

# Original

## Tumores primarios del corazón (Presentación de dos casos)

Arnau Casellas\*  
Mariano Alou\*\*  
Luis Riera\*\*  
J.M. Domínguez\*\*\*

### Introducción

En el año 1968, W. Proctor Harwey<sup>1</sup>, clasificó a los tumores cardíacos en primarios y secundarios. Dentro de los primarios, incluyó a los benignos, generalmente representados por el mixoma, el rabdomioma y el hemangioma y a los malignos, donde contamos con los mesoteliomas, coeloteliomas y los sarcomas. Estos últimos engloban a los angiosarcomas, liposarcomas, fibrosarcomas, neurosarcomas, leiomiomas y a los rabdomiosarcomas.

Hasta hace pocos años el diagnóstico de tumor primario, casi siempre se realizaba en la mesa de autopsias o en el departamento de hemodinámica, ya que las diez formas sindrómicas descritas por Goodwin<sup>2</sup>, de acuerdo con su localización, infiltración, repercusión hemodinámica, cuadro clínico, radiología y electrocardiograma, se confundían con diferentes padecimientos cardiovasculares.

En estos últimos años y gracias a las aportaciones del ECO-bidimensional, estudio

con radio-isótopos, tomografía axial computarizada y resonancia magnética, se logra con facilidad el diagnóstico en vida del paciente, lo cual permite su ablación quirúrgica y en algunos casos, con resultado exitoso, el trasplante cardíaco<sup>3</sup>.

Hemos creído interesante la presentación de dos casos de tumor primario del corazón, el primero de ellos se trataba de un mixoma de aurícula izquierda y el segundo, un rabdomiosarcoma de la válvula pulmonar.

### Casos clínicos

1.º Caso - J.G.C. Mujer de 28 años, con el antecedente familiar de su madre diabética. Tiene 6 hermanos sanos, uno falleció a los 4 meses, ignorando la causa y el otro a los 37 años, por patología respiratoria.

Sin antecedentes personales patológicos de interés, salvo algunos cólicos renales y hemorroides. Hace 5 años, encontrándose en el 7º mes de embarazo, le aparece disnea de grandes esfuerzos, que evoluciona a disnea de medianos esfuerzos, le descubren pulso lento. El parto transcurrió sin problemas y le desaparece la disnea. Hace 3 años, a los 3 meses de un nuevo embarazo, reaparece la disnea y cae en arritmia completa por fibrilación auricular rápida. Sufre disnea paroxística nocturna con tos y expectoración hemoptoica. Le diagnostican estenosis mitral, por lo cual le remiten a nuestra consulta, donde oímos en apex, un primer ruido reforzado, soplo pausistólico, ausencia de chasquido y arrastre diastólico, sin fenómeno presistólico.

La auscultación se modificaba al adoptar la postura de Pachón. La TA era de 120/75, se palpaban pulsos periféricos, no había vísceromegalia.

El RX, en PA, no había cardiomegalia y en OAI, la aurícula izquierda se veía ligeramente dilatada, así como el arco medio pulmonar. Los hilios también estaban algo densos.

En el ECG, sólo se intensificaban discre-

\*Académico Numerario de la Real Academia de Medicina y Cirugía de Palma de Mallorca.

\*\*Policlínica Femenia, S.A.

\*\*\*Hospital de la Santa Cruz y San Pablo de Barcelona.

