

TUMORES PERICARDICOS Y TUMORES DEL CORAZÓN

Dra. Martha Vázquez Cruz

Especialista 2do G Medicina Interna y terapia Intensiva
Profesor auxiliar Dpto Clínicas. Hospital Universitario Dr. Miguel Enríquez
Vicedecana Facultad de Ciencias Médicas. Dr. Miguel Enríquez

Dra Caridad Soler Morejón

Especialista de 2do Grado en Medicina Interna y Terapia Intensiva
Profesora e Investigadora Auxiliar
Facultad Finlay Albarrán

Tumores pericárdicos

Los tumores pericárdicos constituyen una causa frecuente de taponamiento cardíaco en el medio hospitalario. En la mayoría de ocasiones los tumores pericárdicos son metastásicos y se producen en el contexto de un cáncer grave y en estadio avanzado, aunque a veces la afectación pericárdica es la primera manifestación de una neoplasia hasta entonces no diagnosticada. Un 10-25% de los pacientes con cáncer padecen enfermedad pericárdica (en las series autópsicas), pero sólo en el 50%, aproximadamente, se debe a invasión tumoral directa del pericardio.

Etiología

Tumores primarios

Los tumores pericárdicos primarios son raros, siendo los más frecuentes el mesotelioma y el angiosarcoma, ambos malignos y muy invasivos localmente, por lo que el tratamiento quirúrgico rara vez es curativo. El teratoma pericárdico es un tumor benigno propio de niños que puede tratarse quirúrgicamente con éxito.

Tumores metastásicos

El cáncer de pulmón es el tumor que con mayor frecuencia infiltra el pericardio (30%), seguido de cerca por el cáncer de mama (25%), y las neoplasias hematológicas (leucemias, enfermedad de Hodgkin y linfoma no hodgkiniano) responsables de un 15% de los casos de metástasis pericárdicas. Es de destacar la alta incidencia de metástasis pericárdicas en el melanoma (50%), aunque sólo suponen el 5% de las metástasis pericárdicas.

Como se ha dicho, sólo el 50% de los pacientes con cáncer y afectación pericárdica tienen invasión tumoral directa del pericardio. Otras causas de derrame pericárdico en estos pacientes son la pericarditis postradiación, la inducida por fármacos (adriamicina, ciclofosfamida), por obstrucción linfática (en linfomas y cáncer de mama), infecciosa y el derrame pericárdico crónico idiopático.

Clinica

A pesar de la elevada incidencia de afectación pericárdica neoplásica en los enfermos con cáncer, sólo se producen manifestaciones clínicas en un 10% de los casos, siendo raro que sea la manifestación inicial de una tumoración (lo que ocurre con mayor frecuencia en el cáncer de pulmón). La manifestación clínica fundamental es el taponamiento cardíaco. El dolor pericardítico es poco frecuente. Los datos de la exploración física corresponden a los del taponamiento cardíaco: elevación de la presión venosa yugular, pulso paradójico y tonos cardíacos apagados. El electrocardiograma puede demostrar bajo voltaje, aunque este dato es poco sensible (15%), al igual que la alternancia eléctrica (5%). Las alteraciones de la onda T son frecuentes y se han relacionado con la infiltración metastásica del miocardio.

En raras ocasiones los tumores pericardicos (primarios o secundarios) envuelven al corazón en una masa sólida, produciendo constricción pericárdica.

Métodos diagnósticos

La *ecocardiografía* es el método de elección para identificar el derrame pericárdico, que en los tumores secundarios del pericardio suele ser abundante y distribuido homogéneamente alrededor del corazón. Pueden aparecer masas adheridas al pericardio, a veces móviles, que sin embargo no son específicas del derrame tumoral ya que aparecen también en derrames de otro origen. Permite además la evaluación simultánea de signos hemodinámicos de taponamiento.

