

## **PRESENTACION DE CASOS**

### ***Tumor cardiaco primario*** ***Primary cardiac tumour***

***Robin Radamés Carballo Espinosa<sup>I</sup>, Laura Rosa García Higuera<sup>II</sup>***

I Especialista de I Grado en Gerontología y Geriátría, Profesor Auxiliar. Clínica 43. La Habana, Cuba.

II Especialista de I Grado en Gerontología y Geriátría, Profesor Auxiliar. Facultad de Ciencias Médicas Manuel Fajardo. La Habana, Cuba.

#### **RESUMEN.**

Los tumores primarios del corazón son muy raros, alrededor del 25 % son malignos, de ellos los sarcomas son los más frecuentes. Se presenta un paciente de 63 años de edad, con una tumoración en aurícula derecha y lesiones metastásicas en pericardio y pulmones, que debuta con un derrame pericárdico severo e insuficiencia cardiaca, evolución muy tórpida y desenlace fatal. **Palabras clave:** sarcoma, derrame pericárdico.

#### **ABSTRACT**

The primary tumours of the heart are very strange, around 25% are malignant and of them the sarcomas are the most frequent. We present a 63-years-old patient with right auricle tumour and metastasis lesions in pericardium and lungs. Severe pericardial effusion debuts and heart failure, very torpid evolution, and fatal outcome. **Key words:** sarcoma, pericardial effusion.

#### **INTRODUCCIÓN**

En 1783, *Senac*, eminente patólogo afirmó que “el corazón es un órgano demasiado noble para ser atacado por un tumor primario. No obstante, en 1700, *Boneti* había reportado el primer tumor cardiaco. Aunque menos común que los tumores secundarios, los tumores primarios del corazón desafían cada vez más a los cardiólogos y cirujanos.

Estos tumores normalmente se presentan como lesiones intracavitarias, y más del 75 % son benignas. Las técnicas quirúrgicas actuales permiten la eliminación y la potencial “cura” en un número considerable de pacientes<sup>(1)</sup>.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO.**

Paciente masculino de 63 años de edad, con antecedente patológico personal de hipertensión arterial controlado con enalapril 20 mg al día. Asistido por disnea a los pequeños esfuerzos de instalación progresiva, que fue empeorando hasta convertirse en una ortopnea; con taquicardia y afectación en su estado funcional y psicológico, ocasionándole gran ansiedad.

### **Datos positivos encontrados al examen físico:**

- Aparato respiratorio: polipnea, tiraje intercostal, murmullo vesicular audible en ambos campos pulmonares, no estertores. Frecuencia respiratoria: 30 rpm.
- Aparato cardiovascular: ingurgitación yugular. Latido de la punta desplazado por fuera del quinto espacio intercostal izquierdo, ruidos cardíacos rítmicos, apagados. Frecuencia cardíaca: 120 latidos por minuto. TA: 110/70 mmHg.
- Abdomen: blando, depresible. Hepatomegalia dura, bordes finos, algo dolorosa, de alrededor 3 cm.
- Tejido celular subcutáneo: edemas duros que alcanzan hasta el tercio medio de ambos miembros inferiores.

### **Exámenes complementarios de urgencia:**

- Radiografía de tórax: ensanchamiento de la silueta cardíaca en forma de copa invertida. Elongación de la aorta ascendente y no alteraciones pleuro-pulmonares.
- Eletrocardiograma: microvoltaje, taquicardia sinusal. FC: 120 latidos por minuto.
- Ecocardiograma transtorácico: derrame pericárdico.

Se plantea el diagnóstico de un derrame pericárdico severo, con insuficiencia cardíaca clase funcional III/IV de la NYHA.

Se procede a realizar una pericardiocentesis de urgencia extrayéndose 800 ml de un líquido hemático, sin complicaciones y evidenciando una mejoría clínica de inmediato, la disnea desapareció así como la taquicardia.

Se decide estudiar al paciente para precisar la etiología de este derrame pericárdico y para ello se realizan las siguientes investigaciones:

- Estudio citológico del líquido pericárdico: líquido hemorrágico constituido por linfocitos pequeños, algunos eosinófilos y células mesoteliales.
- Estudio citoquímico del líquido pericárdico: Pandy positivo. Glucosa: 4,53 mmol/l. Proteínas: 189,5 g/l.
- Ecocardiograma transesofágico: se observa una imagen tumoral que infiltra la pared de la aurícula derecha desde la cava superior hasta la inferior, sin comprometer el flujo de estos, la misma protruye

ligeramente hacia la cavidad de la aurícula derecha, mide 66 x 25 mm. Hay derrame ligero con muchas fibrinas en el saco pericardio anterior. La pared de la aurícula derecha no se mueve adecuadamente (Fig 1).

