

PRESENTACIÓN DE CASO

Tumores cardíacos primarios

Primary cardiac tumors

Rosa Eugenia Díaz Garriga¹, Luis Raúl Martínez González², Dianelys Pérez Rodríguez³, Caridad Pérez⁴

¹Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y Cardiología. Instructora. Miembro del Capítulo Provincial de la Sociedad Cubana de Cardiología. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río.

Correo electrónico: fuster65@princesa.pri.sld.cu

²Responsable Provincial Diagnóstico Prenatal Malformaciones congénitas por ultrasonido. Centro Provincial Genética Médica. Pinar del Río.

Correo electrónico: geneticapr@princesa.pri.sld.cu

³Especialista de Primer Grado en Gineco-obstetricia. Máster en Atención Integral a la Mujer. Centro Provincial de Genética. Pinar del Río.

Correo electrónico: viridiani@princesa.pri.sld.cu

⁴Especialista de Primer Grado en Gineco-obstetricia. Máster en Atención Integral a la Mujer. Centro Provincial de Genética. Pinar del Río.

Correo electrónico: carygen@princesa.pri.sld.cu

Aprobado: 25 de junio del 2013.

RESUMEN

Introducción: los tumores cardíacos primarios son aquellos que se originan en Miocardio o Pericardio. El 90% son benignos, no son invasivos, pero debido a su localización pueden provocar alteraciones hemodinámicas graves y arritmias.

Presentación del caso: dos casos portadores de tumores cardíacos diagnosticados en la etapa prenatal, una gestante de 32 años, portadora de una Neurofibromatosis que en la ecocardiografía fetal de su hijo, se identifican dos tipos de tumores cardíacos, un mixoma auricular y un fibroma, y un niño que desde la etapa prenatal se diagnosticó un rhabdomioma, lo cual se confirmó al nacimiento y que regresó espontáneamente.

Conclusiones: a ecocardiografía fetal permite cada vez con más frecuencia, el diagnóstico intraútero de tumores cardíacos. Los rhabdomiomas regresan en más del 50% de los casos, pero pueden ser un marcador de Esclerosis Tuberosa. Los tumores cardíacos se asocian a otras afecciones congénitas y requieren de

tratamiento quirúrgico. Aspectos todos a tener en consideración para realizar el asesoramiento genético a la familia.

DeCS: Miocardio, Neoplasias, Asesoramiento genético, Ecocardiografía, Feto.

ABSTRACT

Introduction: primary cardiac tumors are those having their origin in the myocardium or pericardium. The 90% are benign, not invasive, but due to their location they can cause severe hemodynamic alterations and arrhythmias.

Case report: two patients, carriers of cardiac tumors that were diagnosed in prenatal stages, a 32 year-old pregnant woman, carrier of a Neurofibromatosis, in the fetal echography of her child, two types of cardiac tumors were identified: an atrial myxoma and a fibroma, along with a fetus who presented a rhabdomyoma that was diagnosed during the prenatal stage and confirmed at birth having a spontaneous remission.

Conclusions: more frequently fetal echocardiography makes possible the intrauterine diagnosis of cardiac tumors. Rhabdomyomas have a spontaneous remission in more than 50% of the cases, but they can be a marker of Tuberous Sclerosis. Cardiac tumors are associated with other congenital affections and require surgical treatment. All these aspects must be considered to accomplish genetic counseling to the family.

DeCS: Myocardium, Neoplasms, Genetic counseling, Echocardiography, Fetus.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios son aquellos que se originan en el miocardio o pericardio, tienen una incidencia de 0.0017 a 0.08%, en estudios necrópsicos y hasta 0.3% en estudios ecocardiográficos.¹⁻⁴

El 90% son benignos, se establece una proporción de 3-1, no son invasivos, pero debido a su localización pueden provocar alteraciones hemodinámicas graves dependiendo de que se comporten como obstructivos o no y trastornos del ritmo cardíaco, afectando a todos los grupos etéreos.^{5, 6}

Desde el punto de vista anátomo-patológico los TCP más frecuentes son: Los rabiomiomas del 45- 75%, del total, sobre todo en la infancia, los

fibromas ocupan del 6-25%, aparecen en neonatos y lactantes, con menos frecuencia en niños mayores. Los mixomas 5.10% en niños, sin embargo, es el más frecuente en adultos 30% y los teratomas de localización intrapericárdica que son del 2-10%. Los sarcomas, son los tumores cardíacos primarios malignos más diagnosticados y dentro estos el angiosarcoma.^{3,4-6}