Los tumores de corazón en general, son afecciones de infrecuente presentación en la práctica médica (1,2,3,4,5,6), pueden ser primarios o secundarios. Los primarios tienen una incidencia del 0,0017 al 0.28% (1,6), siendo benignos en el 80% de los casos. Los tumores malignos primarios alcanzan el 20% de las neoplasias malignas cardíacas y son principalmente sarcomas (angiosarcoma, rhabdomyosarcoma, fibrosarcoma, osteosarcoma).

Se enmarcan dentro de los tumores malignos del tejido graso, ocupan el 2% entre las neoplasias malignas de todo el organismo, y de ellos solamente el 1% es primitivo del corazón. Estos tumores sumamente raros, siendo 14 el total de casos hasta 1991 (1, 7,8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17).

Las manifestaciones clínicas se relacionan con la localización anatómica y la invasión a estructuras vecinas, pudiendo aparecer insuficiencia cardíaca refractaria, arritmias por infiltración miocárdica y del sistema de conducción, derrame pericárdico, trombosis venosas, hipertensión pulmonar y otros efectos por toma del aparato valvular (3, 6, 8,9, 15, 16). Se ha descrito un caso excepcional de hemoptisis debido a esta causa (1).

Las manifestaciones sistémicas pueden estar presentes relacionadas con productos segregados por el tumor o necrosis tumoral (6). Los fenómenos embólicos pueden ser la única evidencia, por el desprendimiento de fragmentos tumorales o de trombos originados en la superficie del tumor.

Desde el punto de vista anatomopatológico se comportan como grandes masas de grasa que infiltran las paredes del corazón. Histológicamente se distinguen cuatro tipos: **mixoide** (semejante al mixoma), de **células redondas, poco diferenciado y pleomórfico** (4).

TUMORES MALIGNOS PRIMITIVOS: LIPOSARCOMA DE CORAZÓN

Son los menos frecuentes de todos y representan sólo la cuarta parte de los tumores cardíacos primitivos. Son más frecuentes en los individuos jóvenes. Se localizan preferentemente en el miocardio ventricular, con cierta preferencia por el lado derecho. El más común es el angiosarcoma. Son tumores muy malignos que invaden rápidamente el pericardio y metastatizan a distancia. La mayor facilidad diagnóstica que proporcionan las nuevas técnicas de imagen, en especial la ecocardiografía bidimensional, y los resultados de la cirugía, permiten hoy diagnosticar y tratar un elevado número de tumores cardíacos. Ello explica el creciente interés de su conocimiento clínico.

Los tumores cardíacos malignos son entre 25 y 30 veces más frecuentes. De ellos, los metastásicos predominan ampliamente sobre los primitivos. Los tumores de origen metastásico se encuentran en el 10-20% de las necropsias de los pacientes con cáncer. Los tumores primarios más frecuentes son los benignos (3 veces más) y se hallan en el 0,25% de las autopsias generales. Conviene precisar aquí que el concepto de benignidad histológica no siempre se corresponde con el de benignidad clínica, puesto que un tumor histológicamente benigno puede ser extremadamente grave en razón de su localización.

Los signos y síntomas cardiológicos provocados por los tumores cardíacos dependen mucho más de su localización que del tipo histológico del tumor. Se pueden localizar en el pericardio, el miocardio y el endocardio, incluido el valvular. La localización pericárdica es la más frecuente para los tumores cardíacos de origen metastásico. Pueden provocar un derrame pericárdico, no necesariamente hemático, que llegue incluso al taponamiento cardíaco. Otras veces ocasionan una infiltración difusa del pericardio que determina un patrón de constricción pericárdica. Las formas constrictivas pueden coexistir con un derrame pericárdico. Provocan con frecuencia fibrilación y flúter auriculares.

