

11205



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
"IGNACIO CHAVEZ"

34
24

TUMORES PRIMARIOS Y METASTASICOS DEL CORAZON Y PERICARDIO

ANALISIS ANATOMOCLINICO

FALLA DE ORIGEN

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO EN LA
ESPECIALIDAD DE:

C A R D I O L O G I A

P R E S E N T A :

DR. FRED RIVERA CRUZ

PROFESOR DEL CURSO: DR. FAUSE ATTIE

DIRECTOR DE TESIS: DR. JOSE F. GUADALUPE BOO

MEXICO, D.F.

OCTUBRE 1991





UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DR. FAUSE ATTIE

Profesor titular del curso.

DR. JOSE F. GUADALAJARA BOO

Director de tesis.

DR. FAUSE ATTIE

Jefe de enseñanza de posgrado.

A handwritten signature in dark ink, appearing to be 'MGP', is located to the right of the text for Dr. Fause Attie.

Los sujetos eminentemente sabios dependen de los tiempos. No todos tuvieron el que merecían, y muchos aunque lo tuviesen, no acertaron a lograrle.

El sabio es eterno y si éste no es su siglo, otros lo serán.

F.R.C.

INDICE

	Página
INTRODUCCION.....	1
JUSTIFICACION.....	3
HIPOTESIS.....	4
OBJETIVOS.....	5
MATERIAL Y METODOS.....	6
TUMORES PRIMARIOS DEL CORAZON Y PERICARDIO	
ANALISIS ANATOMOCLINICO	7
TUMORES METASTASICOS DEL CORAZON Y PERICARDIO	
ANALISIS ANATOMOCLINICO	54
RESULTADOS.....	73
DISCUSION.....	76
CONCLUSIONES.....	79
BIBLIOGRAFIA.....	81

INTRODUCCION

Las enfermedades cardiovasculares afectan a una fracción importante de la población sin aviso previo, en algunos enfermos condiciona un sufrimiento prolongado e incapacitante y en otros indudablemente la muerte. (1)

Aunque relativamente raros, los tumores del corazón y pericardio, primarios ó metastásicos contribuyen en la morbi-mortalidad de las enfermedades cardiovasculares.

Estas neoplasias pueden localizarse en el corazón y pericardio, - de acuerdo a su origen pueden ser primarios ó metastásicos y por este tipo histológica clasificarse como benignos o malignos. (2).

Los tumores del sistema cardiovascular pueden simular diversos - síndromes clínicos produciendo una amplia variedad de manifestaciones clínicas y alteraciones hemodinámicas.

Por tal motivo el Cardiólogo clínico debe tener el conocimiento suficiente de la fisiopatología, así como de un alto índice de sospecha, - para establecer un diagnóstico correcto. (3)

De acuerdo a los diversos informes médicos publicados, en contraste con el pasado, los tumores primarios y metastásicos del corazón y pericardio, no deben considerarse como simples curiosidades -- patológicas, a causa de que algunos tumores sobre todo primarios be-

nignos son potencialmente curables con tratamiento quirúrgico (3).

Por otra parte los procedimientos diagnósticos y métodos terapéuticos continúan avanzando (4).

Ambos tipos de tumores, pueden afectar el pericardio, hecho más común en los de origen metastásico, llegando a producir derrame pericárdico, ocasionalmente invaden el miocardio y más raramente ocupan espacio en las cavidades del corazón (2).

JUSTIFICACION

La enfermedad neoplásica del aparato cardiovascular aunque relativamente raro, contribuye en la morbilidad y mortalidad.

La edad media de presentación según la literatura médica es entre la tercera y cuarta década de la vida.

Imitan diferentes síndromes cardiovasculares y dependiendo del sitio afectado simular estenosis mitral, insuficiencia mitral, miocardiopatías, taponamiento cardíaco etc.

Por tal motivo el cardiólogo clínico esta obligado a entender la fisiopatología de este padecimiento ya que su reconocimiento y diagnóstico raramente es efectuado antemortem.

Por otra parte algunos tumores sobre todo benignos son susceptibles de tratamiento quirúrgico y otros de tratamiento médico paliativo por medio de la quimioterapia y radioterapia.

Hasta el momento en la literatura revisada y del propio INCICH, no hay referencia de una recopilación de todos los casos de esta patología, así como de las características clínicas y patológicas que -- constituyan una experiencia propia, hecho que se pretende justificar en esta tesis.

H I P O T E S I S .

Los tumores primarios y metastásicos del corazón y pericardio son raros, simulan diferentes síndromes, su diagnóstico antemor--tem es posible con métodos no invasivos y su tratamiento puede --ser radical en ciertos tipos histológicos.

O B J E T I V O S .

Se estableció el protocolo de estudio de modo retrospectivo, con el propósito de conocer la frecuencia, edad, sexo, principales signos y síntomas, así como de la historia natural de este tipo de padecimientos cuando afecta de manera primaria o metastásica el corazón y pericardio.

Otro de los objetivos pretende establecer la correlación anatomoclínica que nos permita entender las alteraciones fisiopatológicas con la finalidad de poder ofrecer tratamiento médico quirúrgico oportuno ó bien tratamiento paliativo con quimioterapia y radioterapia.

Por otra parte identificar las ventajas que ofrecen los diversos procedimientos diagnósticos con la finalidad de establecer los métodos idóneos para la pronta identificación sin menoscabo del enfermo ya por ende afectado.

MATERIAL Y METODOS.

Se efectuó el análisis de 6558 casos de protocolo de autopsia registrados en el Servicio de Anatomía Patológica del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", del período comprendido de Noviembre de 1944 a Diciembre de 1990 para detectar el total de enfermos -- fallecidos a causa de patología neoplásica primaria ó metastásica localizada en el corazón ó pericardio.

Se encontraron 59 casos en total, los cuales fueron divididos en -- dos grupos según la localización primaria o metastásica.

En el grupo de los tumores primarios se encontraron 15 casos, 8 de etiología maligna y 7 benignos, en tanto que 39 casos fueron de -- origen metastásico.

En el total de los casos, se revisó cuidadosamente la historia clínica, los estudios de gabinete efectuados (Radiografía de tórax) electrocardiograma de 12 derivaciones, exámenes de laboratorio de rutina, y el examen citológico del derrame pericárdico y pleural cuando se encontró este síndrome agregado.

Para conocer la historia natural se analizaron y cuantificaron específicamente la edad, sexo y el tiempo de evolución desde el inicio -- de los signos y síntomas hasta el fallecimiento, así mismo los hallazgos electrocardiográficos, radiográficos de laboratorio y de otros estudios de gabinete con significado estadístico.

**TUMORES PRIMARIOS
BENIGNOS Y MALIGNOS DEL
CORAZON Y PERICARDIO**

Análisis Anatómico-clínico de 15 casos registrados en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", México D.F.

MIXOMA DE LA AURICULA IZQUIERDA.

Es uno de los tumores primarios benignos más frecuentes y de los pocos potencialmente curables con cirugía (1).

Se caracteriza por una serie de alteraciones fisiológicas, anatómicas, bioquímicas y hemodinámicas, que resultan de su comportamiento clínico y de lesión ocupativa dentro de una cavidad cardíaca. (2).

El mixoma ocurre con frecuencia de 50% de todos los tumores primarios (7), Larrieu en una revisión de 25 casos de tumores primarios los documentó en 72% (8), por otra parte Fauvre informa un caso por cada 10 000 autópsias (9), en tanto en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" de México, se ha encontrado en una relación de un caso por cada 2186 casos de autopsia.

Estos tumores se han diagnosticado tanto en neonatos como ancianos, con frecuencia mayor entre los 30 y 60 años de edad (10).

La aurícula izquierda es el sitio más comunmente afectado, sin embargo puede tener origen en cualquier cavidad cardíaca, en 17 casos - comunicados por Roberto Barrios y colaboradores, 14 tumores se localizaron en la aurícula izquierda y 3 en la aurícula derecha, todos ellos originados en el tabique auricular (11). En otra serie, más del 75% - se localizaron en la aurícula izquierda, del 17 a 25% en aurícula derecha y fue rara su localización en ventrículo derecho ó izquierdo, su calcificación ocurrió en el 8% (12).

En base a estudios en mixomas recurrentes, Sonya documentó en 7 enfermos un tasa de crecimiento del tumor de 0.15 cm. por mes ó de 1.8 cm. por año, en otros tres enfermos de la misma serie calculó el incremento tumoral en 1.2 gr. por mes ó de 14 gr. por año. (13).

El mixoma generalmente se implanta sobre el tabique auricular a un lado de la fosa ovalis, son padiculados y raramente sésiles, (6,7, 10,13). Su composición bioquímica es por mucosubstancias (Glusaminoglicanos y proteoglicanos). Microscópicamente esta compuesto por nidos de células poligonales de aspecto estrellado, su superficie tiene frecuentes endiduras con revestimiento de células poligonales en una sola fila (10-13), a nivel de su pedículo tienen un vaso nutritio y - frecuentemente hay células plasmáticas, linfocitos (10) y neutrófilos - (14). La presencia de anticuerpos contra factor VIII sugiere su -- orígen en células endoteliales y apoya la hipótesis de su orígen en - restos embrionarios (14), en tanto que la presencia de células meso- teliales (músculo liso, fibroblastos, miofibroblastos y células condroi- des expresan su diferenciación y no su histogénesis (14).