Los tumores cardíacos secundarios son más frecuentes que los primarios, en la etapa post natal, afectan miocardio y pericardio y suelen ser extensiones de Neuroblastomas, Linfomas y Leucosis.^{1- 6}

Existen Factores de Riesgo que se asocian con la presencia de TC:⁵

- Antecedentes personales o familiares de cardiopatías
- Enfermedades genéticas en general.
- Hijo previo con cardiopatía congénita.
- Diabetes Mellitus Materna.
- Ingestión de drogas por la madre.
- Polihidramnios u oligoamnios.
- Onfalocele.
- Sospecha de cardiopatía en examen previo.

La ecocardiografía es útil para identificar enfermedades en las cuales pueden desarrollarse masas, es una técnica precisa para detectarlas y caracterizarlas además proporciona un método incruento para la vigilancia^{7,8}. En la etapa prenatal tiene un alto valor diagnóstico, para los tumores cardíacos, con una sensibilidad de un 100% y una especificidad de un 99.8%.⁴⁻⁸

Los rabdomiomas regresan de forma espontánea en 60-100% de los casos, pero si son múltiples son un marcador de Esclerosis Tuberosa en el niño. Los mixomas y los fibromas pueden asociarse además a otras afecciones genéticas.⁶⁻⁸

Se realiza, con el previo consentimiento de los padres, la presentación de dos casos en que con la Ecocardiografía Fetal se diagnostica la presencia de tumores cardíacos en el feto, siguiendo uno de ellos hasta la regresión, así como, los elementos a tener en cuenta, para la detección de nuevos casos y la emisión del asesoramiento genético.

PRESENTACIÓN DE CASOS

CASO 1.

Paciente de 32 Años de edad. Municipio Guane. Pinar del Río.

Con riesgo genético incrementado por padecer de Neurofibromatosis, por lo que se remitió al Centro Provincial de Genética Médica de Pinar del Río a las 24,4 semanas de embarazo y se realiza USG. El resultado fue: Biometría Fetal que concuerda con tiempo de gestación, líquido amniótico disminuido y en la ecocardiografía fetal, a nivel de la aurícula izquierda se observa imagen ecogénica de aspecto tumoral de 10mm, que impresiona un mixoma auricular, en la pared libre del ventrículo izquierdo, imagen de 7mm, con aumento de la ecogenicidad que impresiona se corresponde con un fibroma.(Figura 1), (Figura 2), (Figura 3)

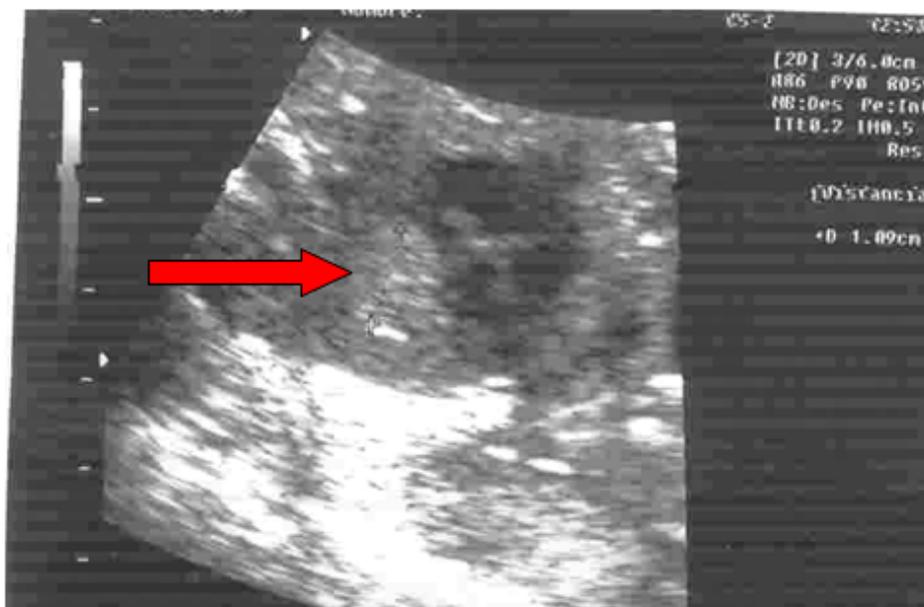


Fig. 1. Imagen ecogénica de aspecto tumoral de 10...mm que se origina en el tabique interauricular y protruye hacia la aurícula izquierda, impresiona mixoma auricular.