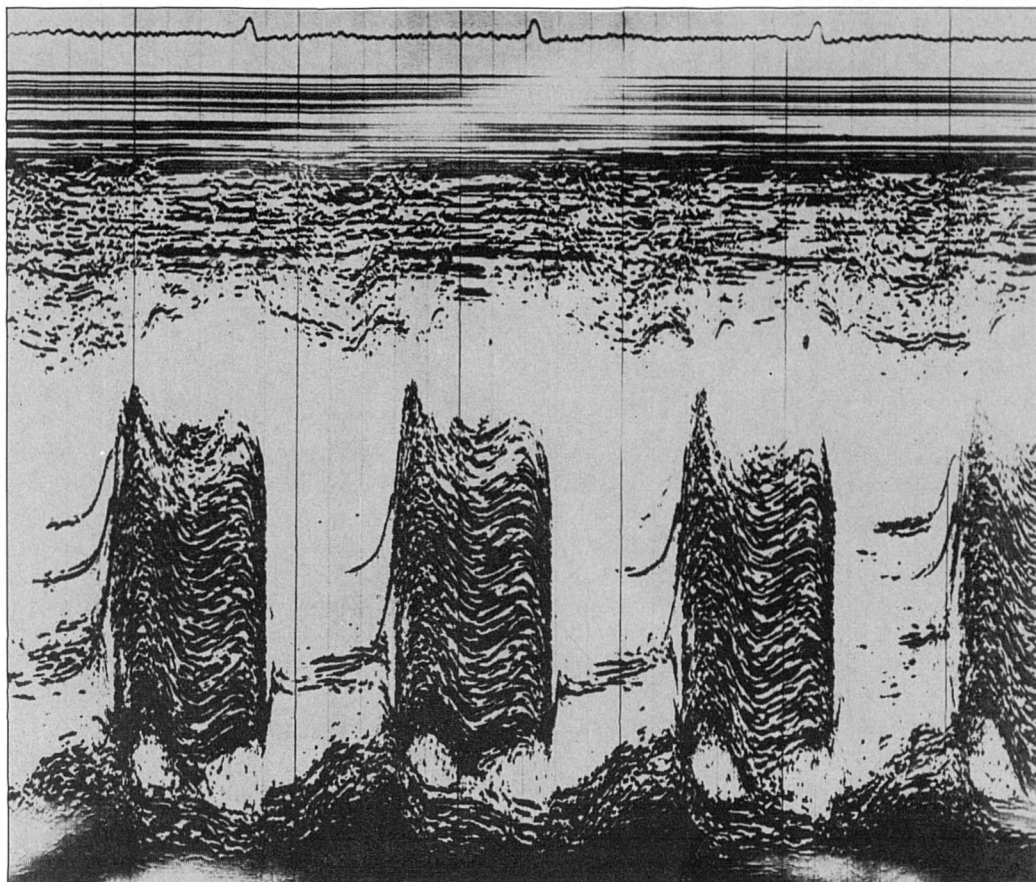


Figura 1. El ECO en Modo M, nos muestra los ECOS anormales, con variaciones en su densidad y estratificación, situados detrás de la gran valva mitral en el transcurso de la diástole, característica de los mixomas de aurícula izquierda.

tas alteraciones miocárdicas auriculares. El ventriculograma y la recuperación ventricular eran normales.

