

## Frecuencia de tumores cardiacos y su correlación histopatológica

Esteban Villalpando-Mendoza,\* Francisco Manuel Pérez-Pérez,\* Ana Olivia Cortés-Flores,\*\* Gabriela Abigail Velázquez-Ramírez,\*\* Clotilde Fuentes-Orozco,\*\* Alejandro González-Ojeda\*\*\*

### Resumen

**Introducción:** la presentación de tumores cardiacos es poco frecuente y 80 % de las neoplasias primarias del corazón son benignas; debido a que entre ellas los mixomas ocupan el primer lugar en la población adulta, por lo general el diagnóstico clínico se emite sin confirmación histopatológica. Nuestro objetivo fue conocer la frecuencia de tumores cardiacos y la correlación entre diagnóstico clínico e histopatológico definitivo.

**Material y métodos:** pacientes hospitalizados por diagnóstico de tumoración cardiaca, y sometidos a escisión quirúrgica en un periodo de cuatro años. Se realizó estadística descriptiva; las variables cuantitativas se expresan en promedios, rangos y desviaciones estándar y las cualitativas, en proporciones.

**Resultados:** se incluyeron tres hombres y 13 mujeres, con promedio de edad de  $41.4 \pm 16.2$  años. La presentación clínica predominante fue insuficiencia cardiaca congestiva. El diagnóstico clínico-quirúrgico fue de mixoma en 15 pacientes (94 %) y trombo intracardíaco en uno (6 %); el diagnóstico histopatológico fue mixoma en once (68.8 %), trombo intracardíaco en tres (18.7 %) y sarcoma en dos (12.5 %). Encontramos correlación positiva entre el diagnóstico clínico y el histopatológico definitivo. No hubo mortalidad.

**Conclusiones:** aun cuando los mixomas son las tumoraciones cardíacas más frecuentes, la correlación entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el histopatológico representa la base en la elección de estrategias de manejo y para el pronóstico.

### Summary

**Background:** The presentation of heart tumors is very uncommon. Eighty percent of primary heart neoplasias are benign, and myxomas represent the first cause in frequency among adult populations. Due to the frequency of presentation of these tumors, it is common to make the clinical/surgical diagnosis without obtaining histopathologic confirmation. Our objective was to determine the frequency of presentation of heart tumors and its correlation between the surgical/clinical and histopathologic diagnosis in our Institute.

**Methods:** This is a case series with 16 patients with cardiac tumors treated surgically at the Department of Cardiothoracic Surgery during a 4-year period. We used descriptive statistics, and quantitative variables are expressed as mean, range and standard deviation whereas qualitative variables were described as proportions.

**Results:** We included 3 men (19 %) and 13 women (81 %) with a mean age of  $41.4 \pm 16.2$  years. Clinical presentation was predominantly of congestive heart failure. Clinical diagnosis was determined in 15 patients (94 %) and just one case of intracardiac thrombus (6 %), whereas the histopathologic diagnosis reported myxoma in only 11 cases (68.8 %), three patients with intra-cardiac thrombus (18.7 %) and two patients with sarcomas (12.5 %), leiomyosarcoma and angiosarcoma, respectively. We found a positive correlation between the clinical diagnosis and the histopathology results. There was no mortality.

**Conclusions:** Even though myxomas represent the most frequent proportion of presentation in heart tumors, histopathological confirmation is necessary for diagnosis. Clinical and histopathologic correlation represents the basis for the choice of adequate management strategies and prognosis for the patient.

**Palabras clave:** tumores cardiacos, correlación clínico-patológica.

**Key words:** Heart tumors, clinicopathological correlation.

\* Servicio de Cirugía Cardiotorácica.

\*\* Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica, Sección Cirugía.

\*\*\* Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica, Sección Cirugía, y miembro de la Academia Mexicana de Cirugía.

Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social, Guadalajara, Jalisco.

#### Solicitud de sobretiros:

Alejandro González-Ojeda,

José Enrique Rodó 2558, Col. Prados Providencia, 44670 Guadalajara, Jalisco.

