncer que más frecuentemente metastatiza al corazón es el melanoma. Las metástasis al corazón suelen ser nodulares, aunque a veces se produce una infiltración difusa. Se afecta más frecuentemente el pericardio, seguido del miocardio. Suelen ser asintomáticas, aunque pueden producir pericarditis, taponamiento cardíaco (si invaden el epicardio), insuficiencia cardíaca, arritmias, trastornos de conducción, etc.

El melanoma es un tumor con una alta propensión a la afección cardíaca. El carcinoma de pulmón y de mama, el sarcoma de tejido blando y el cáncer de riñón también son los orígenes más frecuentes de metástasis al corazón. La leucemia y el linfoma suelen metastastizar al corazón, pero el compromiso cardíaco suele ser asintomático y se suele detectar en forma incidental. Cuando un sarcoma de Kaposi se disemina por vía sistémica en un paciente inmunodeficiente (en general con sida), puede localizarse en el corazón, pero las complicaciones cardíacas clínicamente evidentes son poco frecuentes.

En cuanto al diagnóstico, el ECG sólo aporta datos inespecíficos y la radiografía a veces un aumento irregular de la silueta cardíaca. El ecocardiograma permite detectar el derrame secundario y a veces visualiza las metástasis. Otras pruebas diagnósticas útiles para delimitar su extensión son el TC y la RM. También son útiles las pruebas con isótopos, la angiografía y el análisis del líquido pericárdico.

Otras pruebas diagnósticas eficaces para delimitar su extensión son las TC y la cardioresonancia magnética. También son útiles las pruebas de isótopos, la angiografía y el análisis del líquido del pericardio, que suele ser hemático. El procedimiento de actuación suele ser paliativo, con pericardiocentesis cuando existen signos de taponamiento cardíaco percutánea con balón a la ventana pericárdica.

TUMORES CARDIACOS PRIMARIOS

Se originan a partir de estructuras cardíacas. Suelen ser benignos histológicamente pero "malignos" por su localización. De los benignos, el más frecuente es el mixoma. Los malignos suelen ser sarcomas, sobre todo en el corazón derecho y en edad pediátrica, con un pronóstico muy malo. A modo de ejemplo, pueden mencionarse los mixomas, los fibroelastomas papilares, los

rabdomiomas, los fibromas, los hemangiomas, los teratomas, los lipomas, los paragangliomas y los quistes pericárdicos.

Mixoma. Es el tumor cardíaco primario más frecuente y suele ser esporádico, aunque a veces (en torno al 10%) tiene una herencia autosómica recesiva, constituyendo el complejo de Carney (mioxoma, pigmentación cutánea segmentaria e hiperreactividad endocrina), formando los síndromes específicos, NAME, LAMB Y otros, asociándose en estos casos a lentigos, hiperplasia suprarrenal, fibroadenomas mamarios, tumores testiculares, adenomas hipofisarios y otras alteraciones. Los mixomas que aparecen en estos síndromes suelen ser multicéntricos, más recidivantes, y aparecer en pacientes más jóvenes.

Suelen ser únicos, originarse de forma pediculada en el tabique interauricular hacia la aurícula izquierda, produciendo signos y síntomas de estenosis mitral de forma intermitente (modificables con la postura del paciente al prolapsar sobre la válvula mitral). A veces, se ausculta un ruido en la diástole al “encajar” en la mitral (*plop tumoral*). cutáneas, acropaquias, fenómeno de Raynaud, anemia, poliglobulia, leucocitosis, trombocitopenia o trombocitosis, hipergammaglobulinemia, elevación de la VSG y PCR, etc.

El diagnóstico puede establecerse con ecocardiografía, siendo otras técnicas útiles el TC y la RM. El cateterismo puede provocar embolias sistémicas, por lo que no siempre se realiza.

El *tratamiento* es la resección quirúrgica, que suele ser curativa, aunque en ocasiones se producen recidivas. Otros tumores benignos. El lipoma suele ser asintomático. El rabdomioma y el fibroma son los más frecuentes en la infancia. El hemangioma y el mesotelioma pueden cursar con bloqueo AV por localizarse en la región del nodo AV.