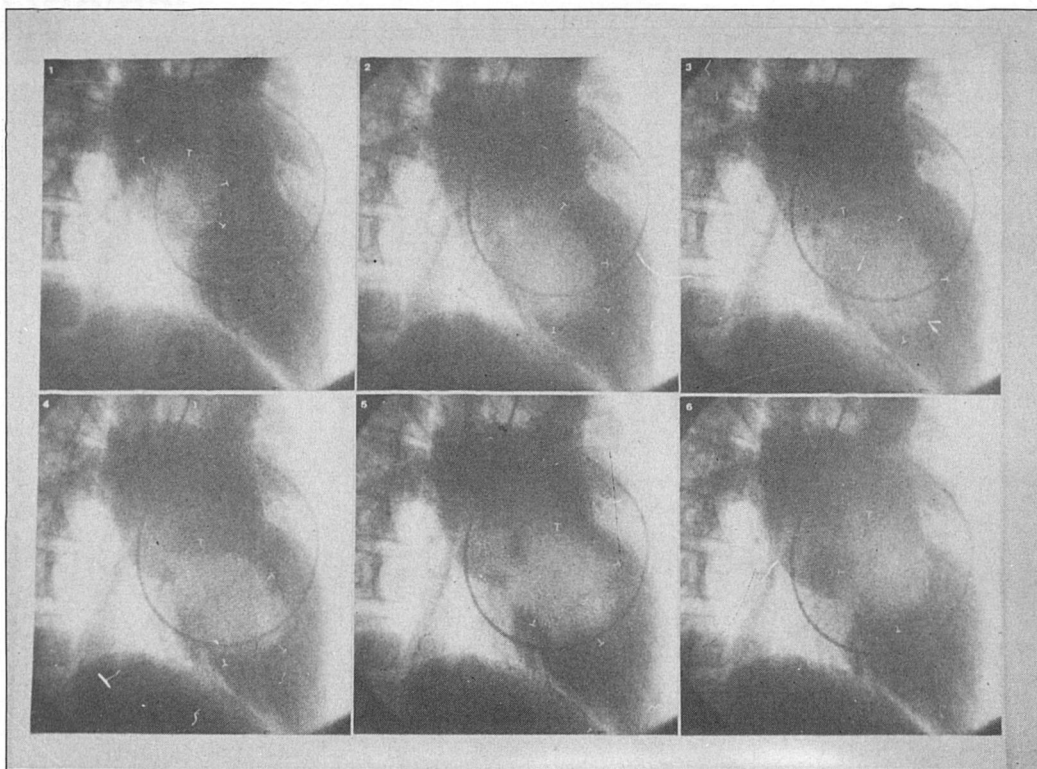
Como dato llamativo del laboratorio, nos encontramos con una VSG a la 1ª hora de 60 mm.

La exploración tiroidea con yodo radioactivo demostró una simple hiperplasia funcional con estado tiroideo normofuncionante. El ECO-Bidimensional fue el que demostró la presencia de una masa tumoral, ocupando la aurícula izquierda (Fig. 1), cosa que corroboró la angiocardigrafía (Fig. 2). Con el diagnóstico de mixoma de aurícula izquierda fue intervenida mediante circulación extracorpórea, extirpándo-

le un mixoma del tamaño de un huevo. La paciente quedó asintomática (Fig. 3).

2.º Caso - I.V.G. Varón de 45 años. Profesión: Empleado de la Telefónica. Actividad física, sedentaria. Realizó el servicio militar. Fumador de dos paquetes diarios hasta hace 4 años. Tuberculosis pulmonar en el padre, un hermano falleció a los 24 años por tuberculosis pulmonar. Amigdalectomizado. Apendicectomía a los 12 años, por la misma época se le diagnosticó pleuresía. A los 20 años presentó un cuadro febril no catalogado, que se resolvió en 1 mes.

Hace 4 años es reintervenido por una eventración crónica y progresiva de la he-



*Figura 2. La ventriculografía nos permite visualizar la gran masa tumoral, ocupando la aurícula izquierda así como su protrusión dentro del anillo de la válvula mitral, lo que nos explica los cambios auscultatorios, muy similares a los que sufren de valvulopatía mitral de la modalidad de la estenosis o doble lesión mitral, así como sus variaciones con la posición que adopta el paciente al auscultarle.*

rida operatoria de su apendicectomía. En el postoperatorio presentó una complicación infecciosa respiratoria.

Hace 3 años, encontrándose previamente bien, presenta expectoración hemoptoica que se repitió en varias ocasiones, siendo catalogado de tuberculosis pulmonar. Presentaba moderada astenia y febrícula. Fue sometido a tratamiento triple durante 8 meses, quedando bien. En sucesivos controles, no le encontraron ninguna alteración.

#### **Enfermedad actual**

Hace 5 meses, presenta tos seca y astenia con hipertermia que cede parcialmente, para convertirse en fiebre vespertina

(38°), aquejando asimismo dolores de epigastrio, región esternal e interescapular. Fue sometido a terapia antibiótica sin mejoría.

Ingresa en el Servicio de Medicina Interna de nuestro Hospital en febrero de 1973, donde se saca la siguiente orientación diagnóstica:

1. Endocarditis bacteriana (basada en la palpitación de un polo de bazo, que posteriormente no confirmó la laparoscopia), síndrome febril y auscultación cardíaca patológica ya que había ritmo en 4 tiempos. Los hemocultivos fueron negativos.