Fig. 2. Mixoma auricular.



Fig. 3. Imagen con aumento de la ecogenicidad de 7mm en la pared libre del ventrículo izquierdo que se corresponde con un fibroma.

EXAMEN ANÁTOMO - PATOLÓGICO.

- Feto de 840gr.
- T pediculada de septum IA que protruye a la AI.
- Hipertrofia localizada en pared de VI con presencia de fibroblastos.
- Cabeza en forma de limón.
- Orejas de implantación baja.
- Aracnodactilia.
- Macroglosia.

CASO 2.

Paciente no. 2 M.K.R.A. nacida en marzo de 2012.

Madre con seguimiento por Genética prenatalmente, Biometría Fetal que no se corresponde con su tiempo de gestación, a las 27 semanas se le diagnostica un tumor cardíaco, por ecocardiografía fetal, y se sospecha que se trata de un rabiomioma, se realiza asesoramiento genético y la familia decide continuar el embarazo, con seguimiento hasta el término de la gestación, se produce el nacimiento con peso mayor de 3000 gramos. A las 14 horas se valora la recién nacida por Cardiología y se confirma el diagnóstico.

Ecocardiograma: (Figura 4)

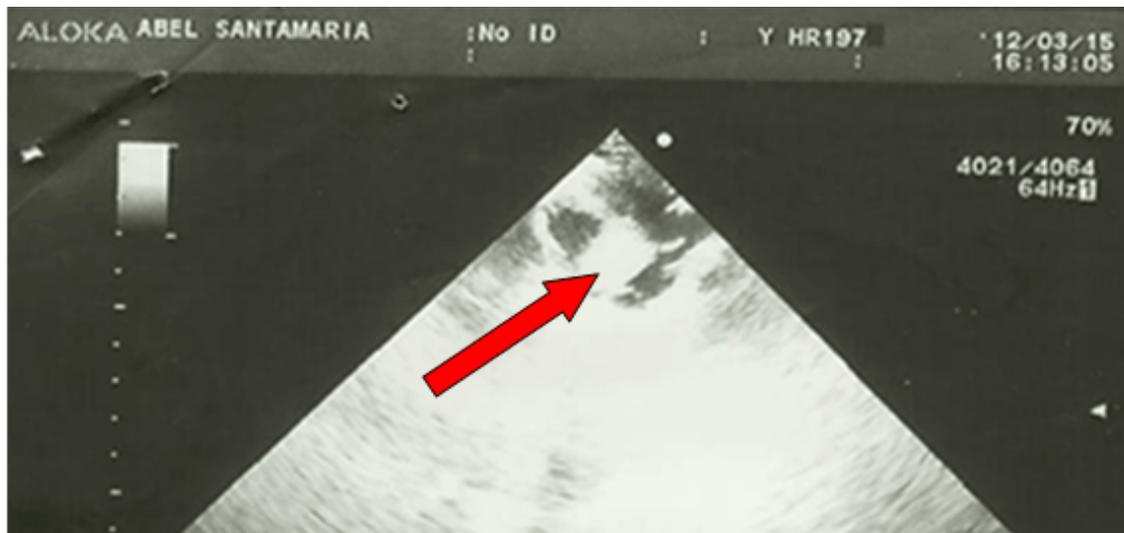


Fig. 4. Imagen ecodensa en proyección de la pared posterior del ventrículo izquierdo que se dirige hacia el tabique interventricular y que mide 21 x 16 mm de diámetro, impresiona un rabdomioma.

Ecocardiogramas evolutivos, a los 6 y a los 10 días de nacido, al mes y a los dos meses de vida, sin cambios significativos, a los 3 meses había disminuido a 12 x 15 mm, (Figura 5).



Fig. 5. Rabdomioma a los 3 meses a 12 x 15 mm.

En el ecocardiograma realizado, al cuarto mes no se observa imagen tumoral intracardíaca, lo cual se confirma nuevamente a los 6 meses de vida.