Las manifestaciones clínicas, dependen en gran parte, de la ca- vidad cardíaca afectada (13). En una serie de 130 casos, 56 tumo- res localizados en aurícula izquierda simularon signos y sñtomas de enfermedad valvular mitral. (13)

Más frecuentemente semejan una estenosis mitral (7), con ó sin manifestaciones sistémicas (6,7,8,9) como: fiebre, pérdida de pèso -

astenia y adinamia (6), otros signos y síntomas incluyen: Dolor torácico, palpitaciones, síncope, hepatomegalia, hemóptisis (5), disnea, - soplos sistólico y diastólico, disnea, manifestaciones de insuficiencia cardíaca refractaria, embolismo sistémico y muerte súbita (7,9,14).

De los tres casos documentados por autopsia, en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH) de México, uno fué localizado en aurícula derecho y otros dos en aurícula izquierda, las principales características de estos dos últimos se describen a continuación:

Caso 1. Masculino de 39 años atendido en el INCICH el 7-02-1984, quién inició su padecimiento un año antes de su ingreso con disnea - de medianos esfuerzos, palpitaciones, tos no productiva en accesos, edema de miembros inferiores, hepatomegalia, estertores crepitantes en ambas bases pulmonares, en el precordio se auscultó un soplo sistólico en área paraesternal izquierda III/IV, un soplo tricuspídeo, -- edema de miembros inferiores y plétora yugular, la radiografía posteroanterior de tórax evidenció cardiomegalía II, datos de hipertensión venocapilar pulmonar y derrame pleural derecho, sus exámenes de laboratorio documentaron leucocitosis con 79% de segmentados, bilirrubina indirecta y directa aumentados, deshidrogenasa láctica (DHL), ^ -- Electrocardiograma (ECG), ritmo sinusal, eje eléctrico a la derecha, bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His, (BIRDHH) en base a estos datos clínicos, se diagnosticó cardiopatía reumática inactiva, estenosis mitral pura, el sexto día de su ingreso a pesar de --

tratamiento para insuficiencia cardíaca, el deterioro progresó y falleció súbitamente. Fig. 1.

Caso 2. Femenino de 11 años de edad, atendida en el INCICH, - el 25/12/1985, con antecedente de disnea de medianos esfuerzos de -- dos meses de evolución antes de su ingreso, se acompañó de adinamia, anorexia, edema de miembros inferiores y en las últimas dos semanas episodios de disnea paroxística nocturna, la exploración física (EF), - de ingreso evidenció, estertores crepitantes en ambas bases pulmonares, Apex en sexto espacio intercostal izquierdo, hiperdinámico, el -- componente pulmonar del segundo ruido (2P) reforzado, soplo sistóli-- co tricuspídeo, hepatomegalla, ascitis y edema de miembros inferiores (MI). La radiografía de tórax evidenció cardiomegalla global III, rec-- tificación del tronco de la arteria pulmonar y elevación del hemidiafragma derecho, patrón reticular en la base del pulmón derecho. ECG.- Ritmo sinusal, Eje eléctrico a 30 grados y datos de crecimiento de cavidades derechas además de extrasístoles supraventriculares frecuentes, se sospechó a su ingreso de una cardiopatía congénita, corrigién-- dose posteriormente el diagnóstico por ecocardiografía de Mixoma de Aurícula izquierda, se sometió a tratamiento quirúrgico falleciendo en el transoperatorio a causa de su mal estado general en el tercer día de - su ingreso.



Figura 1

MIXOMA DE AURICULA IZQUIERDA

Pieza de autopsia correspondiente al caso No. 1, la superficie de los mixomas son extremadamente friables y la embolización ocurre frecuentemente.

MIXOMA DE LA AURICULA DERECHA.

En contraste con los mixomas de la aurícula izquierda, los originados en la aurícula derecha pueden simular una variedad de padecimientos, estenosis tricuspídea, embolismo pulmonar, enfermedad de

Ebstein, estenosis pulmonar, pericarditis ó bien manifestarse como fiebre de origen a determinar (13). Episodio de taquicardia auricular paroxística ó muerte súbita (7). Síndrome parecido al lupus eritematoso - sistémico, policitemia, etc.

Producen de manera característica obstrucción de la válvula tricuspíde y en cuanto a su origen excepcionalmente se originan de la vena cava inferior (15).

Los síntomas y signos clínicos dependen del tamaño y grado de -- obstrucción al flujo sanguíneo, (6) clínicamente aparecen síntomas de bajo gasto cardíaco y manifestaciones de hipertensión venosa sistémica (15).

Las características de un caso de mixoma de la aurícula derecha -- son descritos a continuación.

Caso 3. Femenino de 17 años de edad, atendida en el INCICH, - el 20/10/91 con antecedente de 3 meses de disnea progresiva, dolor - tóraco atípico, relacionado con el esfuerzo, edema progresivo de -- miembros inferiores y episodios de disnea paroxística. La EF evidenció estertores en ambas bases pulmonares, en el precordio se auscultó un soplo sistólico en el mesocardio que se irradiaba en forma exéntrica, soplo diastólico tricuspídeo y 2P reforzado, la radiografía de - tórax PA., evidenció cardiomegalia global, dilatación del tronco de la arteria pulmonar y una atelectasia basal derecha, ECG con ritmo sinu

sal, datos de crecimiento de cavidades derechas, sobrecarga sistólica y BRDHH, a su ingreso se diagnosticó como estenosis pulmonar, el deterioro fué progresivo y dos días posteriores a su ingreso tuvo muerte súbita.



Figura 2

MIXOMA DE AURICULA DERECHA

Pieza de autopsia correspondiente al caso No. 3.
Del 17 al 25% se originan en aurícula derecha adyacentes a la fosa ovalis y son causa de embolismo pulmonar y muerte súbita.

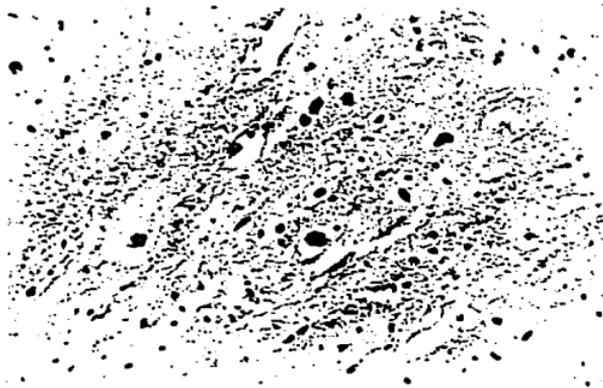


Figura 3

La matriz del mixoma se compone de mucopolisacáridos de apariencia granular, las células poligonales se encuentran diseminadas ó formando pequeños grupos .

FIBROELASTOMA PAPILAR.

El fibroelastoma papilar es un tumor benigno poco frecuente encontrado como hallazgo incidental durante la autopsia y más raramente diagnosticado durante la vida. (16)

Un informe publicado, describe 2 casos encontrados en un período de 20 años, estos dos casos representaron únicamente el 5% de todos los tumores benignos (17).

Estos tumores se originan en el endocardio, usualmente de la superficie de las válvulas, pero en ocasiones se han encontrado en la cuerda tendinosa, aurícula izquierda, músculos papilares ó septum ventricular. (13,16,17).

El tamaño de la lesión varía de 0.1 a 4 cm., (16) es más frecuente en el sexo femenino (16), y se deriva del endocardio, histológicamente está compuesto por endocardio normal, tejido fibroso, fibras elásticas, y músculo liso, tiene un tronco central de fibrocolágena que consta de tres zonas, una central que contiene colágena, reticulina y elastina, una zona periférica mixomatosa, y otra en forma de anillo compuesta por células endoteliales hiperplásicas (13,16).

Aunque la histogénesis del tumor no ha sido del todo aclarado, se han encontrado casos asociados a enfermedades subyacentes como cardiopatía reumática, isquémica, cardiopatía hipertensiva y cardiopatía congénita (13,16,17).

Puede ser asintomático, sin embargo, se han encontrado relacionados a embolia cerebral, angor pectoris, embolia coronaria, insuficiencia cardíaca congestiva, embolismo pulmonar, síncope y muerte súbita (6,13,16,17,18).

En nuestra serie que comprende cuatro casos, todos fueron diagnosticados posmortem, en dos casos la sintomatología estaba dada por la valvulopatía reumática coexistente, en otro caso el de una mujer con antecedente de dos infartos del miocardio y revascularización ---

miocárdica que falleció en el pos-operatorio el hallazgo de fibroelastoma papilar fue por autopsia . Fig. 4 al igual que el último caso.



Figura 4

FIBROELASTOMA PAPILAR

Es una mujer de 62 años de edad con cardiopatía isquémica. Este tumor se origina en el endocardio, su aspecto macroscópico evoca la imagen de una anemona y se encuentra asociada a -- cardiopatía isquémica, reumática, hiper-tensiva y congénita.

MESOTELIOMA.

El mesotelioma es un tumor de la vida adulta, que aparece en edades entre 17 a 83 años (21), afecta más al sexo masculino (2,13,21), - puede ocurrir como tumor primario en el pericardio y tunica vaginal -- (2). Los mesoteliomas en estos sitios corresponden al 5% de todos los casos. (29).

Se considera que ha habido un incremento de la frecuencia del tumor, así como de su diagnóstico durante la vida del paciente debido a su mejor conocimiento y a los métodos modernos de diagnóstico (28). - En nuestra casuística se documentó en una frecuencia del 20% de to--- dos los tumores primarios y representó el 37% de los de estirpe maligna.

La mayoría de estos tumores son difusos y cubren el pericardio - visceral y parietal y por contigüidad otros tejidos adyacentes (13), -- condiciona una gran variedad de alteraciones anatómicas y hemodinámicas.

Microscópicamente se caracterizan por su celularidad regular y va riabilidad histológica, clasificándose en tres tipos, epitelial, fibroso y mixto, los tumores se encuentran constituidos por túbulos ó cuerdas - sólidas de células malignas que imitan la apariencia de células epiteliales ó células fusiformes que imitan fibroblastos, acompañados de estro ma de tejido conectivo los núcleos pueden ser alargados y contienen -

nucleolos prominentes (2,13,21).