2. Posible síndrome neoplásico, dado la heterogeneidad del cuadro clínico. El paciente fue exhaustivamente explorado, destacando tan solo la VSG acelerada y persistencia de fiebre.

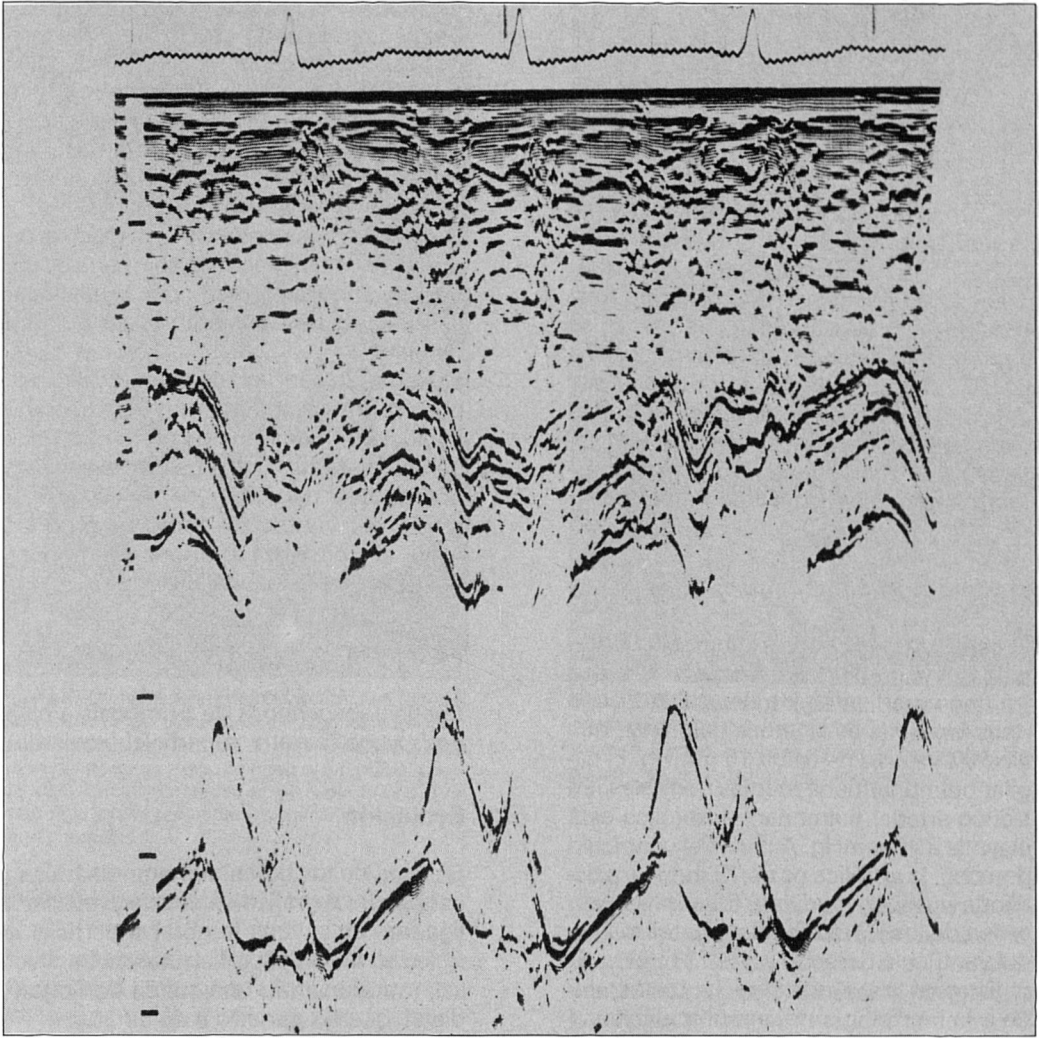


Figura 3. El ECO del mismo caso registrado después de la ablación quirúrgica, mostrando la desaparición del mixoma y la normalidad de la válvula mitral.