El complejo de Carney : es un síndrome familiar autosómico dominante caracterizado por la aparición de mixomas cardíacos recidivantes asociados con cierta combinación de mixomas cutáneos, fibroadenomas mixoides mamarios, lesiones cutáneas pigmentadas (lentigos, efélides, nevos azules), neoplasias endocrinas múltiples (enfermedad suprarrenocortical nodular pigmentada que causa síndrome de Cushing, adenoma hipofisario que sintetiza hormona de crecimiento y prolactina, tumores testiculares, adenoma o carcinoma de tiroides y quistes de ovario), schwannoma melanótico psamomatoso, adenoma de mama ductal y osteocondromixoma. Al momento de la presentación los pacientes

suelen ser jóvenes (mediana de edad, 20 años), con múltiples mixomas (sobre todo en los ventrículos) y con un riesgo más alto de recidiva.

Los **fibroelastomas** papilares son papilomas avasculares que ocurren en las válvulas cardíacas en > 80% de los casos. Los papilomas tienen más probabilidades de ocurrir en el lado izquierdo del corazón), predominantemente en las válvulas aórtica y mitral. Los varones y las mujeres son afectados por igual. Los fibroelastomas papilares tienen pliegues papilares que se ramifican desde un núcleo central, en forma similar a una anémona. Alrededor del 45% son pedunculados. No causan disfunción valvular, pero presentan mayor riesgo de embolia.

Los **rabdomiomas** afectan sobre todo a lactantes y niños y el 80% de los pacientes tienen esclerosis tuberosa. Los rabdomiomas suelen ser múltiples y se localizan dentro del tabique o la pared libre del ventrículo izquierdo, donde afectan el sistema de conducción cardíaco. Estos tumores están compuestos por lobulillos duros, de color blanco que en general involucionan con el transcurso de los años. Un porcentaje minoritario de pacientes desarrolla taquicardias e insuficiencia cardíaca secundaria a obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Los **fibromas** se presentan sobre todo en niños y se asocian con adenomas sebáceos en la piel y tumores renales. Se producen sobre todo en las cavidades cardíacas izquierdas, a menudo dentro del miocardio ventricular, y pueden aparecer en respuesta a la inflamación. Estos tumores pueden comprimir o invadir el sistema de conducción cardíaco y causar arritmias y muerte súbita. Algunos fibromas forman parte de un síndrome de crecimiento corporal generalizado excesivo, queratoquistes odontogénicos, malformaciones esqueléticas y diversos tumores benignos y malignos (síndrome de Gorlin o de nevos basocelulares).

Los **hemangiomas** causan síntomas en una proporción minoritaria de pacientes. En general, se detectan en forma incidental durante exámenes solicitados a causa de otros cuadros.

Los **teratomas pericárdicos** afectan principalmente a los lactantes y los niños. Con frecuencia, se adhieren a la base de los grandes vasos. Alrededor del 90% se localiza en la región anterior del mediastino y el resto, en la región posterior del mediastino.

Los lipomas pueden aparecer en un amplio espectro de edades. Se originan en el endocardio o el epicardio y tienen base pediculada. Muchos son asintomáticos, pero pueden obstruir el flujo o causar arritmias.

El hallazgo **de paragangliomas**, incluso feocromocitomas, es inusual en el corazón, pero en caso de presentarse, suelen localizarse en la base del corazón cerca de las terminaciones del nervio vago. Pueden manifestarse con síntomas generados por la secreción de catecolaminas (p. ej., aumento de la frecuencia cardíaca y la tensión arterial, sudoración excesiva, temblor). Los paragangliomas pueden ser benignos o malignos.

Los quistes pericárdicos pueden simular un tumor cardíaco o un derrame pericárdico en una radiografía de tórax. En general son asintomáticos, aunque también pueden causar síntomas compresivos (p. ej., dolor torácico, disnea, tos).