DISCUSIÓN

Los mixomas suelen ser únicos y en el 75% de los casos aparecen en la aurícula izquierda, la zona de origen habitual es la Fosa Oval. a nivel del tabique interauricular, lo cual se corresponde con lo encontrado en nuestro caso, su tamaño, forma y textura suelen ser variados.^{9, 10} Pueden tener superficie lisa, lo usual es una forma irregular con arborizaciones filamentosas o tener el aspecto de un racimo de uvas, tienen una textura típica, no homogénea con centros ecolúcidos o áreas de calcificación y suelen ser lo bastante grandes como para ocupar gran parte de la aurícula izquierda y producir la obstrucción al llenado del ventrículo izquierdo. Algunas veces afectan la aurícula derecha o los ventrículos. Deben ser extirpados aún en ausencia de síntomas por la alta incidencia de embolias y por la posibilidad de obstrucción valvular.¹¹

El fibroma, es una neoplasia única, en el caso de la niña que presentamos se localiza en la pared libre del ventrículo izquierdo, no está encapsulado y se mezcla con las células miocárdicas, también puede aparecer en la región septal, casi nunca en ventrículo derecho. Puede causar compresión de las arterias coronarias e involucrar el sistema de conducción o causar obstrucción del tractus de salida del ventrículo izquierdo. No se ha documentado regresión espontánea de la neoplasia por lo que puede ser necesario el tratamiento quirúrgico.¹⁻⁶

Los rabiomiomas, son los tumores más frecuentes en la edad pediátrica, y prenatal, se asocian con Esclerosis Tuberosa. Generalmente son nódulos múltiples, se localizan preferentemente en los ventrículos, con más frecuencia intramurales, aunque pueden hacer relieve.⁸⁻¹¹

Desde el punto de vista clínico, los tumores pueden producir invasión muscular extensa, obstruir la entrada o salida del ventrículo izquierdo, obstrucción de la válvula mitral o tricúspide, produciendo estenosis, derrame paratumoral, compresión por material tumoral o trombos en su superficie, del sistema de conducción o alteración focal. La función miocárdica puede estar disminuida, provocando, edema pulmonar, bajo gasto cardíaco y síncope en el rabiomioma, en el fibroma y en el mixoma.^{11, 12} En este último, puede ocurrir muerte súbita, embolismo sistémico o pulmonar y taponamiento cardíaco en el teratoma intrapericárdico.^{11, 1} Los trastornos del ritmo cardíaco se pueden observar en el rabiomioma y en el fibroma.¹²

En todos los tumores cardíacos puede aparecer fiebre, pérdida de peso, artralgias y auscultarse soplos cardíacos.¹⁰⁻¹³

Genética y tumores cardíacos.^{2, 3}

Los tumores cardíacos muchas veces aparecen desde la vida fetal. En el caso de los rabiomiomas más de un 50% se asocian a Esclerosis Tuberosa, calcificaciones intracraneales, y además con Anomalía de Ebstein. Los fibromas se asocian al Síndrome de Gorlin, anomalías oculares y esqueléticas, carcinomas de células basales névicas y quistes de mandíbula. Los mixomas, pueden tener carácter familiar y asociarse a síndrome de lentiginosis múltiple y anomalías endocrinas.³

Se asocian a lesiones del Sistema Nervioso Central, tubérculos corticales, nódulos subependimales, agenesia del cuerpo calloso, tumores cerebrales como los astrocitomas, además de retraso mental 37-65%, autismo 40% y convulsiones 92%.

Los tumores cardíacos en el 75-85% de los casos tienen manifestaciones renales, angiomiolipomas, riñón poliquístico en un 8%, tienen además lesiones pulmonares linfangio leiomiomatosis.

Otras lesiones que pueden aparecer son las dentales, cutáneas, oculares y óseas.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con : ^{3, 5, 6, 9}

- Tumores secundarios
- Fibroelastosis Endocárdica.
- Trombos.
- Hipertrofia del Timo.
- Lesiones valvulares

El tratamiento es:

- Sintomático
- Quirúrgico.

En los mixomas la resección siempre está indicada. En el caso de los fibromas, es controvertida la realización de tratamiento quirúrgico y depende de que exista compromiso hemodinámico grave, trastornos valvulares o arritmias.

También se puede realizar trasplante cardíaco.

En neonatos con obstrucción derecha o izquierda graves para mantener transitoriamente el flujo sistémico o pulmonar, se usa Prostaglandina E1.

Pronóstico.

Los rabdomiomas son tumores que pueden regresar espontáneamente. Los fibromas, recidivan tras la resección. En los mixomas, la tasa de recurrencia tras la resección es 4-7% generalmente por resección inadecuada y en los casos familiares asociados a anomalías endocrinas y lentiginosis.

La mortalidad es mayor a 50%, por embolización de fragmentos tumorales con crecimiento de los mismos en la íntima arterial puede producirse aneurismas de arterias periféricas.