Fue dado de alta para control ambulatorio, quien nos lo ingresa después de valorar su evolución, con la sospecha diagnóstica de cor pulmonale subagudo, por probable enfermedad tromboembólica pulmonar.

El paciente aqueja por entonces astenia, anorexia y dolores en hemitórax derecho. A la exploración de entrada, se constatan los siguientes datos: Sin disnea de reposo. Pulsos carotídeos palpables. Ingurgitación

regular grado II. Hay hepatomegalia dolorosa con reflujo hepatoyugular positivo. Se palpa latido epigástrico. Zona cicatricial en fosa iliaca derecha. Se palpan pedias y tibiales posteriores.

En el aparato respiratorio lo único llamativo es una zona de hipoventilación suprabasal derecha.

Auscultación cardíaca: Ritmo de galope por 3R y 4R. Soplo sistólico tipo eyección en foco pulmonar. 2P reforzado.



## Laboratorio

Hematíes 5.120.000, Hemoglobina 13,1 g. V.G. 0,72, Leucocitos 9.400, V.S.G. 1ª hora 78 mm, Proteínas totales 63 g/l, Albúmina 25,9 g/l, Globulina  $\alpha$ 3,5,  $\alpha$ 3,9,  $\beta$ 14 y 16.

RX. Corazón globuloso con arco medio prominente.

E.C.G. Trazo 1º Dentro límites normales. Trazo 2º Sugestivo de dilatación del ventrículo y aurícula derecha, como se ve en los cor pulmonales subagudos.

Con el referido diagnóstico de cor pulmonale subagudo por probable enfermedad tromboembólica, continuó con terapia anticoagulante con heparina. Se practicó estudio hemodinámico y flebografía.

## Estudio hemodinámico

El estudio de las curvas de presión obtenidas en el primer cateterismo, nos muestra unos gradientes intravasculares en la rama izquierda de la arteria pulmonar, que alcanza valores de hasta 15 mmHg. El capilar pulmonar tiene medias normales. En tronco arterial pulmonar, la sistólica está elevada a 40 mmHg. A nivel del ventrículo derecho, la sistólica es de 72 mmHg, existiendo pues, un gradiente transvalvular en orden de los 32 mmHg. La diastólica 2; la del ventrículo derecho es de 13 mmHg. El registro en la aurícula derecha corresponde a la morfología de una obstrucción al flujo anterógrado, con onda «a» de 11 mmHg sobre una media de 5 mmHg.

Los registros nos confirman el gradiente existente entre las ramas de las arterias pulmonares y el tronco, que alcanza a ser del orden de 15 mmHg, en la región distal y de 35 mmHg en la zona proximal. Siendo la sistólica del tronco arterial pulmonar, del orden de hasta 75 mmHg. En ventrículo derecho hay sistólica de hasta 83 mmHg con diastólica 2 de 13 mmHg y diastólica 1 normales.

Los cálculos del índice cardíaco e índice de volumen sistólico del primer examen están basados en un consumo de oxígeno

teórico y dan resultados francamente bajos. Siendo altos el índice de resistencias pulmonares totales a expensas de sus componentes, el arterial y el mitral.

El segundo estudio, con consumo de oxígeno real, muestra un discreto descenso de los valores del índice cardíaco y el índice del volumen sistólico.

El estudio de las angios practicadas el primer día nos da imágenes compatibles con tromboembolismo pulmonar, que afectan al tronco de la arteria pulmonar y su rama derecha.

La segunda serie practicada 15 días después nos muestra una muy desfavorable evolución y hace pensar en la existencia de una masa tumoral, posiblemente tromboembólica, que partiendo de la cámara de salida del ventrículo derecho, progresa hacia el tronco de la arteria pulmonar y posteriormente hacia las ramas.

## Flebografía

Imagen sospechosa de trombosis a nivel de la vena femoral superficial izquierda.