TUMORES MALIGNOS PRIMARIOS

Los tumores malignos suelen ser sarcomas (angiosarcoma el más frecuente incluido el sarkoma de Kaposi, afectado en general a individuos jóvenes o de edad media), sobre todo a en la parte derecha del corazón, con un pronóstico muy malo.

El **sarcoma** es el tumor cardíaco maligno más frecuente. Los sarcomas afectan sobre todo a adultos de mediana edad (media, 44 años). Casi el 40% está representado por angiosarcomas, la mayoría de los cuales se origina en la aurícula derecha y compromete el pericardio, con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, taponamiento cardíaco y metástasis pulmonares. Otros tipos corresponden a sarcoma indiferenciado, histiocitoma fibroso maligno, leiomiomasarcoma, fibrosarcoma, rabdomiosarcoma, liposarcoma y osteosarcoma; éstos tienen más probabilidades de proceder de la aurícula izquierda y causar obstrucción de la válvula mitral e insuficiencia cardíaca.

El **mesotelioma pericárdico** es infrecuente. Afecta a individuos de cualquier edad, más hombres que mujeres, y causa taponamiento. Puede causar taponamiento cardíaco y constricción y puede metastatizar a la columna vertebral, los tejidos blandos adyacentes y el encéfalo.

El **linfoma primario** es muy poco común. Suele hallarse en pacientes con HIV/sida o en otras personas con inmunodeficiencia. Estos tumores crecen rápidamente y causan insuficiencia cardíaca, arritmias, taponamiento cardíaco y síndrome de la vena cava superior (VCS).

TUMORES METASTÁSICOS

El melanoma es un tumor con una alta propensión a la afección cardíaca . El carcinoma de pulmón y de mama, el sarcoma de tejido blando y el cáncer de riñón también son los orígenes más frecuentes de metástasis al corazón. La leucemia y el linfoma suelen metastatizar al corazón, pero el compromiso cardíaco suele ser asintomático y se suele detectar en forma incidental. Cuando un sarcoma de Kaposi se disemina por vía sistémica en un paciente inmunodeficiente (en general con sida), puede localizarse en el corazón, pero las complicaciones cardíacas clínicamente evidentes son poco frecuentes.

CUADRO CLÍNICO

Los tumores cardíacos causan signos y síntomas típicos de enfermedades mucho más frecuentes (p. ej., insuficiencia cardíaca, accidente cerebrovascular, enfermedad coronaria). Los signos y síntomas de los tumores cardíacos primarios benignos dependen del tipo tumoral, su localización, tamaño y friabilidad.

Tipos de signos y síntomas: Los síntomas se puede clasificar como Extracardíaco

Intramiocárdico Intracavitario

Los signos y síntomas **extracardíacos** pueden ser generales o mecánicos. Los síntomas generales (fiebre, escalofríos, letargo, artralgias y pérdida de peso) se asocian exclusivamente con los mixomas, tal vez como consecuencia de la liberación de citocinas (p. ej., interleucina [IL]-6). También pueden detectarse petequias. Estos y otros hallazgos pueden sugerir erróneamente una endocarditis bacteriana, enfermedades del tejido conectivo o cáncer oculto. Con algunos tumores (especialmente los mixomas gelatinosos) fragmentos de trombos o tumorales pueden embolizar en la circulación sistémica (p. ej., cerebro, arterias coronarias, los riñones, el bazo, los miembros) o los pulmones y causar manifestaciones específicas para estos órganos. Los síntomas mecánicos (p. ej., disnea, molestias torácicas) se deben a la compresión provocada por las cámaras cardíacas o las arterias coronarias o a la irritación pericárdica o el taponamiento cardíaco causado por el crecimiento o la hemorragia dentro del pericardio. Los tumores pericárdicos pueden ocasionar roces pericárdicos.

Los signos y síntomas **intramiocárdicos** se deben a arritmias, sobre todo bloqueos auriculoventriculares o intraventriculares o taquicardias supraventriculares o ventriculares paroxísticas secundarias a la compresión o la

infiltración del sistema de conducción (en especial en presencia de rabiomiomas y fibromas).