Las manifestaciones clínicas en nuestra serie casuística que comprenden tres casos de los cuales dos de ellos ya han sido publicados - en 1985 (28), fueron en orden de frecuencia las siguientes:

T A B L A No. 1

MESOTELIOMA MALIGNOS DE PERICARDIO
HALLAZGOS CLINICOS EN TRES ENFERMOS. (INCICH).

DISNEA	3
TOS	3
PLETORA YUGULAR	3
CARDIOMEGALIA	3
SINDROME DE VENA CAVA SUPERIOR	2
RITMO DE GALOPE	2
SOPLO SISTOLICO	2
HEPATOMEGALIA	2
EDEMA DE MIEMBROS INFERIORES	2
CHASQUIDO PROTOSISTOLICO	1
ESTERTORES Y SIBILANCIAS	1
PULSO DE KUSMAUL	1
PERDIDA DE PESO	1

La radioterapia produce una mejoría temporal (28), y la muerte usualmente ocurre a los 6 meses después del inicio de síntomas (28)

la muerte puede ocurrir por los siguientes mecanismos. (21,28).

1. Insuficiencia circulatoria resultante de la pérdida de la capacidad de llenado cardíaco, íntimamente relacionado con el mecanismo que se observa en la pericarditis constrictiva (28).

2. Por taponamiento agudo, resultante de hemorragia ya sea dentro del espacio pericardio ó dentro del tumor (28).

3. Muerte súbita como resultado de infarto del miocardio secundario a la invasión ó compresión de la circulación coronaria por el tumor (21).

Caso 4. Hombre de 34 años de edad, atendido en el INCICH, el 11 de Octubre de 1968, con el antecedente de dos meses de disnea progresiva, accesos de tos con el esfuerzo, edema de miembros inferiores y pérdida de 5 kg. de peso corporal.

La exploración física evidenciaba, plétora yugular, abombamiento del hemitórax derecho, apex en quinto espacio intercostal izquierdo, -- ruidos cardíacos disminuidos de intensidad con ritmo de galope, soplo sistólico en mesocardio irradiado a cuello, pulmones con estertores y sibilancias bibasales, miembros inferiores con edema discreto, el ECG registro ritmo sinusal eje eléctrico a +90 grados, complejos de bajo voltaje en todas las derivaciones y datos de crecimiento de cavidades derechas.

Se efectuaron intradermorreacciones con histoplasmina y PPD que

resultaron negativas, el reporte de sus exámenes de laboratorio de rutina fueron normales, la Rx de tórax evidenció la posibilidad de un tumor mediastinal anterior y superior.

Por fluoroscopia se observó una tumoración que seguía el trayecto ascendente de la aorta.

El enfermo fué sometido a toracotomía exploradora, hallando un tumor gigante en mediastino, el estudio de autopsia documentó un mesotelioma maligno de pericardio que invadía ganglios peritraqueales y preaóticos.

Aunque en este caso se sospechó la posibilidad de un tumor en mediastino en los tres casos el diagnóstico etiológico se obtuvo posmortem.



Figura 5

MESOTELIOMA DE PERICARDIO

La mayoría afecta en forma difusa al pericardio visceral y parietal, el tumor frecuentemente encarcela al corazón dando datos de pericarditis constrictiva.

FIBROSARCOMA

Es un tumor maligno, mesenquimatoso de fibroblastos que no muestra otra evidencia de diferenciación celular y es capaz de recidivas y -metastasis (2,13,21).

Su frecuencia es variable según los informes médicos publicados, - la frecuencia es igual en ambos sexos y la edad de presentación ha sido encontrada desde los 7 meses hasta 75 años de edad (21). El Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de Washington D.C. registró 13 casos que representa el 2.9% de los tumores primarios malignos publicados, (13) así mismo Blondeau informó 10 casos de 51 sarcomas de corazón , J.E. Molina y cols. (20) reporta dos casos localizados en aurícula derecha que representan el 10% de su casuística. Nosotros en el INCICH documentamos dos casos que representan el 13% de 15 tumores primarios del corazón.

Estos tumores pueden ser nodulares ó infiltrativos de consistencia firme y de color blanquesino ó blanco grisáceo (21), el tumor puede afectar cualquier sitio del corazón, e invadir cualquier cavidad a través del septum (21), las metastasis a la columna vertebral son frecuentes, aún cuando se han encontrado en cualquier sitio (6,13,21).

Microscopicamente están formados por células fusiformes con núcleos elongados y frecuentemente con hendiduras (13) los núcleolos no son prominentes y el pleomorfismo y la anaplastia son en general mínimos, los cambios mixoides son frecuentemente encontrados (13).

En cuanto a las características clínicas son variables, en los dos - casos publicados por Molina (20) los dos se originaron en la aurícula -- derecha y las manifestaciones clínicas más importantes fueron los de hipertensión venosa sistémica, ortopnea y hemoptisis. En ambos el diagnóstico fué hecho postmortem, en un caso se evidenció metastasis a -- pulmón y venas pulmonares y en el otro caso condicionó ruptura de la aurícula derecha (20), en los 14 casos publicados por el IPFA Washington D.C. los signos y síntomas más frecuentes fueron: soplos cardíacos, dolor pleurítico, datos de insuficiencia cardíaca congestiva, cianosis y en uno angor pectoris, los datos electrocardiográficos fueron inespecíficos (13).

Nosotros encontramos dos casos diagnosticados por autopsia en el INCICH.

Caso 5. Masculino de 21 años de edad atendido en el INCICH el 9 de septiembre de 1967, con antecedentes de disnea de dos meses de evolución, episodios de disnea paroxística nocturna, tos en accesos durante el esfuerzo y el decúbito acompañado ocasionalmente de expectoración hemoptoica, además de edema progresivo, a la exploración se le encontró con anasarca, plétora yugular, taquicárdico, con ritmo de galope, sin soplos, pulmones con estertores crepitantes bibasales, hepatomegalia y ascitis, la Rx de tórax evidenció cardiomegalia global, derrame pleural bilateral, datos de derrame pericárdico, dilatación del tronco de la arteria pulmonar, el parenquima pulmonar visible con un patrón reticular.

ECG. Con complejos de bajo voltaje, trastorno difuso de la repolarización ventricular, isquemia subepicárdica, crecimiento de cavidades derechas así como bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His.

La evolución fué torpida con deterioro progresivo, se efectuó toracocentesis y se dió tratamiento para insuficiencia cardíaca, tuvo fibrilación y falleció el mismo día de su ingreso, el diagnóstico a su llegada había orientado a miocarditis con probable derrame pericárdico habiéndose diagnosticado por autopsia un fibrosarcoma auricular izquierdo. Fig. 6.

Caso 6. Femenino de 48 años de edad, atendida en el INCICH el 26 VI de 1970, con antecedente de dos meses de evolución con disnea progresiva, cianosis y edema de miembros inferiores, también rápidamente progresivos, la exploración reveló datos de insuficiencia cardíaca congestiva, plétora yugular importante y anasarca, precordio con ruidos cardíacos disminuidos de intensidad, soplo sistólico en mesocardio, impulso paraesternal derecho prominente, pulmones con estertores crepitantes bibasales, abdomen con hepatomegalia y ascitis, edema de miembros inferiores. La Rx de tórax puso en evidencia cardiomegalia global y datos de hipertensión venocapilar pulmonar importantes. El ECG de ingreso registro una imagen de infarto anteroseptal en evolución, el deterioro general de la enferma fué rápidamente progresivo falleciendo el mismo día de su ingreso, el diagnóstico clínico se orientó a cardiopatía congénita con cardiomegalia tipo Ebstein y probables tromboembolias --

pulmonares de repetición, la autopsia demostró la presencia de un fibrosarcoma primario de ventrículo derecho que obliteraba la cavidad ventricular y deformaba la válvula tricúspide. Fig. 7.



Figura 6

FIBROSARCOMA DE AURÍCULA IZQUIERDA

Pieza de autopsia correspondiente al caso 5.
El tumor se localiza en aurícula izquierda e invade la válvula mitral.



Figura 7

FIBROSARCOMA DE VENTRICULO
DERECHO

Pieza de autopsia correspondiente al caso No. 6, la masa ocupa gran parte del ventrículo derecho y deforma la tricuspide.



Figura 8

FIBROSARCOMA DE VENTRICULO
DERECHO

Está compuesto por células fusiformes, los núcleos son atípicos y el pleomorfismo es importante X 14.

ANGIOSARCOMA DE KAPOSI.

Este tumor es relativamente raro: cuando se origina en el corazón frecuentemente se localiza en aurícula derecha, (6,13,19,25) y aunque raro puede ser el tumor maligno más común de los primarios de este organo (25), las proyecciones intracavitarias a la aurícula derecha son lo común pudiendo mediar hasta 12 cm. de diámetro (6), en 17 casos el -- tumor obstruía una ó ambas venas cavas (6).

El diagnóstico antemorten por angiografía se ha hecho en casos esporádicos (25), recientemente se informó un caso que causó rotura de - la aurícula derecha condicionando derrame pericárdico agudo y muerte - por taponamiento (27).

En una revisión de 1959 de 177 tumores primarios de corazón an- giosarcoma ocurrió en 23 casos. (6).

Microscópicamente estos tumores están compuestos por células ma- lignas en los canales vasculares, el atrio derecho y el pericardio fué - su localización en 80% de los casos (13) los tumores están formados -- por canales vasculares, que contiene áreas ó focos sólidos compuestos por células fusiformes, rodeados de células anaplásicas, los canales -- vasculares varían de tamaño y configuración estableciendo múltiples -- anastómosis, las células endoteliales son elongadas, redondeadas y -- pleomorficas, la anaplasia y las mitosis son frecuentes, ocasionalmente estas células pueden ocluir los canales y dar una forma sólida al tu---mor, la producción de colágena es mínima y algunos focos sugestivos -

de hemangiopericitoma son encontrados en al menos la mitad de los casos (2,13,21).