El miocardio es la segunda localización más frecuente de los tumores cardíacos metastásicos. El tumor puede alterar la función sistólica del músculo cardíaco y ocasionar una dilatación ventricular, con disminución de la capacidad contráctil, en las llamadas formas dilatadas. Otras veces, la infiltración tumoral del miocardio dificulta su relajación y determina formas fundamentalmente restrictivas. A veces, el tumor crece hacia el interior de las cavidades y produce su obliteración (formas

obliterativas) o bien causa obstrucciones valvulares (o en el tracto de salida ventricular (formas obstructivas). El miocardio puede también afectarse como consecuencia de la obstrucción tumoral del árbol coronario. Los grandes troncos coronarios pueden resultar comprimidos o infiltrados. La obstrucción coronaria puede ser consecuencia de un émbolo de origen tumoral. Los tumores cardíacos ocasionan con frecuencia arritmias graves, tanto de tipo hiperactivo como por afectación del sistema de conducción, al que pueden bloquear en cualquier punto de su trayecto. Así pues, los tumores cardíacos pueden originar insuficiencia cardíaca de todo tipo, isquemia miocárdica desde angina de pecho hasta infarto agudo de miocardio y prácticamente cualquier tipo de arritmia, llevando incluso a la muerte súbita.

La localización endocárdica y valvular es la más frecuente en los tumores primarios. Con frecuencia la superficie endotelial del tumor se deslustra y provoca la formación de trombos sobre ella. Fragmentos de estos trombos o del propio tumor pueden desprenderse y provocar embolias. Algunos tumores cardíacos provocan síntomas generales o forman parte de síndromes complejos. El mixoma auricular puede cursar con fiebre, pérdida de peso, artralgias, mialgias o sudación nocturna. El mixoma auricular familiar se inscribe en un síndrome general complejo (y. más adelante). Los tumores que afectan el endocardio pueden provocar embolias, sistémicas o pulmonares según sean izquierdos o derechos, por coágulos o fragmentos tumorales. Los tumores malignos primitivos pueden metastatizar u originar cualquier tipo de síndrome paraneoplásico.

Los tumores cardíacos primitivos son raros, encontrándose en la autopsia en <1/2.000 personas; los tumores secundarios son 30 a 40 veces más frecuentes. Los tumores pueden ser epicárdicos, miocárdicos o endocárdicos y sus síntomas y signos pueden tener características de localización. Sin embargo, imitan otras cardiopatías y pueden diagnosticarse erróneamente con facilidad. El desarrollo de síntomas y signos cardíacos en un enfermo con una afección maligna extracardíaca indica metástasis cardíacas.

Los tumores cardíacos malignos pueden originarse a partir de cualquier tejido cardíaco y se presentan, la mayoría de las veces, en niños. De los sarcomas cardíacos, los tumores cardíacos malignos más frecuentes, el 30% son angiosarcomas, que se originan predominantemente del lado derecho del corazón. Otros sarcomas cardíacos son los fibrosarcomas, rhabdomiosarcomas y liposarcomas. Los síntomas pueden ser el comienzo brusco de una insuficiencia cardíaca, la rápida acumulación de un derrame pericárdico hemorrágico, muchas veces con taponamiento, y diversas arritmias o bloqueo cardíaco. En comparación con los tumores cardíacos benignos, los tumores malignos llevan a un deterioro más agudo y rápido y pueden metastatizar en la columna, tejidos blandos vecinos y órganos importantes. El pronóstico es malo y el tratamiento suele ser paliativo (radiación, quimioterapia, tratamiento de las complicaciones).

La *tomografía computarizada* y la *resonancia magnética nuclear* son útiles para definir la presencia de masas y su extensión dentro del pericardio, en el miocardio o en el mediastino y pulmones.

Habitualmente el diagnóstico de seguridad de pericarditis neoplásica se establece tras la práctica de un procedimiento terapéutico de drenaje del líquido pericárdico en pacientes con taponamiento. En los pacientes asintomáticos, la decisión de realizar una pericardiocentesis diagnóstica depende del grado de sospecha de una causa no tumoral, aunque una actitud expectante en pacientes con una opción de tratamiento antineoplásico eficaz es correcta. La pericardiocentesis es un procedimiento seguro en la mayoría de los tumores secundarios del pericardio, dado que la cuantía del derrame es por lo general abundante, y al contrario de lo que ocurre en otros tipos de derrame pericárdico, su rentabilidad diagnóstica es muy alta. El análisis citológico del líquido pericárdico es diagnóstico en un 80-90% de los casos, con una especificidad cercana al 100%. La determinación del antígeno carcinoembrionario en el líquido pericárdico está elevada en la mayoría de los casos, lo que en combinación con la citología, permite el diagnóstico etiológico en prácticamente el 100% de los casos. La biopsia