Tel: (33) 3641 8873. E-mail: avyigail5@yahoo.com.mx

Recibido para publicación: 15-07-2005

Aceptado para publicación: 03-11-2005

## Introducción

La prevalencia de tumores cardiacos primarios es muy baja:<sup>1-3</sup> su incidencia es de 0.001 a 0.28 % respecto a todos los tumores corporales.<sup>3-5</sup> De todas las neoplasias primarias del corazón, 80 % es de naturaleza benigna;<sup>3</sup> de ellas, los mixomas representan el primer lugar en la población adulta<sup>4</sup> y en niños la incidencia es de 0.027 %.<sup>6</sup> Si bien se presentan en uno y otro sexo y en todas las edades, son más comunes entre los 30 y 60 años de edad, en mujeres y en aurícula izquierda.<sup>7,8</sup> En 1967, Quijano Pitman y colaboradores informaron en México la primera resección quirúrgica exitosa de un mixoma de aurícula izquierda.<sup>9</sup>

Los mixomas son lesiones proliferativas de lento crecimiento derivadas de células mesenquimatosas subendocárdicas que pueden diferenciarse a mixomas a lo largo de una variedad de linajes: epiteliales, hematopoyéticos y musculares. Se manifiestan con síntomas constitucionales y datos de insuficiencia cardiaca congestiva, aunque también pueden tener evolución silenciosa. Los tumores malignos son todavía más raros, siendo los angiosarcomas la estirpe histológica más frecuente. La formación de trombos por el tumor y la embolización de trombos o fragmentos de tumor son comunes. Cuando el tumor se localiza en la aurícula izquierda, la embolización es sistémica entre 30 y 45 %.<sup>7</sup>

Todos los mixomas pueden ser extirpados quirúrgicamente una vez realizado el diagnóstico. La tasa de recurrencia es menor de 5 % y los resultados de la cirugía son excelentes. Debido a que son los tumores cardiacos más frecuentes, es común el diagnóstico clínico-quirúrgico sin antes obtener confirmación histopatológica.<sup>3,4,8</sup>

El objetivo del presente trabajo es conocer la frecuencia de tumores cardiacos en el Servicio de Cirugía Cardiotorácica, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional de Occidente, y la correlación entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el histopatológico definitivo.

## Material y métodos

Serie de casos con pacientes atendidos en el Servicio de Cirugía Cardiotorácica entre agosto de 2001 y febrero de 2005, con diagnóstico de tumoración cardiaca, sometidos a escisión quirúrgica bajo circulación extracorpórea.

Se evaluó edad de presentación, sexo, manifestaciones clínicas, estados mórbidos asociados, diagnóstico clínico-quirúrgico o diagnóstico propuesto antes del informe definitivo o diagnóstico histopatológico confirmatorio, localización del tumor, complicaciones posoperatorias y mortalidad.

Por tratarse de una serie de casos, se utilizó estadística descriptiva. Las variables cuantitativas se describen en promedios, rangos y desviaciones estándar; y las variables

cualitativas mediante porcentajes y proporciones. Se realizó análisis de correlación de Pearson entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el histopatológico definitivo, a fin de conocer la certidumbre de los métodos clínicos e imanográficos para establecer un diagnóstico antes del estudio histopatológico de la pieza resecada.

El protocolo fue aprobado por el Comité Local de Investigación (CLIS 1301) con el registro 2005/1301/ 060.

## Resultados

Durante el periodo analizado, en el Servicio de Cardiocirugía fueron intervenidos quirúrgicamente 2,184 pacientes, para una prevalencia de 0.73 % por diagnóstico; 16 pacientes presentaron tumoración cardiaca. La distribución por sexo fue de tres hombres (19 %) y 13 mujeres (81 %). El promedio de edad fue de  $41.4 \pm 16.2$  años (rango de 20 a 70).

La manifestación clínica predominante fue insuficiencia cardiaca congestiva con dolor precordial, disnea, ortopnea y otros síntomas como náuseas, vómito, sícope, fiebre y malestar general. La evaluación de los pacientes incluyó ecocardiograma bidimensional transtorácico o transesofágico y tomografía axial computarizada. En ningún caso se realizó resonancia magnética nuclear. El diagnóstico clínico-quirúrgico establecido previo al histopatológico confirmatorio fue mixoma en 94 % de los casos (15 pacientes) y trombo intracardíaco en uno (6 %).

Siete pacientes presentaron enfermedades concomitantes: hipertensión arterial, diabetes mellitus, obesidad, anemia por pérdidas crónicas, carcinoma de ovario o hipotiroidismo; un paciente tuvo un evento vascular cerebral relacionado con embolismo generado por la tumoración. Finalmente, una paciente cursaba con embarazo de 30 semanas al momento del diagnóstico de insuficiencia cardiaca congestiva venosa.