Las manifestaciones clínicas no son patognomónicas, la disnea y fatiga puede resultar de la obstrucción de las venas cavas ó al flujo del ventrículo derecho (6,19). Las manifestaciones clínicas de 37 casos publicados por el IPFA de Washington D.C. fueron: Hipertensión, Insuficiencia venosa sistémica 15 casos, dolor torácico en 9, menos comúnmente fueron la disnea, fiebre, frote pericárdico, en 4 casos se auscultaron soplos sistólicos, y tres tenían antecedente de fibrilación auricular (13). Finalmente el angiosarcoma de aurícula derecha puede ocasionar obliteración del pericardio y muerte por taponamiento (19).

Muchos de los enfermos mueren al poco tiempo del inicio de los síntomas (26) David T. y cols. reportaron baja frecuencia de metástasis y cuando existe en orden de frecuencia los órganos afectados son: Pulmones, Hígado, Ganglios linfáticos torácicos, hueso y glándula suprarrenal (26).

A continuación se presenta el resumen de nuestro caso.

Caso 7. Masculino de 43 años de edad, atendido en el INCICH el 6 de marzo de 1953, con antecedente de disnea de 10 meses de evolución, refería ocasionalmente hemóptisis, dolor torácico opresivo de corta duración y en ocasiones irradiado a cuello, tuvo antecedente de lipotimias y en una ocasión síncope de 4 minutos de duración lo que motivó su ingreso. La historia clínica como de interés únicamente re-

fiere tabaquismo importante durante los 20 años, el resto de datos se consideran irrelevantes.

A su ingreso se detectó fiebre, taquicardia, frecuencia cardíaca de 108 por minuto, ápex no palpable, impulso sistólico en mesocardio intenso, ruidos cardíacos disminuidos de intensidad, galope ventricular derecho, 2 P reforzado y estertores crepitantes pulmonares bibasales, la radiografía de tórax evidenció cardiomegalia global, datos de derrame pericardico, por fluroscopia de tórax se encontró ausencia de movimientos del perfil derecho del corazón, por exámenes de laboratorio se encontró anemia, leucopenia, retención de azoados, hipoalbuminemia y proteinuria escasa, el ECG en ritmo sinusal, eje eléctrico a +60 grados, complejos de bajo voltaje en todas las derivaciones, trastornos difusos de la repolarización y datos compatibles con derrame pericardico.

Como parte de su tratamiento fué sometido a pericardicentesis obteniéndose gran cantidad de líquido hemorrágico, la evolución fué al deterioro general, con persistencia de la disnea y plétora yugular, fiebre, edema, y datos de hipertensión venosa sistémica.

El líquido pericárdico fué negativo para gérmenes comunes, el Papanicolaw de líquido pericárdico reportó unicamente células de desca^umación del pericardio

El enfermo falleció posteriormente y a pesar de que a su ingreso se sospecho de patologia neoplásica, el diagnóstico etiológico únicamente se logró por estudio de autopsia. La cual demostró un angiosarco

ma de Kaposi primario de aurícula derecha con embolias a arterias pulmonares que le condicionaron la muerte.



Figura 9

ANGIOSARCOMA DE KAPOSI

Un alto porcentaje se origina en la aurícula derecha ó pericardio, el atrio derecho puede estar completamente ocupado por el tumor. (caso 7).



Figura 10

Múltiples canales vasculares anastomosados son característicos del angiosarcoma esta característica es de ayuda en el diagnóstico diferencial de tumores vasculares X 105.

LEIOMIOSARCOMA.

Muchos de estos tumores se originan en la base del corazón y crecen distalmente hacia las arterias pulmonares (2). Sin embargo, el 75 por ciento se originan en las grandes venas (13) y aproximadamente la mitad se origina de la vena cava inferior.

Aunque este tipo de tumor se ha encontrado en enfermos entre 24 y 83 años de edad la mayoría se registra en la séptima década de la vida (13). En una publicación reciente Denton A Cooley describe un paciente con este tipo de tumor quien tenía antecedentes de disnea, congestión pulmonar y hemoptisis (20), el tumor ocluía la aurícula izquierda y aparentemente se originaba en el endocardio entre las venas pulmonares derechas e izquierdas.

Microscopicamente estos tumores malignos están compuestos por -- músculo liso con células alargadas y núcleo hendido, hay anaplasia celular y marcado pleomorfismo, frecuentemente el núcleo, es largo y bizarro y ocasionalmente multinucleado, la tasa mitótica es usualmente -- elevada. (13).

A continuación se describe un caso que constituye nuestra experiencia de este raro tumor.

Caso 8. Femenino de 39 años atendida en el INCICH el 13 de Septiembre de 1989 con antecedente de 5 meses con disnea progresiva, palpitaciones, tos no productiva, astenia adinamia y pérdida de peso,

a la EF. se registró frecuencia cardíaca de 110 por minuto, 24 respiraciones por minuto. Tensión arterial de 100/60 mmHg. palidez generalizada de tegumentos, plétora yugular importante, estertores crepitantes pulmonares bibasales, en el precordio se auscultó ruidos cardíacos disminuidos de intensidad, galope ventricular, y un soplo sistólico mitral grado II de IV con escasa irradiación a axila, miembros inferiores con edema moderado. La radiografía de tórax con cardiomegalia global, dilatación del tronco de la arteria pulmonar, datos de redistribución de flujo e infiltrado intersticial en ambas bases.

ECG. Con taquicardia sinusal, aQRS a + 130 grados y datos de crecimiento de aurícula izquierda y ventricular derecho.

El ecocardiograma evidenció una masa pediculada en septum de aurícula izquierda que se proyectaba en diástole al ventrículo izquierdo con disminución del flujo protodiastólico y derrame pericárdico leve.

Aunque desde su ingreso se efectuó el diagnóstico de un mixoma de aurícula izquierda como el causante de su padecimiento, el deterioro fué rápidamente progresivo y la enferma falleció al segundo día de su ingreso, la autopsia confirmó un leiomiomasarcoma de aurícula izquierda y ventrículo izquierdo con metastasis al diafragma. Fig. 11.



Figura 11

LEIOMIOSARCOMA DE AURICULA
VENTRICULO IZQUIERDO

Pieza de autopsia correspondiente al
caso arriba descrito.

SARCOMA INDIFERENCIADO.

Los sarcomas originados en el sistema cardiovascular, constituyen una mezcla de lesiones, que son difíciles de clasificar (2).

Muchos de ellos probablemente se originen en la base del corazón aunque es difícil excluir un origen en la válvula ó miocárdico (2).

Los sarcomas del corazón son extremadamente raros, el IPFA de - Washington D.C. reporta una serie de 14 casos de 523 tumores de corazón (23) el sitio afectado más frecuentemente es la aurícula derecha pero puede ocurrir en cualquier sitio del corazón (6) este raro tumor se ha encontrado en pacientes desde 3 meses hasta 79 años de edad (7, - 24).

J.E. Molina y cols. reportan tres casos, dos se originaron en la aorta y en otro caso su origen fué la arteria pulmonar, en este último, causa obstrucción e hipertensión arterial pulmonar, a pesar del tratamiento con radioterapia el enfermo falleció dos meses después del diagnóstico (20).

Estos tumores son altamente pleomórficos compuestos por células gigantes y fusiformes dispuestas al azar, ocasionalmente presentan varias líneas de diferenciación aberrante (2), generalmente causan aumento del peso del corazón y alteran su morfología externa (24) y a pesar de su clasificación que es confusa se han identificado tres variantes - histológicas: 1. Células fusiformes. 2. Angiosarcoma, 3. Rabdomisarcoma (8), las manifestaciones clínicas y el pronóstico son rapidamente progresivos y graves por lo que la clasificación desde el punto de - vista clínico es meramente académica. (8,24).

En cuanto a sus manifestaciones clínicas pueden simular la estenosis mitral ó bien causar estenosis mitral, en un caso publicado (22) había invasión al seno coronario, ventrículo derecho a las arterias pulmo-

nares condicionando embolias pulmonares (22).

Otras manifestaciones clínicas frecuentes son: soplos cardíacos generalmente de reciente aparición, dolor torácico precordial, fiebre, pérdida de peso, disnea y mal estado general (23). Las metastasis cuando ocurre pueden afectar pulmón, hueso y riñón (23), la muerte puede -- ocurrir de dos semanas a dos años después de inicio de los síntomas.

Aquí describimos un caso que simulaba estenosis mitral.

Caso 9. Masculino de 34 años de edad atendido en el INCICH el 27 de mayo de 1981, con antecedentes de 5 meses de evolución con tos en accesos, en ocasiones con expectoración hemoptoica y disnea progresiva, a la exploración física de ingreso reveló plétora yugular, estertores crepitantes en la base pulmonar izquierda, síndrome de derrame -- pleural derecho, en el precordio se palpaba un impulso sistólico parasternal derecho, soplo sistólico en mesocardio, chasquido de apertura mitral y 2P reforzado. Hepatomegalia, ascitis y edema de miembros inferiores.

La Rx de tórax puso de manifiesto cardiomegalia global y derrame pleural derecho, el ECG con taquicardia sinusal, extrasístoles ventriculares frecuentes imagen de BIRDHH, crecimiento auricular izquierdo y trastornos difusos de la repolarización, el enfermo evolucionó -- progresivamente al deterioro generalizado y falleció el mismo día de su ingreso. La autopsia evidenció un sarcoma indiferenciado de aurícula izquierda.