Los signos y síntomas **intracavitarios** se deben a la presencia de tumores que afectan la función valvular, el flujo sanguíneo o ambos (y ocasionan estenosis valvular, insuficiencia valvular o insuficiencia cardíaca). Los signos y síntomas intracavitarios pueden modificarse de acuerdo con la posición corporal, que puede alterar las fuerzas hemodinámicas y físicas asociadas con el tumor.

Síntomas y signos según el tipo de tumor

Los **mixomas** puede manifestarse con la tríada de insuficiencia cardíaca, enfermedad embólica, y los síntomas constitucionales. Los mixomas pueden producir un soplo diastólico similar al de la estenosis mitral, pero cuya intensidad y localización varían de un latido a otro de acuerdo con la posición corporal. Alrededor del 15% de los mixomas pediculados de la aurícula izquierda produce un ruido (“plop”) al caer en el orificio de la válvula mitral durante la diástole. Los mixomas también ocasionan arritmias. El síndrome de Raynaud y el hipocratismo digital son menos característicos, pero pueden hallarse.

A menudo, los **fibroelastomas** se descubren en forma incidental durante la autopsia y suelen ser asintomáticos; no obstante, pueden constituir el origen de embolias sistémicas.

Los **rabiomiomas** suelen ser asintomáticos.

Los **fibromas** causan arritmias y pueden provocar muerte súbita y síntomas obstructivos.

Los **hemangiomas** no suelen provocar síntomas, pero pueden causar cualquiera de los síntomas extracardíacos, intramiocárdicos o intracavitarios mencionados.

Los **teratomas** generan dificultad respiratoria y cianosis como resultado de la compresión de las arterias aorta y pulmonar o de un síndrome de la VCS generado por la compresión de la vena cava superior.

Los signos y síntomas de los **tumores cardíacos malignos** son de aparición más aguda y avanzan a mayor velocidad que en los tumores benignos. Los sarcomas cardíacos en general causan síntomas de obstrucción del tracto de entrada ventricular y taponamiento cardíaco. El mesotelioma provoca síntomas de pericarditis o taponamiento. El linfoma primario produce insuficiencia cardíaca progresiva refractaria, arritmias y síndrome de la VCS. Los tumores cardíacos metastásicos pueden manifestarse con cardiomegalia de aparición súbita, taponamiento cardíaco (generado por la acumulación rápida de líquido pericárdico

hemorrágico), bloqueo auriculoventricular, otras arritmias o insuficiencia cardíaca de etiología incierta. El paciente también puede presentar fiebre, malestar general, pérdida de peso, sudoración nocturna y anorexia.

DIAGNÓSTICO

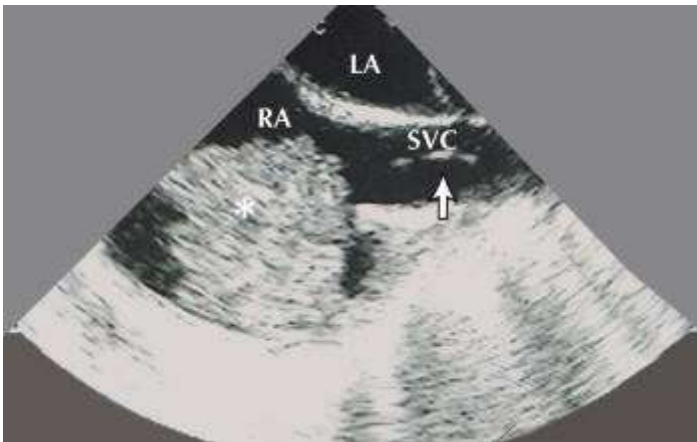
Ecocardiografía

RM cardíaca

TC cardíaca

El diagnóstico, que a menudo se retrasa debido a que los signos y síntomas son semejantes a los de otras enfermedades mucho más frecuentes, se confirma con ecocardiografía. La ecocardiografía transesofágica se emplea sobre todo para observar los tumores auriculares y la ecocardiografía transtorácica resulta más útil para visualizar tumores ventriculares.