## Evolución

En vista de los datos de hemodinámica y estudio flebográfico se decide practicar la ligadura de la vena femoral superficial izquierda. Se practicó flebotomía transversal, introduciendo una sonda de Fogarty distal, que no penetró más de 20 cm. No salieron trombos ni siquiera comprimiendo las masas gemelas. Se hizo sección de la vena entre las dos ligaduras.

Persistió el estado de gravedad así como la fiebre, VSG acelerada y las manifestaciones clínicas de claudicación ventricular derecha, sufriendo un nuevo episodio pulmonar muy sugestivo de nuevo accidente embolígeno pulmonar que incrementa las manifestaciones clínicas ya conocidas y que en los días siguientes fueron estabilizándose para repetir otro cuadro similar, con un acusado y progresivo bajo gasto cardíaco, que fue el responsable directamente de la muerte del paciente.



Figura 4. Órganos de la cavidad torácica en bloque. Cara anterior del ventrículo derecho abierto y exponiendo una masa de tejido que asentando en la valva pulmonar se extiende hacia el infundíbulo ocupándolo parcialmente, así como hacia tronco y ramas de la arteria pulmonar y ramificaciones intraparenquimatosas.

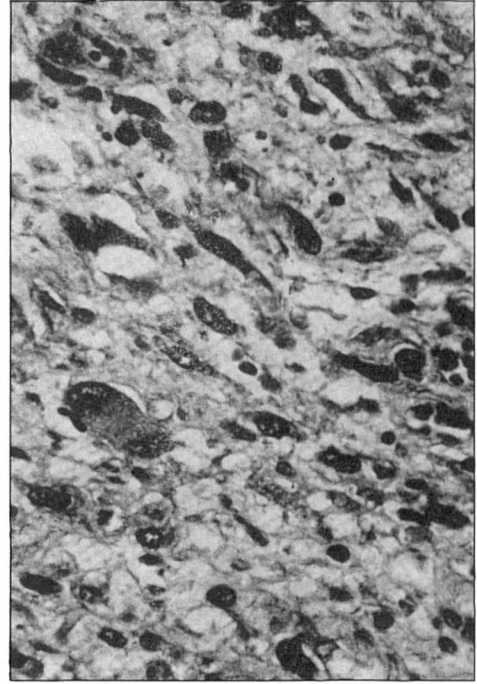


Figura 5. Sección de la masa tumoral de la valva y arteria pulmonar. Rabdomioblastos con diferenciación variable. Formas celulares alargadas y gigantes, dispuestas en un extremo algo mixomatoso.

### Examen necrópsico macroscópico

El corazón pesaba 580 g. A nivel de la raíz de la valva pulmonar aparece una masa tumoral, lobulillar, vellosa, blanda de color amarillento. Hace prominencia hacia el tronco de la arteria pulmonar y ramas principales, así como hacia la propia cavidad ventricular derecha (Fig. 4). Existe dilatación del anillo tricuspídeo por agrandamiento ventricular derecho. En el pulmón se ven adenopatías y edema pulmonar. Hay congestión pasiva hepática, esplénica y renal.

### Examen microscópico

Formación celular neoplásica en áreas fusiformes, con células pequeñas y núcleo

desplazado a la periferia y citoplasma claro que recuerda los mioblastos embrionarios (Fig. 5). Éstas, núcleos muy grandes, vacuolizados y con abundante citoplasma eosinófilo y escasas granulaciones con la hematoxilina fosfotungstic. Estroma fibrilar eosinófilo que se tiñe de verde con el reactivo Tricrómico de Masson. Dicho tejido tumoral invade la íntima de los vasos pulmonares, respetando el resto de la pared, excepto en algunas áreas en que afecta a la media y alcanza casi la adventicia y llega a ocluir los pequeños vasos. Las arteriolas pulmonares se hallan ocluidas por una proliferación neoplásica con características similares a las descritas para la pared de la arteria pulmonar. En el interior de los alveolos se encuentran células con grandes y monstruosos núcleos. Hay edema pulmonar y congestión con zonas

hemorrágicas. En el hígado hay dilatación sinusoidal y congestión pasiva de predominio centrolobulillar. El riñón presenta acusada congestión de los vasos glomerulares y extraglomerulares. Diagnóstico histológico: Rabdomiosarcoma de la válvula pulmonar.