Figura 12

SARCOMA INDIFERENCIADO
DE AURICULA IZQUIERDA.

Pieza de autopsia correspon-
diente al caso No. 9.



Figura 13

El tumor oclufa la vía de entrada del ventrículo izquierdo y clínicamente simulaba estenosis mitral en un hombre de 34 años de edad.

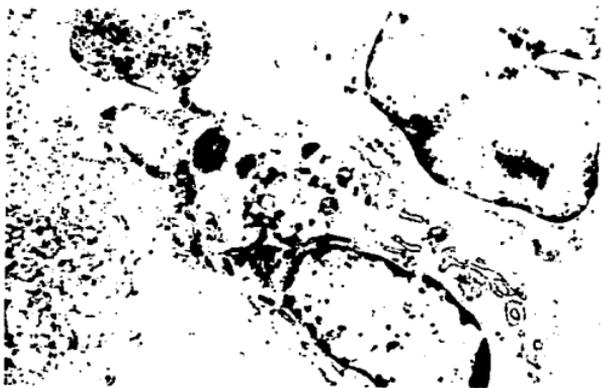


Figura 14

Por microscopía electrónica los núcleos son gigantes, la cromatina periférica y contienen escasos organelos.

ASPECTOS CLINICOS DE LOS TUMORES PRIMARIOS DEL CORAZON

Con los avances quirúrgicos y mejores métodos diagnósticos, los tumores cardíacos, representan entidades clínicas potencialmente curables (2,20), estos tumores frecuentemente son mal diagnosticados, a causa de que pueden simular cualquier síndrome hemodinámico ó enfermedad cardiovascular común (6,20,21).

Por este motivo sólo de un 5 a 10% de todos los tumores cardíacos son correctamente diagnosticados por clínica (21).

Los tumores primarios del corazón y pericardio son muy raros diferentes publicaciones informan una variación de frecuencia entre 0.002 y 0.3% de casos de autopsia, en el INCICH cuantificamos una frecuencia de 0.22% hecho que concuerda con lo encontrado en la literatura médica.

En 15 casos de tumores primarios de corazón y pericardio documentados por autopsia en el INCICH, 7 casos correspondieron a la estirpe benigna que corresponde al 46.6% en tanto que los malignos ocurrieron en 8 casos que corresponde a 53.3%. En el 66.5% afectó al sexo femenino, TABLA 2 y 3.

TABLA 2. TUMORES PRIMARIOS DEL CORAZON Y PERICARDIO

S E X O	BENIGNOS	%	MALIGNOS	%
FEMENINO	6	85.7	4	50
MASCULINO	1	14.3	4	50
T O T A L	7	100%	8	100%

TABLA 3. TUMORES PRIMARIOS DEL CORAZON Y PERICARDIO

S E X O	No.	%
FEMENINO	10	66.6
MASCULINO	5	33.3
T O T A L	15	100

El sitio de afección es de importancia para el clínico ya que los tumores benignos raramente afectan el pericardio, en tanto que en los de origen metastásico y primarios malignos es frecuente, en los 15 casos de tumores primarios que nosotros encontramos que el 80% estaba

localizado unicamente en algún sitio del corazón, en tanto que el resto se localizó primariamente en el pericardio. TABLA 4.

TABLA 4. TUMORES PRIMARIOS DEL CORAZON Y PERICARDIO

LOCALIZACION	No.	%
CORAZON	12	80
PERICARDIO	3	20
TOTAL	15	100

MANIFESTACIONES CLINICAS DE LOS TUMORES PRIMARIOS.

No existen signos o síntomas patognómicos, el comportamiento clínico podría manifestar el sitio primariamente afectado. 1) pericardio 2) miocardio, 3) endocardio y 4) sitio de metastasis.

Algunos síntomas generales como la debilidad generalizada, pérdida de peso, fatiga fácil y la disnea son comunes en gran variedad de padecimientos ó bien pueden deberse a: 1) enfermedad maligna subyacente, 2) enfermedad cardiovascular asociada y 3) afección pulmonar concomitante (20). En suma entre las alteraciones clínicas de este tipo de tumores las podemos clasificar de la siguiente manera: (3,6,20).

1. Alteraciones hemodinámicas
2. Hemólisis mecánica
3. Efectos bioquímicos
4. Síntomas generales
5. Obliteración y obstrucción intracavitaria
6. Embolismo sistémico

Nosotros en base a la experiencia de 15 casos de tumores primarios clasificamos los signos y síntomas más frecuentes de acuerdo a la estirpe histológica del tumor y los resumimos en la tabla 5 y 6 recordando siempre que el espectro de manifestaciones clínicas de un tumor cardíaco es amplio.

Ante esta expectativa el médico clínico deberá tener un conocimiento suficiente de su patofisiología y un alto índice de sospecha para efectuar un diagnóstico correcto.

Esto es fundamental para brindar un tratamiento quirúrgico definitivo tal como sucede en algunos casos de tumores benignos primarios.

TABLA 5. SIGNOS Y SINTOMAS MAS FRECUENTES EN 7 CASOS DE TUMORES BENIGNOS PRIMARIOS DEL CORAZON

	No.	%
* SINTOMAS		
DISNEA	7	100
DOLOR TORACICO	5	71
TOS	5	71
PALPITACIONES	3	43
DEBILIDAD	3	43
* SIGNOS		
PLETORA YUGULAR	5	71
2P REFORZADO	4	57
EDEMA	4	57
SOPLO SISTOLICO	3	43
RITMO DE GALOPE	3	43
CHASQUIDO MITRAL	2	29
HEPATOMEGALIA	2	29

A consecuencia que en este trabajo publicamos el caso de un mi-xoma de aurícula izquierda diagnosticado por autopsia en una niña de 11 años, es importante mencionar que los tumores cardíacos en niños y adolescentes son extremadamente raros.

Nadas y Allison citan una frecuencia de tumores cardíacos de -- 0.027% entre 11000 autopsias pediátricas contínuas (30) encontrando - entre los más frecuentes en este grupo de edad, a los rabdomiomas y

de estos el 50% se encuentra asociado a la esclerosis tuberosa (30).

TABLA 6. SINTOMAS Y SIGNOS MAS FRECUENTES EN 8 CASOS DE TUMORES MALIGNOS PRIMARIOS DE CORAZON Y PERICARDIO.

	No.	%
* SINTOMAS		
DOLOR TORACICO	7	87
DISNEA	6	75
TOS	4	50
PALPITACIONES	2	25
ANOREXIA	2	25
* SIGNOS		
PLETORA YUGULAR	7	87
EDEMA	6	75
HEPATOMEGALIA	5	62
ESTERTORES	4	50
PULSO MAYOR DE 100 POR MIN.	2	25
SOPLO SISTOLICO	2	25
2P REFORZADO	2	25
ASCITIS	2	25
PERDIDA DE PESO	2	25

Los signos y síntomas en la enfermedad neoplásica primaria maligna de corazón y pericardio es más aparatosa, tiene un curso rápidamente progresivo y la muerte se presentó a los pocos meses del ini-

cio de los síntomas, la mayor parte de nuestros enfermos publicados en este trabajo fallecieron con un gran deterioro hemodinámico entre las 24 y 48 horas de su ingreso a nuestra Institución.

DIAGNOSTICO CLINICO DIFERENCIAL DE LOS TUMORES CARDIACOS

Como se puede apreciar el diagnostico diferencial de los tumores malignos y benignos del corazón son extremadamente difícil, ya que como se ha comentado pueden imitar cualquier alteración hemodinámica. - El diagnostico diferencial de los tumores cardíacos desde el punto de vista clínico deberá incluir: (30).

1. Pericarditis de otros orígenes, particularmente la pericarditis constrictiva.
2. Enfermedad arterial coronaria con buena ó mala función ventricular izquierda.
3. Miocardiopatía dilatada
4. Insuficiencia cardíaca congestiva, particularmente falla cardíaca derecha.
5. Hipertensión pulmonar (primaria, secundaria, embolismo crónico de repetición).
6. Miocardiopatía restrictiva
7. Enfermedad valvular
8. Endocarditis infecciosa
9. Fiebre reumática

10. Enfermedades autoinmunes.

Tomando en cuenta estos síndromes cardiovasculares es indudable que el apoyo de los estudios de laboratorio y gabinete como la angiografía y fundamentalmente el Ecocardiograma son imprescindibles para el diagnóstico correcto en la mayoría de los casos.

HALLAZGOS EN LA RADIOGRAFIA DE TORAX DE LOS TUMORES PRIMARIOS DEL CORAZON Y PERICARDIO.

Los datos radiográficos de los tumores cardíacos pueden no ser específicos y en algunas ocasiones, la silueta cardíaca puede apreciarse de características normales (6,21). Pero en ciertas circunstancias la radiografía puede ser útil para sospechar tumor miocárdico ó del pericardio y constituir la pauta para solicitar estudios especiales con miras a efectuar el diagnóstico (6).

El tumor pericárdico con derrame podría ser sospechado por sus contornos anormales, los hallazgos radiográficos de los tumores intracardíacos dependen del sitio de su localización y de la severidad de las alteraciones hemodinámicas que condicionan.

En enfermos con mixoma de la aurícula izquierda, frecuentemente simulan al de la estenosis mitral y podría incluir datos de hipertensión venocapilar pulmonar, hipertensión pulmonar y crecimiento de aurícula y ventrículo izquierdos. (21).

Nosotros en 15 casos de tumores malignos y benignos primarios -

del pericardio y corazón registrados en el INCICH, encontramos los siguientes hallazgos.