Mixoma auricular (ecocardiografía)



se utiliza con frecuencia para identificar las características del tejido tumoral y proporcionar pistas sobre el tipo de tumor. Si los resultados no son concluyentes, la gammagrafía sincronizada y la tomografía computarizada (TC) pueden ser útiles.

Mixoma auricular (resonancia magnética cardíaca)



La TC cardíaca con contraste puede proporcionar información detallada con una resolución espacial superior en comparación con otras técnicas.

La biopsia generalmente no se realiza porque los estudios de diagnóstico por imágenes a menudo pueden distinguir entre tumores benignos y malignos y la biopsia podría diseminar en forma inadvertida células cancerosas en pacientes con un tumor maligno primario.

En los pacientes con mixomas, suelen pedirse varios estudios antes de la ecocardiografía porque sus síntomas son inespecíficos. Los hallazgos más frecuentes son anemia, trombocitopenia, leucocitosis y eritrosedimentación acelerada, y aumento de la proteína C reactiva y las gamma-globulinas. El ECG puede mostrar un aumento del tamaño de la aurícula izquierda. La radiografía de tórax convencional puede revelar depósitos de calcio en los mixomas en la aurícula derecha o en los teratomas que se manifiestan como tumores en la región anterior del mediastino. A veces, los mixomas se diagnostican tras el hallazgo de células tumorales en émbolos extirpados durante una cirugía.

Las arritmias y la insuficiencia cardíaca en pacientes con características de esclerosis tuberosa sugieren la presencia de rabiomiomas o fibromas. La aparición de nuevos signos y síntomas cardíacos en un paciente con cáncer extracardíaco indica la probabilidad de metástasis al corazón. La radiografía de tórax puede mostrar cambios inusuales en la silueta cardíaca.

TRATAMIENTO

Primario benigno: resección

Primario maligno: cuidados paliativos

Metástasico: depende del origen del tumor

El tratamiento de los tumores primarios benignos consiste en extirpación quirúrgica seguida por ecocardiografía seriada durante 5 o 6 años en busca de recidivas. Los tumores deben extirparse salvo que otra enfermedad (p. ej., demencia contraindique) la cirugía. La operación suele ser curativa (supervivencia de 95% a los 3 años). Las excepciones son los rhabdomiomas, que suelen involucionar espontáneamente y no requieren tratamiento, y el teratoma pericárdico, que puede necesitar pericardiocentesis de emergencia. Los pacientes con fibroelastoma también requieren una reparación o un reemplazo valvular. Cuando los rhabdomiomas o los fibromas son multifocales, la extirpación quirúrgica suele ser ineficaz y el pronóstico es desfavorable después del año; la supervivencia a los 5 años puede ser tan baja como del 15%.

El tratamiento de los tumores primarios malignos suele ser paliativo (p. ej., radioterapia, quimioterapia, manejo de las complicaciones), porque el pronóstico es nefasto.

El tratamiento de los tumores cardíacos metastásicos depende del origen del tumor. Puede consistir en quimioterapia sistémica o cuidados paliativos.

Bibliografías:

1. Primary tumors of the heart. Arch Pathol 1945; 39: 74-78
2. Tumors of the heart: histopathological and clinical study. Can Med Ass J 1934; 30: 368-375
3. Cardiac tumors in infancy. Am J Cardiol 1968; 21: 363-366
4. Discussion on mitral stenosis and insufficiency. En: Lam CR, editor. Proceedings of the International Symposium on Cardiovascular Surgery. Henry Ford Hospital. Detroit. Filadelfia: WB Saunders, 1955; 202
5. Tumors of the cardiovascular system. Atlas of Tumor Pathology. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1978; 5-71
6. Salguero R, Jurado A, Asenjo R. M. Manual CTO de medicina y cirugía. 2ª ed. Cardiología. CTO editorial, S. L. 2016.
7. Guadalajara Boo JF. Cardiología. 6ª ed. México: Méndez Editores; 2006.