En teratomas intrapericárdicos la evolución es favorable. ^{1-3, 5,8-12}

CONCLUSIONES

La Ecocardiografía hace un diagnóstico, sencillo y certero de los tumores cardíacos.

Existen Factores de Riesgo a tener en cuenta en la detección de los mismos.

Aunque los rabiomiomas pueden regresar espontáneamente, la asociación a Esclerosis Tuberosa y otras afecciones congénitas, se puede presentar, existe la necesidad de tratamiento quirúrgico en una parte de los casos y la recidiva tras la resección ensombrece el pronóstico.

Todos estos aspectos deben tenerse en cuenta por el equipo de diagnóstico prenatal, en el momento de brindar el asesoramiento genético a la familia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sánchez Andrés A, Insa Albert B, Carrasco Moreno J, Cano Sánchez A, Moya Bonoza A, Sáez Palacios JM. Tumores cardíacos primarios en la infancia. *An Pediatr (Barc)*. 2008; 69(1):15-22.
2. Castro FJ, Escudero F. Tumores Cardíacos. En: *Protocolos Diagnóstico y Terapéuticos en Cardiología*. Cap.22; Murcia: Sociedad Española de cardiología Pediátrica; 2006: 194-99
3. Sabatine MS, Colucci WS, Shoen FJ. Tumores Cardíacos Primarios. En: Ziper DP, Lobby P, Bonew RO, Braunwald E. *Tratado de Cardiología*. 7 ed. Madrid: 2006; 1741- 55.
4. Arnaiz G P, Toledo G I, Borzutzky S A, Urcelay M G, Heusser R F, Garay G Francisco et al . Comportamiento clínico de los tumores cardíacos desde el feto hasta el adulto: serie multicéntrica de 38 pacientes. *Rev. méd. Chile*. 2006 Sep; 134(9): 1135-1145.
5. Attie F, Zabal C, Buendía Hernández A. Tumores Cardíacos. En: *Cardiología Pediátrica*. Mexico: Editorial Médica Panamericana; 447-50.
6. Feigenbaun H, Armstrong WF, Ryan T. *Ecocardiografía*. 6ta ed. Edit. Médica panamericana. España. Madrid. 2007. p. 702-7.
7. Padilla Chumacera MC. Tumores Cardíacos. Casos clínicos. Hospital Clínico. Viedma. Cochabamba. 2008.
8. Vazquez H, Quilindro A, Sicurello MI, Bailatti N, Gómez J, Rodríguez A. Tumores cardíacos primarios en pediatría. *Rev. Argent. Cardiol* 2003, 71 : 270-4.
9. Breglia RA. Tumores Primarios del Corazón. Hospital Nacional de Clínicas, Universidad Nacional de Córdoba, Córdoba: Argentina. 2001
10. Savío Benavides A, Oliva Rodríguez J, García Morejón C, García Guevara C, Arencibia Faire J, Ponce Bittar J. Diagnóstico ecocardiográfico de los tumores primarios del corazón en el feto. *Rev. Cubana de Pediatría*. sep - dic 2009; 81(4).
11. Paz Muñiz P, Ferreira Moreno V, Mesa Castellín A, Montes de Oca Rodríguez E, Peña Rodríguez O. Tumor cardíaco en la infancia. A propósito de un caso. *Rev. Méd. Electrónica*. 2007; 29(2).

12. Quesada López F, González Anca A, Rodríguez Huguet M. Mixoma auricular izquierdo: presentación de dos casos. Rev Archivo Médico de Camaguey. sep-oct. 2011; 15(5).

13. Villar Inclán A, Guevara González L, Abiz-reck MN, Chil Díaz R, Chaos Gonzalez N. Mixomas cardíacos: análisis estadístico de 20 años. Rev Cubana Cir. 2009 Dic; 48(4).

14. Masuda I, Ferreño AM, Posca J, Pereiro G, Lastiri H. Tumores Cardíacos Primarios. Mixoma auricular. Rev Fed Arg Cardiol. 2004; 33: 196-204.

15. Valdés Martín A, Ortega Torres Y, Hevia Sánchez L, Zorio Valdés B, Calzada Fajardo A, Pham Trung C. Mixoma Gigante de la Aurícula Derecha. Rev. Cubana de Investigaciones Biomédicas. 2012; 31 (2) 253-259.

Dra. Rosa Eugenia Díaz Garriga. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y Cardiología. Instructora. Miembro del Capítulo Provincial de la Sociedad Cubana de Cardiología. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río. Correo electrónico: fuster65@princesa.pri.sld.cu