La cardiomegalia estuvo universalmente presente en 7 casos de tumores benignos, en tanto que ocurrió en 75% de los casos malignos, en contraste el derrame pericardico solo se observó en dos casos de tumores malignos, el derrame pleural puede localizarse indistintamente y el parénquima pulmonar tener datos de hipertensión venocapilar y arterial pulmonar. Tabla No. 7 y No. 8.

TABLA 7. HALLAZGOS RADIOGRAFICOS (TORAX PA) EN 8 CASOS DE TUMORES MALIGNOS PRIMARIOS DE CORAZON Y -- PERICARDIO.

	No.	%
CARDIOMEGALIA	6	75
REDISTRIBUCION DE FLUJO	3	37
INFILTRADO RETICULAR	3	37
DERRAME PLEURAL DERECHO	2	25
DERRAME PLEURAL IZQUIERDO	2	25
DERRAME PLEURAL BILATERAL	2	25
DERRAME PERICARDICO	2	25
ENGROSAMIENTO PERICARDICO	1	25
OTROS		
CONDENSACION BASAL DERECHA, HILIOS AMORFOS, SILUETA CARDIACA NORMAL, CRECIMIENTO AURICULAR DERECHO, DILATACION DEL TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR, MEDIASTINO ENSANCHADO.	1	25

TABLA 8. HALLAZGOS RADIOGRAFICOS (TORAX PA) EN 7 CASOS DE TUMORES BENIGNOS DE CORAZON.

	No.	%
CARDIOMEGALIA	7	100
PATRON RETICULAR BILATERAL	5	71
ART. PULMONARES DILATADAS	2	28
CRECIMIENTO AURICULAR IZQ.	2	28
ATELECTASIA	2	28
DERRAME PLEURAL DERECHO	1	14
CRECIMIENTO DE V.I.	1	14

MANIFESTACIONES ELECTROCARDIOGRAFICAS DE LOS TUMORES -- PRIMARIOS DEL CORAZON Y PERICARDIO.

Las alteraciones electrocardiográficas en los enfermos de tumores cardíacos son variables (21), dependen de su localización y de sus consecuencias hemodinámicas, algunas alteraciones altamente sospechosas incluyen: Arritmias no explicables, alteraciones de la conducción AV, bloqueos de rama, ondas P anormales (21), ondas Q sin infarto (39), cuando existe pericarditis neoplásica se puede observar elevación del segmento ST, inversión de onda T ó ambos.

Por otra parte el bajo voltaje observado en las derivaciones electrocardiográficas frecuentemente indica derrame pericárdico ó infiltración del pericardio por tumor (6,21,39).

En 15 casos de tumores primarios de corazón y pericardio revisados en el INCICH, se obtuvieron electrocardiogramas de superficie en el 100% de ellos, en 8 casos de tumores primarios malignos, los hallazgos más comunes fueron: Bajo voltaje de las derivaciones, crecimiento de cavidades derechas, alteraciones inespecíficas de rama y alteraciones del segmento ST. En cuanto a las alteraciones del ritmo la extra sistolia ventricular fué la más frecuente. Tabla No. 9.

En el grupo de 7 casos de tumores benignos primarios de corazón se encontraron las siguientes alteraciones: Crecimiento ventricular derecho, extrasístoles ventriculares, Infradesnivel del segmento - ST, Onda T plana ó negativa diversos grados de bloqueo de rama. -- Tabla No. 10.

Otras alteraciones menos frecuentes incluyeron: Ondas Q patológica así como crecimiento auricular y ventricular izquierdos.

Como se puede observar no hay datos electrocardiográficos patognómicos que sugieran benignidad o malignidad tratándose de cardiopatía neoplásica, e incluso el electrocardiograma puede ser normal. Por lo datos obtenidos de la historia clínica del enfermo pueden hacer posible el diagnóstico.

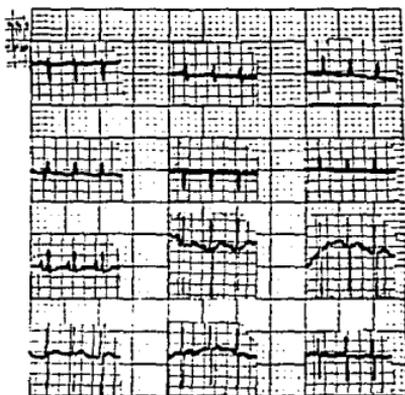
TABLA 9. ALTERACIONES ELECTROCARDIOGRAFICAS EN 8 CASOS DE TUMORES MALIGNOS PRIMARIOS DEL CORAZON Y PERICARDIO.

	%
BAJO VOLTAJE	71
CRECIMIENTO DE V.D.	57
ALTERACIONES DE LA ONDA T	57
CRECIMIENTO DE A.I.	28
BLOQUEOS DE RAMA	28
ALTERACIONES DEL ST	14
EXTRASISTOLIA VENTRICULAR	14

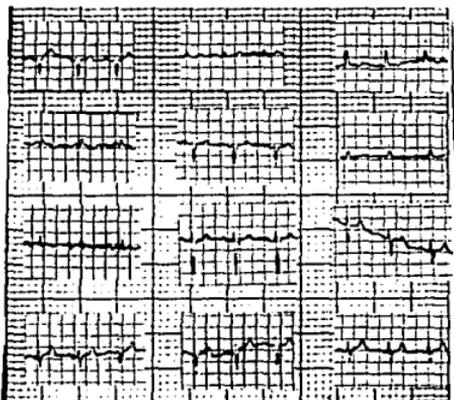
TABLA 10. ALTERACIONES ELECTROCARDIOGRAFICAS EN 7 CASOS DE TUMORES BENIGNOS DEL CORAZON.

	%
CRECIMIENTO DE V.D.	57
EXTRASISTOLE VENTRICULAR	42
INFRADESNIVEL DEL ST	28
ONDA T PLANA O NEGATIVA	28
B.C.R.D.H.H.	28
B.C.R.I.H.H.	14
B.I.R.I.H.H.	14
RITMO DE LA UNION	14
OTROS	
ONDA Q PATOLOGICA, CRECIMIENTO AURICULAR IZQUIERDO, CRECIMIENTO VENTRICULAR IZQUIERDO.	

ALTERACIONES ELECTROCARDIOGRAFICAS EN LOS TUMORES
PRIMARIOS Y METASTASICOS DE CORAZON Y PERICARDIO.



ECG 1. Mujer de 11 años de edad con un mixoma de aurícula izquierda el ECG corresponde al caso No. 2 antes descrito.



ECG 2. Mujer de 39 años de edad con un leiomiomasarcoma de aurícula y ventrículo izquierdos el ECG corresponde al caso No. 8 descrito con anterioridad.

ASPECTOS ECOCARDIOGRAFICOS DE LOS TUMORES DEL CORAZON Y PERICARDIO.

Con la aplicación del ultrasonido, el diagnóstico de los tumores -- originados en el corazón, se han efectuado más frecuentemente antemortem.

La ecocardiografía en modo M y bidimensional, constituyen el método de elección actual para la detección no invasiva de los tumores -- cardíacos, con el uso de técnicas transtorácicas y transesofágicas, la -- sensibilidad para su detección se ha incrementado (20).

En particular la técnica transesofágica tiene alta sensibilidad para la detección de masas auriculares izquierdas a causa de una mejor ventana acústica (17,30).

En el caso de fibroelastoma papilar, la técnica transesofágica ha -- mostrado su alta sensibilidad ya que visualiza la aurícula derecha que no son fácilmente visibles con la ecocardiografía transtorácica, el diagnóstico de certeza puede ser logrado mediante la ayuda de biopsia endomiocárdica. Por el momento en las series publicadas no se han identificado imágenes patognomónicas de este tumor (16).

En cuanto a los mixomas, en 1960 se establecen las bases para -- su diagnóstico (34).

De una serie de 12 casos reportados, en 7 en los cuales se efectuó examen ecocardiográfico se sospechó y se corroboró el diagnóstico (34).

En 1959 Effert y Domanig reportaron por primera vez los hallazgos ecocardiográficos del mixoma de aurícula derecho y el ecocardiograma modo M fué el método de elección para el estudio de pacientes con sospecha de tumor cardíaco (31). Hecho que ha sido reforzado con Cohen, Lewis y Berning, (8,32,33,34).

En suma el ecocardiograma es el procedimiento diagnóstico inicial para descartar la enfermedad valvular y con el método tranesofágico se puede detectar los mixomas cardíacos recurrentes (32).

Otros tumores primarios han sido diagnosticados antemortem tal es el caso de un rhabdomyosarcoma complicado con derrame pericárdico, el tumor invadía el lado derecho del septum interventricular, la pared del ventrículo derecho y tronco de la arteria pulmonar, por biopsia endomiocárdica se confirmó el diagnóstico definitivo (33).

Por ecocardiografía bidimensional el angiosarcoma generalmente se muestra como una masa larga y mural que se adhiere a la pared de la aurícula, frecuentemente protuye a la cavidad auricular y en ocasiones llega a ocluirla completamente (35,36). Se han reportado tres casos de ruptura de aurícula derecha por ecocardiografía doppler en color y con medio de contraste lo publicó Yukihito Satou y cols. (27).

Otros tumores malignos menos frecuentes como el mesotelioma, fibrosarcoma, liposarcoma, miosarcomas y hemangiendoteloma han sido diagnosticados por ecocardiografía con poca frecuencia.

Con el avance tecnológico y con el advenimiento de la fluororadiografía digital, tomografía computada y la imagen por resonancia diagnósticas en los casos de tumores cardíacos (39). Por otra parte la tomografía computada y la resonancia magnética nuclear son especialmente usados para detallar el procedimiento operatorio, ó bien cuando el tumor no es operable (20,39,40).