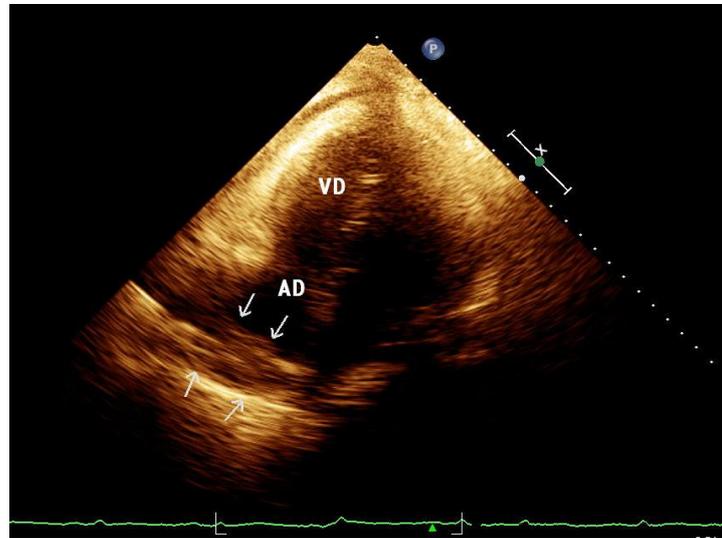


Fig 1. Ecocardiograma transesofágico: tumor que infiltra la pared de la aurícula derecha.

- Angio-TAC cardíaca: engrosamiento de todo el pericardio, el cual mide 10 mm. Llama la atención que en la cara interna y lateral de la aurícula derecha (AD) hay un engrosamiento en la pared, con imagen de defecto de lleno, con continuidad en el pericardio. La cava inferior es permeable. (Fig 2).



Fig 2. Angio-TAC cardíaco: engrosamiento en la pared, con imagen de defecto de lleno aurícula derecha.

- TAC simple de abdomen: hígado, vesícula, bazo y riñones de aspecto normal. No se aprecia lesión tumoral, ni adenopatías abdominales.
- Gastroduodenoscopia: pangastritis eritematosa ligera. Acantosis glicogénica.
- Hemograma completo: Hb. 13,2 g/l. leucocitos: 6 500 /mm<sup>3</sup>.
- Eritrosedimentación: 13 mm/h.

- Hepatograma: normal.
- Pruebas funcionales renales: normales.

Ante los resultados obtenidos se plantea el diagnóstico de una tumoración de la aurícula derecha que ha infiltrado al pericardio, siendo la responsable del derrame pericárdico hemorrágico.

Clínicamente el estado del paciente fue empeorando y a los 14 días presentó un nuevo evento de derrame pericárdico con iguales características que mejoró después de una nueva pericardiocentesis.

Por la inestabilidad hemodinámica se difiere la realización de una biopsia miocárdica para definir la histología de la tumoración. A los dos meses del inicio del cuadro clínico y ante el empeoramiento de la dificultad respiratoria se le realiza una tomografía simple de tórax donde se diagnosticaron múltiples imágenes hiperdensas de aspecto nodular en ambos campos pulmonares.

Se le realizó una biopsia aspirativa con aguja fina a un nódulo pulmonar informando: positivo de células neoplásicas, tumor fusopitelioide con patrón de un sarcoma de alto grado de malignidad.

El paciente es asistido con tratamiento médico paliativo y fallece a los 3 meses del debut de la enfermedad.

## **DISCUSIÓN**

La sintomatología predominante en el paciente era la provocada por el derrame pericárdico con compromiso de la función cardiovascular, traduciendo una afectación importante del miocardio y del epicardio con infiltración en pericardio responsable de todo este cortejo sintomático.

Siguiendo una secuencia cronológica de los elementos clínicos e imaginológicos realizados se observa que al inicio de la sintomatología en el ecocardiograma transesofágico y posteriormente en la Angio-TAC cardiaca, solo se pudo apreciar la presencia de una lesión tumoral en la aurícula derecha que infiltraba el pericardio ocasionándole el derrame pericárdico. En ese momento no se encontró ninguna lesión tumoral en los pulmones, ni en los órganos abdominales.

En un estadio más avanzado de la enfermedad, cuando se hizo más intensa la disnea, en la TAC de pulmón se evidenció la existencia de imágenes de aspecto nodular en ambos campos pulmonares.

Por todo lo anterior se puede concluir, que aunque no se realizó biopsia de la tumoración cardíaca, ni necropsia por negativa de la familia, ante la presencia de una biopsia de un nódulo pulmonar donde se informa la presencia de células neoplásicas, con un patrón de sarcoma de alto grado de malignidad, en ausencia de una tumoración maligna en otra localización; que el paciente presentaba una tumoración primaria del corazón de tipo maligna (sarcoma) y que secundariamente infiltró pericardio y pulmones, siendo esto lo que provocó el desenlace fatal de su vida.