Figura 1. Tumoración en aurícula derecha (flecha).



Figura 2. Extirpación del mixoma (flecha).

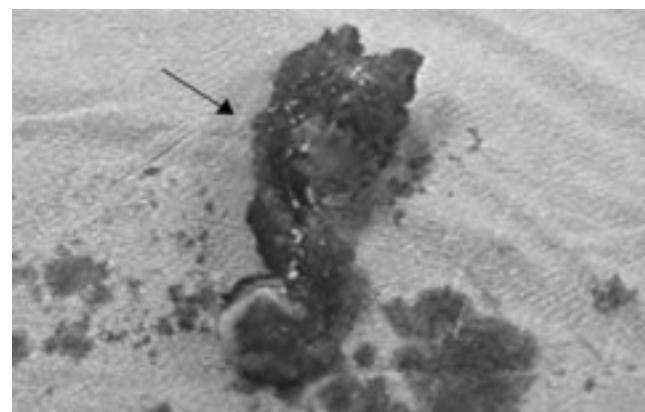


Figura 3. Mixoma.

Los procedimientos quirúrgicos fueron tumorectomía en 12 pacientes (75 %) y tumorectomía con reconstrucción o prótesis valvular en cuatro (25 %); 15 intervenciones fueron electivas (94 %) y una de urgencia (figuras 1, 2 y 3).

Excepto un paciente, la mayoría requirió transfusión sanguínea durante la cirugía o el posoperatorio inmediato. El promedio del tamaño tumoral fue de  $53.6 \pm 50.5 \text{ cm}^3$  (rango de 9 a 225). La localización predominante de los tumores cardiacos fue la aurícula izquierda (10 casos); le siguió el ventrículo derecho (tres tumores), la aurícula derecha (dos casos) y ambas cavidades auriculares (un caso).

El diagnóstico histopatológico definitivo fue mixoma cardíaco en 11 pacientes (68.8 %), trombo intracardíaco en tres (18.7 %) y sarcoma en dos (12.5 %): un angiosarcoma pobemente diferenciado y un leiomiosarcoma. Se realizó prueba de Pearson para confirmar la correlación anatomoclínica con el diagnóstico definitivo; el valor obtenido fue  $rP = 0.457$  (figura 4).

El promedio de días de estancia intrahospitalaria fue de  $6.8 \pm 5.4$  (rango de 3 a 26). Dos pacientes presentaron complicaciones: uno embolia cerebral posterior a la cirugía y otro, neu-

monía y derrame pleural en el posoperatorio tardío. No hubo mortalidad. A cuatro y 24 meses de seguimiento posoperatorio, los pacientes diagnosticados con angiosarcoma y leiomiosarcoma continuaban con quimioterapia y consultas.

## Discusión

Dada la baja frecuencia de los tumores cardiacos, la literatura acerca de tumoraciones cardíacas primarias es relativamente limitada.<sup>1-4,7,8,10-14</sup> En nuestro hospital, que es una unidad de concentración, la frecuencia de presentación es aproximadamente de cuatro o cinco tumores cardíacos por cada 600 a 700 procedimientos quirúrgicos cardíacos realizados anualmente. La edad de presentación es entre 30 y 60 años, lo que concuerda con nuestro estudio, donde el promedio fue de  $41.4 \pm 16.2$  años.

Si bien en nuestro medio la experiencia no es abundante, en el año 2003 Alfaro Gómez y colaboradores publicaron una importante revisión de 51 pacientes en un periodo de 16 años, en donde del total de cirugías únicamente 0.16 % correspondió a tumores primarios; se observaron tumoraciones benignas en 43 casos y tumoraciones malignas en ocho, siendo el más frecuente el mixoma, seguido por fibroelastoma papilar y fibroma. Los tumores malignos fueron sarcomas de diferente estirpe histológica y grados de malignidad.<sup>15</sup>

Según la literatura mundial, los tumores benignos se presentan más frecuentemente en mujeres;<sup>3,16</sup> en nuestro grupo de pacientes así fue. Lo contrario sucede con los tumores malignos. Shapiro, en un artículo de revisión, menciona que los tumores cardíacos malignos son más comunes en hombres, entre 50 y 70 años de edad.<sup>17</sup> En nuestro estudio, las tumoraciones malignas se distribuyeron de igual manera en uno y otro sexo (un paciente masculino y un femenino). En general, estos tumores representan varios tipos de sarcomas. De todos los tumores malignos, aproximadamente 33 % son