**TUMORES METASTASICOS DEL
CORAZON Y PERICARDIO**

**ANALISIS ANATOMOCLINICO DE 39 CASOS REGISTRADOS EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHAVEZ" ***

TUMORES MESTASTASICOS DEL CORAZON Y PERICARDIO.

Los tumores metastásicos del corazón y pericardio, se desarrollan en el estadio final de una enfermedad neoplásica, pero ocasionalmente pueden ser la causa directa de muerte. (41)

La frecuencia reportada en la literatura médica varía de 1.5% a 21% de pacientes con enfermedad maligna y en series de autopsias seleccionadas de 0.2 a 6.5% (42).



Figura 15

CARCINOMA DE PULMON

En nuestro medio constituye el sitio más frecuente de origen de Metastasis a pericardio.



Figura 16

Nótese el aspecto macroscópico del pericardio invadido por el carcinoma de pulmón.

Los tumores cardíacos metastásicos pueden afectar únicamente el pericardio y los síntomas clínicos variar considerablemente (45), sin embargo con los recientes avances en la terapéutica para algunos tumores malignos la importancia de la enfermedad pericárdica metastásica, a pasado de mero interés académico a un padecimiento con potencial terapéutico significativo (46).

El diagnóstico de enfermedad pericárdica relacionada con cáncer puede ser difícil, especialmente cuando no se sospecha o cursa clínicamente asintomática (47).

La invasión al pericardio únicamente ha sido encontrada en diferentes series que reportan enfermedades malignas de 2.3 a 13%, en -

estudios de necropsias de enfermos con leucemias, cáncer pulmonar y de glándula mamaria ha sido reportado invasión pericárdica en 10.4, -- 11.1 y 20.9 por ciento respectivamente (48), se ha encontrado que del total de afección cardíaca neoplásica, aproximadamente el 85% tienen -- diseminación al pericardio (49), de esta manera el miocardio es el sitio comunmente afectado seguido por el miocardio y más raramente por el endocardio ó las válvulas cardíacas.

MECANISMOS DE INVASION PERICARDICA.

El mecanismo de diseminación puede ser por invasión directa, por vía hematogena y linfática (49) los tumores del corazón, pulmón y esófago frecuentemente invaden el pericardio por contiguidad, sin embargo, se ha documentado que en el 50% de los casos la metastasis es de un cáncer primario remoto (43,44,49).

Estudios recientes sugieren que la vía linfática pericárdica y subepicardica tiene un papel importante en el desarrollo de metástasis -- pericárdica (43,49). En algunos cánceres como la leucemia, linfomas -- y melanomas parecen tener preferencialmente la vía hematógica para -- su diseminación al corazón (49). Figs. 16, 17 y 18.



Figura 17

Pericardio Nodular y engrosado por múltiples metastásis.



Figura 18

Nótese el aspecto microscópico del pericardio invadido por células neoplásicas que constituyen la metastásis X 45.

CARACTERISTICAS CLINICAS DE LAS METASTASIS NEOPLASICAS - DEL PERICARDIO.

Cuando el pericardio se encuentra afectado por cáncer, puede alterar la función cardíaca de diversas formas que teóricamente pueden condicionar: (46,48,49).

1. Taponamiento cardíaco, dado por derrame pericárdico
2. Constricción cardíaca por tejido tumoral
3. Obstrucción de la llegada ó salida de los grandes vasos.
4. Interferencia con la circulación coronaria por:
 - a) compresión
 - b) embolismo neoplásico
 - c) Invasión directa de los vasos (Fig. 19)
5. Afección de los nervios cardíacos



Figura 19

Embolismo tumoral en un vaso coronario de un adenocarcinoma de pulmón que infiltra el miocardio X 105.

SIGNOS Y SINTOMAS DE INVASION NEOPLASICA DEL PERICARDIO.

La enfermedad pericárdica neoplásica como se ha comentado puede ser asintomática y solamente detectada como hallazgo de autopsia (49) sin embargo, la mayoría de los estudios concuerdan que la disnea, tos y dolor torácico son los síntomas más frecuentes (49).

Otros signos y síntomas incluyen derrame pleural, hepatomegalia, taquicardia, edema de miembros inferiores, plétora yugular, cardiomegalia, debilidad, ascitis y estertores pulmonares (46,47,48,49,50).

Menos frecuentemente las manifestaciones clínicas son las de derrame pericárdico masivo con signos de severa hipertensión venosa sistémica, con deterioro rapidamente progresivo y muerte (50).

Las manifestaciones electrocardiográficas son inespecíficas e incluyen anomalías del segmento ST complejos de bajo voltaje, flutter auricular, fibrilación auricular, extrasístolia ventricular, alternancia eléctrica, y en un pequeño porcentaje el electrocardiograma puede considerarse como normal (46,47,48,49).

El examen radiológico de tórax es anormal en el 85% de los casos (49), la cardiomegalia esta universalmente presente, puede coexistir ensanchamiento mediastinal, masas hiliares y la presencia de derrame pleural puede ocultar la lesión pericárdica, las lesiones nodulares que alteran la silueta cardiovascular también ha sido descrita (46,49).

DIAGNOSTICO DE ENFERMEDAD NEOPLASICA METASTASICA DEL CO- RAZON Y PERICARDIO POR EXAMEN ECOCARDIOGRAFICO.

La ecocardiografía bidimensional es reconocida como de alto valor en la detección de masas intracardíacas ó pericardíacas (51,52), el derrame pericárdico puede ser fácilmente diagnosticada con ecocardiografía modo M ó bidimensional (53).

Los pacientes quienes tienen probabilidad de metastasis pericárdica pueden tener una imagen que simulan masas parecidas a la coliflor que protuyen hacia el epicardio o hacia el saco pericárdico (53) y algunas de estas masas muestran movimiento oscilatorio durante las fases del ciclo cardíaco, menos frecuentemente se ha notado imágenes - de ecos lineales que se extienden del epicardio al pericardio, con movilidad del pericardio durante la sístole (53).

En casos de linfoma malignos que invade a pericardio se ha encontrado frecuentemente engrosamiento pericardico asociado a la presencia de derrame pericárdico (54).

En suma podemos afirmar que este estudio diagnóstico es universalmente aceptado como el método de elección no invasivo para la detección de neoplasias metastásicas a corazón y pericardio, los recientes avances en imagen por resonancia magnética, tomografía computarizada y métodos invasivos como la pericardioscopia, necesitan de una mayor aplicación para valorar su utilidad futura.

TUMORES PRIMARIOS QUE METASTATIZAN MAS FRECUENTEMENTE - AL CORAZON Y PERICARDIO.

En el estudio (46) de 60 casos de metastásis neoplásica a pericardio, los tumores primarios más frecuentes se localizaron en orden de frecuencia: Glándula mamaria, pulmón, leucemia, linfomas, sarcomas, hipernefroma, carcinoma de laringe.

La sobrevida de enfermos que desarrollan derrame pericárdico varía de 6.3 meses en enfermos con tumores sólidos a 15 meses en enfermos de linfomas (49). Contribuyen al pronóstico la naturaleza de la neoplásia primaria, la edad, el estado clínico del enfermo y el tipo de terapia empleada (49)

DIAGNOSTICO CITOLOGICO DE METASTASIS PERICARDICA.

El examen citológico del líquido pericárdico cuando existe es de gran utilidad para corroborar la presencia de metastasis (55). En algunas ocasiones el análisis de las células exfoliadas en el saco pericardico nos permita la clasificación histológica del tumor, sin embargo, en algunos casos es imposible localizar el origen primario, por otra parte un resultado negativo para malignidad no elimina la posibilidad diagnóstica (55). Marshall (47) encontró un porcentaje de 85% de positividad para el diagnóstico de metastasis, sin embargo, cuando el resultado es reiteradamente negativo, la biopsia pericárdica puede ser necesaria para confirmar el diagnóstico (47).

TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD PERICARDICA MALIGNA.

El tratamiento depende de la naturaleza del padecimiento subyacente y de la presentación clínica de la enfermedad (49) cuando estos pacientes evolucionan al tamponade, la pericariocentesis y la instalación de agentes quimioterapeúticos pueden ser intentados (49,55) otra modalidad incluye a la radioterapia y en determinados casos la creación de una ventana pericárdica por vía subxifoidea es el tratamiento de elección (56).

TUMORES METASTASICOS DEL CORAZON Y PERICARDIO, ANALISIS ANATOMOCLINICO DE 39 CASOS REGISTRADOS EN EL INCICH.

Los tumores metastásicos de corazón y pericardio, se encontraron en el 72.3%.

El pericardio se encontró afectado únicamente en 19 casos de 39, el miocardio en 6 casos y 14 tenían metastasis tanto en el miocardio como en el pericardio. En tres casos se documentó por examen histológico la presencia de metástasis en vasos coronarios. Tabla No. 11 y No. 12.

TABLA 11. TUMORES PRIMARIOS Y METASTASICOS DEL CORAZON Y PERICARDIO.

O R I G E N	No.	%
METASTASICO	39	72.3
PRIMARIO	15	27.7
T O T A L	54	100

TABLA 12. TUMORES METASTASICOS DEL CORAZON Y PERICARDIO

SITIO AFECTADO	No.	%
MIOCARDIO	6	15.3
PERICARDIO	19	48.7
MIOCARDIO Y PERICARDIO	14	35.8
** En tres casos había metastasis a las arterias coronarias		
T O T A L	39	100

Los tumores metastásicos más comunmente encontrados en orden de frecuencia fueron: de pulmón, mieloproliferativo linfoproliferativo, glándula mamaria, aparato digestivo, neurogénico, útero, hueso y en un caso no se pudo establecer el sitio primario. Tabla No. 13 y Fig. 20,21,22 y 23.