## Comentarios

Mientras que los tumores secundarios del corazón son relativamente frecuentes y de un orden que oscila entre 5 y 20 %, dentro de las neoplasias metastásicas<sup>4</sup>, los tumores primarios son raros. Los benignos, la mayoría de las veces representados por los mixomas, se dan en un 0,03 % de estudios necrópsicos, mientras que los malignos, con predominio del rabdomiosarcoma se dan en un 0,0017 %<sup>5</sup>.

En una antigua revisión efectuada por nosotros<sup>6</sup>, y que englobaba 160 casos de mixomas, señalamos que estos tumores benignos se podían presentar en cualquier edad de la vida, predominando los casos comprendidos entre los 20 y 50 años, afectando en un 75 % al sexo femenino. Una de sus características más importantes es que en un 75 % de los casos se localizaban en la aurícula izquierda, hecho que se atribuye a que por ser la región del foramen oval, de las últimas porciones del corazón en completar su desarrollo embriológico, contiene restos embrionarios (Gelatina de Barton), a partir de los cuales se producen estas tumoraciones. Autores como Blum<sup>7</sup>, niegan este origen embriológico y señalan que inicialmente son trombos que han sufrido una metaplasia mixomatosa.

Estos mixomas, cuyo tamaño oscila entre 1 y 8 cm, unas veces con morfología sesil y otras pediculada, son blandos y están recubiertas de endotelio. En su interior se han encontrado depósitos calcáreos y hasta tejido óseo. Mahaim<sup>8</sup>, admitió tres modalidades clínicas, según se manifestaron con signos y síntomas de valvulopatía mitral, sin estas peculiaridades o cuando se asociaban a una valvulopatía mitral reumática auténtica. Sería en esta última varie-

dad donde mayores dudas se podrían ofrecer sobre el origen de la tumoración. Cuando dan síntomas y signos de valvulopatía, con o sin lesión valvular, suele ser manifiesta la disnea en sus distintos grados, de acuerdo con la hipertensión arterial pulmonar y vena capilar que desarrollan, no siendo infrecuente la expectoración hemoptoica como ocurría en nuestro caso. La auscultación cardíaca, unas veces es de estenosis mitral, insuficiencia o doble lesión mitral, sin oírse en casos de estenosis el chasquido de apertura ni el soplo presistólico, siendo muy importante de cara a la sospecha de la tumoración los cambios que experimenta la auscultación con las distintas posturas que adopta el paciente, incluso las que sufre de un día para otro. Si el mixoma se localiza en la aurícula derecha, los fenómenos acústicos tienen lugar en la válvula tricúspide y las manifestaciones clínicas son las propias de los taponamientos cardíacos. Si asientan en las cámaras ventriculares por no adquirir dimensiones importantes, pueden no dar sintomatología.

De las complicaciones que pueden producirse, las más frecuentes son las embolias periféricas. Si se dan en sitios asequibles, el estudio del émbolo nos podrá confirmar su origen mixomatoso. Se han descrito casos de muerte inesperada, debido al taponamiento mitral y si esta oclusión es temporal, manifestarse por cuadros sincopales.

La radiología convencional ofrece imágenes muy variables y que oscila entre una silueta normal o presenta cardiomegalia importante. Si asientan en la aurícula izquierda la silueta cardíaca así como el pulmón pueden ofrecer signos superponibles a los que vemos en la valvulopatía mitral. El electrocardiograma también ofrece trazos muy variables, a parte de poder presentar diferentes arritmias supraventriculares con predominio de la extrasistolia y fibrilación auricular. Cuando el ritmo es sinusal, la onda «P» puede ser de tipo «mitral». No son raras las alteraciones inespecíficas de la recuperación ventricular.