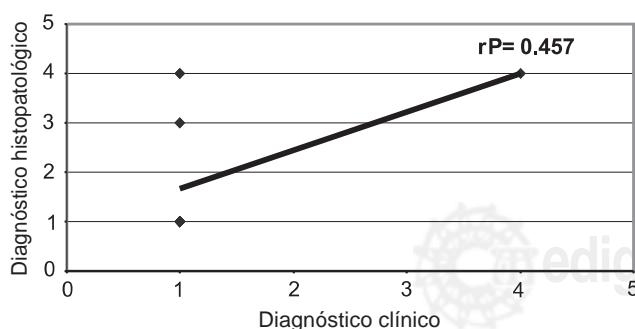


Figura 4. Línea de regresión para diagnóstico clínico al compararlo con diagnóstico histopatológico.

1 = Mixoma, 2 = fibroma, 3 = sarcoma, 4 = trombo intracardíaco.

angiosarcomas, 20 % rabdomiosarcomas, 15 % mesoteliomas y 10 % fibromas; el resto está constituido por tumores de aparición muy rara y que representan un porcentaje muy bajo. Los angiosarcomas son los tumores primarios cardiacos malignos más comunes; 90 % se localiza en aurícula izquierda. Por lo general, los síntomas son secundarios a mecanismos fisiopatológicos, pero también pueden ser encontrados incidentalmente; la presentación más común es la insuficiencia cardiaca congestiva (75 %), seguida por embolismo, taquiarritmia y dolor torácico. Otros síntomas pueden incluir datos de obstrucción del flujo sanguíneo intracardíaco, valvular u obstrucción de la vena cava, derrame pericárdico, taponamiento o muerte súbita; 80 % presenta metástasis al momento del diagnóstico.<sup>2,3,4,7,10</sup>

En general, los tumores cardiacos suelen ser silenciosos y la aparición de síntomas depende en gran medida del tamaño del tumor y las estructuras que ocupe;<sup>15</sup> la mayoría cursa con síntomas constitucionales como pérdida de peso, fatiga, fiebre, artralgias, embolias sistémicas, disnea y síncope. Scott y colaboradores estudiaron 34 pacientes con un promedio de edad de 53 ± 15 años; 25 pacientes cursaron sintomáticos, y la disnea y el embolismo fueron los hallazgos más frecuentes. Los hallazgos patológicos más comunes fueron las calcificaciones y los elementos glandulares. Relacionados con el embolismo, los predictores patológicos fueron ausencia de calcio, ausencia de trombos y forma polipoide.<sup>16</sup>

En una revisión de 53 pacientes, Pucci y colaboradores encontraron que 87 % no presentó ningún síntoma, y que los hallazgos de tumoraciones cardiacas fueron incidentales.<sup>18</sup> En nuestro grupo, 69 % tuvo sintomatología de insuficiencia cardiaca. Basso y colaboradores reportaron que 47 % de los pacientes de su serie (182 tumores de las válvulas cardiacas en 32 años de revisión) presentó datos de falla cardiaca congestiva, disnea, angina, infartos miocárdicos y disnea,<sup>19</sup> lo que concuerda con nuestra revisión. Los tumores cardiacos malignos se manifiestan predominantemente con síntomas constitucionales, pérdida de peso, ataque al estado general, datos de falla cardiaca congestiva, derrame pleural y dolor torácico pleurítico.<sup>17</sup> Dichos signos y síntomas concuerdan con nuestro reporte.

La localización de tumores cardiacos se distribuye en la siguiente forma: 80 % en aurícula izquierda y 20 % en aurícula derecha; los otros sitios son menos comunes.<sup>6</sup> En la serie publicada por Pucci y colaboradores, 92 % de las tumoraciones se localizó en aurícula izquierda y 6 % en aurícula derecha.<sup>18</sup> En nuestros pacientes, 62.5 % se presentó en aurícula izquierda, lo que concuerda con los reportes de literatura, 18.7 % en ventrículo derecho y 12.5 % en aurícula derecha, lo que difiere de los reportes mundiales.