pericárdica quirúrgica (asociada a pericardiotomía subxifoidea o a pericardiectomía), tiene una rentabilidad diagnóstica similar, por lo que no se considera el procedimiento de primera elección para el diagnóstico etiológico. Otras técnicas de descripción reciente son la biopsia dirigida con pericardioscopia y la biopsia pericárdica percutánea, cuya seguridad y eficacia están por determinar.

Bibliografía

- 1.- Nili, M.; Arditi S; Haleri A. and Levy M.J.: Atrial tumors. Surgical experience of 9 cases. Scand.J. 'flor. Cardiovasc. Surg 17:93-100,1983.
- 2.- Riedel C; Kies, K.: Enfermedades del corazón. Instituto Cubano del Libro. La Habana, 1972, pag 1545-53.
- 3.- Hurst y Logue: El corazón, arterias y venas. Ed. Científico-Médica, La Habana.
- 4.- Anderson, J.L: Tratado de Patología. Ed. Científico Médica, La Habana, tomo U, pag 406.
- 5.- Bc G. Ribitelli della Cima, O.: Manual de Oncología Médica, tomo IE, Ed Científico-Técnica La Habana, 1986, pag 663-829.
- 6.- Braaiwald, Eugene: Tratado de Cardiología. Ciudad de la Habana. Ed Científico - Técnica, 1985 t3/I, pag 1501-15 16.
- 7.- Molina J.E. Edwards J.E.; Warda B.: Primary cardiac tumors: Experience at the University of Minnesota. Thorac Cardiovasc. Surg 1990 vol 38 suppl 2: 183-91.
- 8.- Lionarons, R.J.; van Baarien, J.; Hitchcock, J.F.: Constrictive pericarditis caused by primary liposarcoma. Thorax 1990 jul 45(7):
- 9.- Martínez Sande, J. L.; Esteban Glez, E. et al: Intrapericardial liposarcoma. Echocardiographic diagnosis of a case (letter). Rev. Clin. Esp 1990 mar, 186(4): 195-7.
- 10.- Pizzarello LA. et al.: Tumor of the heart diagnosed by magnetic resonance imaging J. Am. Coll. Cardiol. 1985 Apr 5(4):989-91.
- 11.- Bladç M.D. Masters, L.G.; Walley, V.M.: Hemoptysis: two unusual cases. Can. J. Cardiol 1990 jan-feb 6(1):27-30.
- 12.- Cafrity, L.I.; Epsatein, J.L: Primary liposarcoma of the right atrium. Hum Pathol 1987 apr 18(4):408-10.
- 13.- Cyjon, A.; Rakowsky, E.; Mor, C.; Barzilay, S.: Primary liposarcoma of the heart. Post Rad. Med. J. 1988 jul 62(729):669-71.
- 14.- Dreyer, L.; Marik, P.E.; Potgieter, A.S.: Myxoid liposarcoma of the right atrium. A case report. S. Afr. Med. J.
- 15.- Macedo Dias, J.A.; Queiroz Machado, F., et al: Liposarcoma of the heart. A case report. Am. J. Cardiovasc. Pathol 1990; 3(3):259-63.
- 16.- Parafeta L: Primary liposarcoma of the heart. Am. J. Cardiovasc. Pathol 1990; 3(2):175-80.
- 17.- Susuki T.; Hirota, M.; Hoehuno H; Ynasaku F.; Terodu L: An extremely rare autopsy case of cardiac liposarcoma and Brenner tumor. Gan. N. Rinsho 1985 apr 31(4): 434-40.
- 18.- Susuki, T.: Ultrastructural characteristic of a pleomorphic liposarcoma. A possible involvement of myofibroblast. Acta Pathol. Jpn. 1987 may 37(5): 843-52.