Los tumores primarios del corazón son infrecuentes pero no raros, la incidencia de neoplasia cardiaca primaria está entre 0,17 % y 0,19 % en series de autopsias<sup>(2)</sup>. Se observa más frecuentemente en los adultos que en los niños<sup>(3)</sup>.

De los tumores primarios más frecuentes en los adultos, la mayoría son del endocardio, seguido por el músculo cardiaco y el más infrecuente, el pericardio.

La proporción de lesiones de metástasis es a la inversa: el pericardio es el sitio más común, las lesiones del endocardio son comunes solo para esos tumores que crecen en los grandes vasos<sup>(4)</sup>.

Desde el punto de vista histopatológico, aproximadamente las tres cuartas partes son benignos y el resto malignos, en casi todos los casos son sarcomas. Sin embargo, su diagnóstico tiene importancia porque todos los tumores cardiacos pueden producir complicaciones potencialmente letales y en la actualidad muchos se curan mediante la cirugía.

Los tumores cardiacos pueden presentarse con múltiples manifestaciones cardiacas y no cardiacas. La localización y tamaño del tumor son los principales determinantes de los signos y síntomas (comunes muchos de ellos a otras formas frecuentes de enfermedad cardiaca), como dolor precordial, síncope, insuficiencia cardiaca, soplos, arritmias, alteraciones de la conducción y derrame pericárdico, con taponamiento o sin él.

Los síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva pueden estar presentes (la disnea, el edema, la anasarca), un ecocardiograma frecuentemente proporciona la primera evidencia de derrame pericárdico. Clínicamente, la presión venosa yugular aumenta, la presión arterial está reducida y el pulso es paradójico<sup>(5)</sup>.

Casi todos los tumores cardiacos malignos primarios son sarcomas de diversos tipos histológicos. En general se caracterizan por una evolución rápida que lleva a la muerte en semanas o meses, a partir del momento de su presentación clínica, a consecuencia de afección hemodinámica, invasión local o metástasis distantes.

Habitualmente afectan al lado derecho del corazón y, por su rápido crecimiento, es frecuente la infiltración del espacio pericárdico y obstrucción de las cavidades cardiacas o venas cavas. Los sarcomas pueden aparecer también en el lado izquierdo del corazón y pueden ser confundidos con mixomas.

Los datos electrocardiográficos son totalmente inespecíficos. En la radiografía de tórax la silueta cardiaca suele ser normal, pero puede haber un derrame pericárdico de contornos irregulares. La ecocardiografía es útil para establecer el diagnóstico de derrame pericárdico y para la visualización de las metástasis de mayor tamaño. La tomografía computarizada, resonancia magnética y estudio isotópico con galio o talio pueden proporcionar información anatómica útil. La angiografía puede visualizar lesiones bien definidas y la pericardiocentesis permite el diagnóstico citológico específico<sup>(6,7)</sup>.

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

Los tumores malignos tienen peor pronóstico y la cirugía es casi siempre paliativa para mejorar la sintomatología y alargar unos meses la supervivencia. La técnica operatoria varía ampliamente según el tumor a tratar<sup>(8)</sup>.

Si el tumor es primario o metastático, la indicación para la cirugía es determinada por el tamaño del tumor, situación y la ausencia de metástasis más allá del corazón. Si la resección completa es posible, el resultado de la cirugía es mejor acompañado de radioterapia y/o quimioterapia<sup>(9)</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. James Willerson T, Jay Cohn N, Hein Wellens JJ. Cardiovascular Medicine. Third Edition. Tumors of the Heart, 2007. p. 1-2273.
2. Topol EJ. Textbook of Cardiovascular Medicine. 3rd Edition, 2007. p. 39.
3. James Willerson T, Jay Cohn N, Hein Wellens JJ, Holmes DR. Cardiovascular Medicine. Third Edition, 2007. p. 1-2269.
4. Lawrence Cohn H. Cardiac Surgery in the adult. Third Edition, 2008. p. 1-1504.
5. Kaiser L, Kron I, Spray Th. Mastery of Cardiothoracic Surgery. Second Edition, 2007. p. 1-64.
6. Harrison. Principio de Medicina Interna. 16ª Ed, 1990. p. 7784-91
7. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 8th Ed, 2007. p. 69.
8. Alfaro-Gómez F. Tumores cardíacos. Experiencia de 16 años en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. *Cir Ciruj.* 2003;(71):179-85.
9. Siavosh Khonsari. Cardiac Surgery. 4ª Edition, 2007. p. 193-94.

Recibido: 18 de diciembre del 2013

Aceptado: 4 de marzo del 2014

Robin Radames Carballo Espinosa. Calle 25 No. 717 e/ D y E, Plaza de la Revolución, La Habana, Cuba.