80 % de las neoplasias cardiacas primarias es de naturaleza benigna.<sup>3</sup> En su serie de tumores valvulares, Basso y colaboradores informaron 66.5 % de mixomas,<sup>19</sup> porcentaje muy cer-

cano al de nuestro estudio en donde se presentaron en 69 %. En nuestros pacientes no encontramos ninguna otra variante histológica de tumores benignos.

La mayoría de los tumores cardiacos malignos corresponden a sarcomas. Shapiro y colaboradores informan una frecuencia de 25 % de malignidad en tumores cardiacos, siendo los más comunes los angiosarcomas y rabdomiosarcomas.<sup>17</sup> Éste y otros informes mencionan en primer lugar de frecuencia los angiosarcomas con 33 %, seguidos de los rabdomiosarcomas (20 %), mesoteliomas (15 %) y fibromas (10 %).<sup>3-6,14</sup>

Las tumoraciones cardiacas malignas que encontramos fueron un angiosarcoma y un leiomiosarcoma. Los tumores por metástasis al corazón desde otros órganos ocurren de 100 a 1000 veces con mayor frecuencia que los tumores cardiacos primarios.<sup>20</sup> En algunas ocasiones los tumores malignos pueden ser confundidos con mixomas debido a que pueden localizarse en sitios donde los mixomas u otras tumoraciones benignas suelen aparecer.

Ya que la mortalidad varía directamente con la invasión, identificar la neoplasia en etapas tempranas es de gran importancia para la elección del tratamiento, especialmente en las tumoraciones benignas, las cuales generalmente responden de manera satisfactoria a la resección quirúrgica. Estos tumores se diagnostican con ecocardiograma transtorácico, que tiene aproximadamente 95 % de sensibilidad, o con ecocardiograma transesofágico, cuya sensibilidad se acerca a 100 %; en casos donde el diagnóstico no es muy claro, también se emplea tomografía computarizada y resonancia magnética nuclear, ya que permiten la exploración detallada del mediastino.<sup>21,22</sup>

La escisión es la piedra angular en el manejo de tumoraciones cardiacas; se llevó a cabo en todos los pacientes del estudio, algunos con reconstrucción valvular dependiendo de la afección de la válvula y la localización de la tumoración, y ocasionalmente con ventriculoplastia.<sup>12,14,15</sup>

El pronóstico de los pacientes con tumores cardiacos malignos es sombrío, pues la sobrevida por lo general no supera los seis meses desde el momento del diagnóstico histopatológico.<sup>12,17</sup> Los dos pacientes que presentaron tumoraciones cardiacas malignas se encuentran vivos hasta este momento: uno con un seguimiento de dos años y otro con cuatro meses, ambos manejados con quimioterapia posterior a la escisión. Para las tumoraciones benignas el pronóstico después de la cirugía es excelente, pero desafortunadamente aún es limitado en la enfermedad maligna. Los pacientes con sarcomas viven un promedio de tres meses a un año, y aquellos con linfomas viven hasta cinco años si son tratados; sin tratamiento generalmente mueren dentro del primer mes.<sup>23</sup>

Ninguno de los artículos revisados en la bibliografía menciona la correlación o discrepancia entre el diagnóstico clínico y el diagnóstico histopatológico definitivo; nuestros resultados muestran que en el hospital existe una correlación positiva entre ellos ( $rP = 0.457$ ), debido a que por lo general el médico

piensa en tumoraciones benignas, específicamente en mixomas, tumores que constituyen las lesiones más frecuentes, limitando la propuesta inicial de manejo quirúrgico a procedimientos de resección. Al menos en esta serie, sólo 68.7 % de los diagnósticos preoperatorios correspondió a los posoperatorios. Con seguridad el nivel de correlación aumentará con el advenimiento e incremento en la solicitud de procedimientos de imagen más sofisticados como la resonancia magnética nuclear.

## Conclusión

La mayoría de los tumores cardiacos cursa con datos clínicos de insuficiencia cardiaca congestiva, por lo que clínicamente es difícil diferenciar una estirpe de otra. Aun cuando los mixomas representan la proporción más frecuente de tumoraciones cardiacas, el estudio histopatológico es de suma importancia. La correlación entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el diagnóstico histopatológico representa la base para la elección de estrategias de manejo y pronóstico para el paciente. Es necesario incrementar la correlación del diagnóstico preoperatorio con el posquirúrgico, con el empleo de mejores procedimientos imagenológicos que permitan identificar rasgos característicos, principalmente de las lesiones malignas y trombos intracavitarios.