El estudio hemodinámico y concretamente

la angiocardiografía, permitirá diagnosticar la tumoración intracardiaca, como ocurrió en nuestro caso. Los datos manométricos y gasto cardíaco nos servían para reconocer su repercusión hemodinámica y sus modificaciones con los cambios posturales. Sin embargo y como ya señalábamos antes, ha sido la imagen directa obtenida con las nuevas técnicas, como son el ECO en modo M y Bidimensional<sup>9</sup>, Tomografía axial, Resonancia magnética y estudio con radio-isótopos, los que han permitido un rápido y más exacto diagnóstico, lo que ha permitido solventar mediante la ablación quirúrgica la problemática del paciente. Por lo que hace referencia a los tumores primarios malignos, mayormente representados por el Rabdomiosarcoma, sabemos que predominan en el sexo masculino y que sus manifestaciones clínicas se caracterizan por síntomas inespecíficos, pero altamente sospechosos de neoplasia maligna, como son la anorexia, pérdida de peso, fiebre y diferentes grados de insuficiencia cardíaca. No son infrecuentes las palpitaciones, en especial al hacerse metastásico.

Radiológicamente, si no hay metástasis pulmonares, cosa frecuente en esta modalidad de sarcoma, el pulmón puede ser normal o mostrar grados variables de hipertensión veno-capilar, de acuerdo con el tamaño de la silueta cardíaca, que puede oscilar entre grado I y IV, con o sin derrame pericárdico asociado.

En el electrocardiograma, encontramos desde trazos normales a diferentes arritmias supraventriculares o ventriculares, así como grados variables de trastornos de la conducción aurículo-ventricular o intraventricular y de la repolarización ventricular. En el ECO, son frecuentes las ecorrefringencias

que permiten la localización del tumor, así como las anomalías en el grosor de las paredes y diferentes grados de dilatación de las cavidades.

Son frecuentes las alteraciones hemodinámicas, cuando hay obstrucción de alguna válvula y los derrames pericárdicos.

Aunque es factible la práctica de una biopsia, para tener el diagnóstico histológico preciso, según Putnam<sup>10</sup>, sólo lo consiguieron en un 10 % de los casos.

Dada la resolución y amplio campo de visión que ofrece la Resonancia Magnética, consideramos que de las técnicas más recientes es la que mejor información nos ofrece con vistas a un rápido diagnóstico<sup>11</sup>.

#### Bibliografía

1. W. Proctor Harvey. Clinical Aspects of Cardiac Tumors. Amer J of Cardiology. 328. N° 3, 1968.
2. Goodwin JF. Symposium on Cardiac Tumors. Amer J of Cardiology. 307. N° 3, 1968.
3. Murphy MC, Sweeney MS, Putnam JB Jr., Walker WE, Frazier OH, Ott DA, Cooley DA. Surgic al treatment of Cardiac Tumors: A 25 Years Experience. Ann Thorac Surg. 49. 612-618, 1990.
4. Skhratsabaja LV. Secondary malignant lesions of the heart and pericardium in neoplastic disease. Oncology 43: 103, 1986.
5. Straus R, Merliss R. Primary tumor of the heart. Arch Pathol. 39: 74-76, 1945.
6. Casellas Bernat A. Los mixomas del corazón. Arch Esp Med Int Vol V, 253-261, 1959.
7. Von JE Blum. Zur Frage der Herzpolypen. Cardiology XX: 193, 1952.
8. McHaim I. Les tumeurs et les polypes du coeur. Étude Anatomico-clinique Masson Cia. Paris 1945.
9. Salcedo EE, Adams KV, Lever HN. Echocardiographic findings in 25 patients with left atrial myxoma. J Am Coll Cardiol 1: 1162, 1983.
10. Putnam JB, Sweeney MS, Colon R. Primary cardiac sarcomas. Ann Thorac Surg 51: 906-910, 1991.
11. Pons Lladó G, Guma R, Alexander JC, Causa Aixa C, Causa Sambala JM. Rev Lat Cardiol 14: 43-44, 1993.