## Referencias

1. Ackerman J, McKeown P, Gunasekaran S, Spice D. Pathological case of the month. Cardiac fibroma. Arch Pediatr Adolesc Med 1995;149:199-200.
2. Casha AR, Davidson LA, Roberts P, Nair RU. Familial angiosarcoma of the heart. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;124:392-394.
3. Sutton GC, Chatterjee K. Cardiac Tumors. Clinical Cardiology. An Illustrated Text, 1<sup>st</sup> ed. London: Atlas Medical Publishing Ltd;2002. pp. 373-388.
4. Vaughan CJ, Veugelers M, Basson CT. Tumors and the heart: molecular genetic advances. Curr Opin Cardiol 2001;16:195-200.
5. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. In: Atlas of Tumor Pathology. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology;1996. p. 36.
6. Beghetti M, Gow RM, Haney I, Mawson J, Williams WG, Freedom RM. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. Am Heart J 1997;134:1107-1114.
7. Beloosesky Y, Katz M, Grinblat J. Giant incidental cardiac mass compatible with myxoma in a 92-year-old woman. J Am Geriatr Soc 2001;49:233-234.
8. Fyke FE, Segard JB, Edwards WD, Miller FA, Reeder GS, Schattenberg TT, et al. Primary cardiac tumors: experience with 30 consecutive patients since the introduction of two-dimensional echocardiography. J Am Coll Cardiol 1985;5: 1465-1473.
9. Quijano-Pitman F, Carrillo J, Mendoza F. Mixoma de la aurícula izquierda. Informe del primer caso operado con éxito en México. Arch Inst Cardiol Mex 1967;37:541-545.
10. Kang N, Hughes CF. Massive pulmonary embolus complicating left atrial myxoma. J Thorac Cardiovasc Surg 2001;121:814-815.
11. Centella T, Oliva E, García-Andrade I, Lamas MJ, Epeldegui A. Angiosarcoma cardiaco. Cuatro años de supervivencia. Revisión a propósito de un caso. Rev Esp Cardiol 2005;58:310-312.
12. Chachques JC, Argyriadis PG, Latremouille C, D'Attellis N, Fornes P, Bruneval P, et al. Cardiomyoplasty: ventricular reconstruction after tumor resection. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;123:889-894.
13. Barnes AR, Beaver DC, Snell AM. Primary sarcoma of the heart: report of a case with electrocardiographic and pathologic studies. Am Heart J 1934;9:480.
14. Piazza N, Chunghai T, Toledo K, Sampalis J, Liao C, Morin JF. Primary cardiac tumours: eighteen years of surgical experience on 21 patients. Can J Cardiol 2004;20:1443-1448.
15. Alfaro-Gómez F, Careaga-Reyna G, Valero-Elizondo G, Argüero-Sánchez R. Tumores cardíacos. Experiencia de 16 años en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Cir Ciruj 2003;71:179-185.
16. Scott N, Veinot JP, Chan KL. Symptoms in cardiac myxoma. Chest 2003;124:2408.
17. Shapiro LM. Cardiac tumors: diagnosis and management. Heart 2001;85:218-222.
18. Pucci A, Gagliardotto P, Zanini C, Pansini S, di Summa M, Mollo F. Histopathologic and clinical characterization of cardiac myxoma: review of 53 cases from a single institution. Am Heart J 2000;140: 134-138.
19. Basso C, Bottio T, Valente M, Bonato R, Casarotto D, Thiene G. Primary cardiac valve tumours. Heart 2003;89:1259-1260.
20. Sarjeant JM, Butany J, Cusimano RJ. Cancer of the heart: epidemiology and management of primary tumors and metastases. Am J Cardiovasc Drugs 2003;3:407-421.
21. Percell RL, Henning RJ, Siddique Patel M. Atrial myxoma: case report and a review of the literature. Heart Dis 2003;5:224-230.
22. Restrepo CS, Largoza A, Lemos DF, Diethelm L, Koshy P, Castillo P, et al. CT and MR imaging findings of benign cardiac tumors. Curr Probl Diagn Radiol 2005;34:12-21.
23. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, Nair GM, Catton C, Yau T. Cardiac tumors: diagnosis and management. Lancet Oncol 2005;6:219-228.