TABLA 13. TUMORES METASTASICOS DEL CORAZON Y PERICARDIO

ORIGEN PRIMARIO	No.	%
PULMON	11	22.20
MIELOPROLIFERATIVO	8	20.51
LINFOPROLIFERATIVO	8	20.51
GLANDULA MAMARIA	5	12.82
APARATO DIGESTIVO	3	7.69
NEUROGENICO	1	2.56
UTERO	1	2.56
HUESO	1	2.56
DESCONOCIDO	1	2.56
T O T A L	39	100

En relación al sexo, el femenino fué más afectado, comprendiendo 61.5% (24 casos) en comparación con el 38.4% (15 casos) del sexo masculino.

Los síntomas más frecuentes fueron la disnea 79%, tos 59%, dolor torácico 54%, astenia 54%, Fiebre 41%, palpitaciones 23%, insomnio 10%.



Figura 20

Metastasis intracavitarias de un carcinoma de células pequeñas de pulmón, en nuestro medio el cáncer de pulmón constituye el origen primario más frecuente.

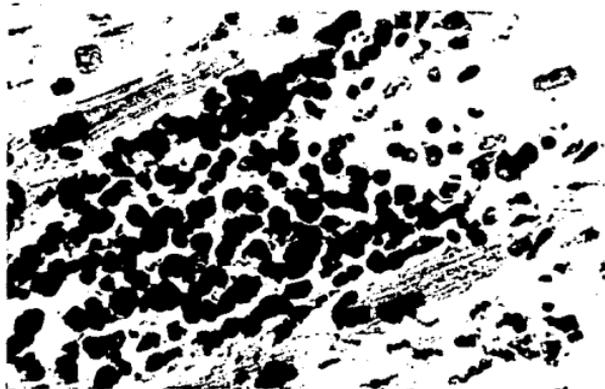


Figura 21

Corte histológico que muestra invasión leucémica del miocardio, existen abundantes leucocitos atípicos con núcleos prominentes.

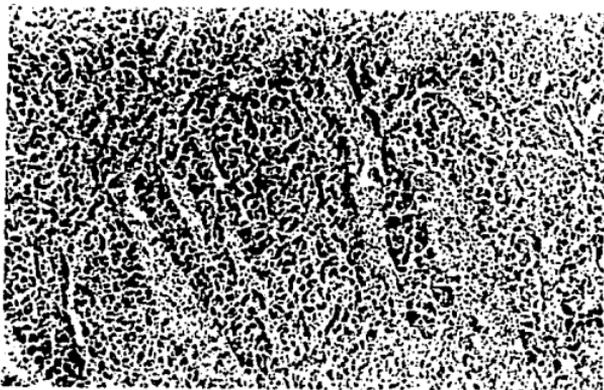


Figura 22

Corte histológico de un linfoma que infiltra el miocardio, nótese la gran cantidad de infiltración linfocítica que separa las fibras miocárdicas X 45.



Figura 23

LINFOMA DE CELULAS T

Aspecto macroscópico de metástasis a pericardio, pedículo vascular y ganglios del mediastino.

Los signos más frecuentes incluyeron: Plétora yugular 64%, taquicardia 62%, edema de miembros inferiores 59%, estertores pulmonares 51%, pérdida de peso 44%, Cianosis 26%, ritmo de galope 26%, hepatomegalia 26%, diaforesis 26%, 2P reforzado 23%, sibilancias 8%, expectoración hemoptoica 18%, soplos sistólicos 15%, ascitis 15%, adenopatías 15% ictericia 8%, frote pleural 8%, Tromboflebitis 5%, Frote pericárdico 3%. Tabla No. 14.

TABLA 14. FRECUENCIA DE SIGNOS EN 39 CASOS DE TUMORES METASTASICOS EN CORAZON Y PERICARDIO

S I G N O S	No.	%
PLETORA YUGULAR	25	64
TAQUICARDIA	24	62
EDEMA DE MIEMBROS INFERIORES	23	59
ESTERTORES PULMONARES	20	51
PERDIDA DE PESO	17	44
CIANOSIS	10	26
RITMO DE GALOPE	10	26
HEPATOMEGALIA	10	26
DIAFORESIS	10	26
2P REFORZADO	9	23
TAQUIPNEA	9	23
SIBILANCIAS	8	20
EXPECTORACION HEMOPTOICA	7	18
SOPLO SISTOLICO MITRAL	6	15
ASCITIS	6	15
ADENOPATIA	6	15
ICTERICIA	3	8
FROTE PLEURAL	3	8
TROMBOFLEBITIS	2	5
FROTE PERICARDICO	1	3

HALLAZGOS RADIOGRAFICOS.

La radiografía de tórax fué valorable en el total de los casos, --
 los hallazgos más frecuentes se muestran en la tabla No. 15.

TABLA 15. HALLAZGOS RADIOGRAFICOS (TORAX PA) EN 39 CASOS DE TUMORES METASTASICOS DEL CORAZON Y PERICARDIO.

CARDIOMEGALIA	74
DERRAME PLEURAL DERECHO	33
DERRAME PLEURAL IZQUIERDO	23
DERRAME PERICARDICO	18
CONDENSACION DERECHA	18
PATRON RETICULAR DERECHO	15
PATRON RETICULAR IZQUIERDO	15
DERRAME PLEURAL BILATERAL	15
CRECIMIENTO DE A.D.	15
DILATACION DEL T.A.P.	13
MEDIASTINO ENSANCHADO	12

Otros datos radiográficos menos comunes incluyeron: Atelectasia - izquierda, patrón macronodular, perfil derecho amorfo, silueta cardíaca normal, redistribución de flujo y engrosamiento pleural.

En tres de nuestros casos se efectuó examen fluoroscópico y se encontró ausencia de la movilidad del perfil derecho del corazón hecho que se denominó como perfil derecho quieto.

En otros dos se realizó tomografía lineal de tórax evidenciándose ensanchamiento del mediastino esto contribuyó a establecer el diagnóstico de patología neoplásica.

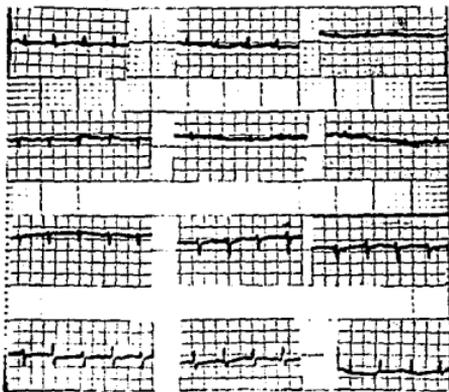
ALTERACIONES ELECTROCARDIOGRAFICAS.

El electrocardiograma fué valorable en 34 casos de 39. Los hallazgos más frecuentes se mencionan en la siguiente tabla.

TABLA 16. ALTERACIONES ELECTROCARDIOGRAFICAS EN 34 CASOS DE TUMORES METASTASICOS DEL CORAZON Y PERICARDIO.

	No.	%
TAQUICARDIA SINUSAL	18	53
ALTERACIONES DE LA ONDA T	17	50
CRECIMIENTO DE VENTRICULO DERECHO	12	35
BAJO VOLTAJE	11	32
ONDA T APLANADA	9	26
ONDA T NEGATIVA	8	23
ONDA P BIMODAL EN VI	8	23
INFRADESNIVEL DEL ST	6	18
CRECIMIENTO DE AURICULA DERECHA	6	18
SUPRADESNIVEL DE ST	5	15
BLOQUEO DE RAMA DERECHA DEL HAZ DE HIS	5	15
EXTRASISTOLE VENTRICULAR	3	9
ONDA Q PATOLOGICA	3	9
CRECIMIENTO DE VENTRICULO DERECHO	3	9
ALTERNANCIA ELECTRICA	3	6
RITMO DE LA UNION	2	6

La evolución dependió del tipo de neoplasia y de las condiciones generales del enfermo. En nuestros casos desafortunadamente en la mayoría el enfermo acudió en fases terminales de su padecimiento, con



ECG 3. Corresponde a una mujer de 36 años de edad con diagnóstico de un adenocarcinoma de pulmón con metastásis al pericardio, notese los datos de pericarditis neoplásica con derrame pericardico.

grave repercusión hemodinámica, que dificultaba el diagnóstico, de tal manera que solo el 13% de los casos se diagnosticaron antemortem. En 4 casos se pudo estudiar la citología del líquido pericárdico, 3 de ellos resultaron positivos para neoplasia maligna, en otros 7 casos de estudio la citología del derrame pleural y en tres casos se comprobó el origen neoplásico. Tabla No. 17 y Tabla No. 18.

TABLA 17. ESTUDIO DEL DERRAME PLEURAL EN 7 CASOS

HALLAZGOS	No.	%
TRASUDADO	4	57
EXUDADO	3	43
LINFOCITOSIS	4	57
POSITIVO PARA CANCER	3	43
CULTIVOS NEGATIVOS	7	100

TUMORES METASTASICOS DE CORAZON Y PERICARDIO

TABLA 18. ESTUDIO DEL DERRAME PERICARDICO EN CUATRO CASOS.

HALLAZGOS	No.	%
EXUDADO	4	100
LIQUIDO HEMATICA	4	100
LINFOCITOSIS	3	75
POSITIVO PARA NEOPLASIA	3	75
CULTIVOS NEGATIVOS	4	100

TUMORES METASTASICOS A PERICARDIO.

RESULTADOS

De 6558 protocolos de autopsia revisados en el Servicio de Anatomía Patológica del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" - para conocer la frecuencia de enfermedad neoplásica del aparato cardiovascular, se encontraron 54 casos. 15 casos fueron de etiología primaria y 39 fueron de origen metastásico, la frecuencia de los tumores primarios fué de 0.22%, hecho que concuerda con la literatura médica mundial y constituyó el 27.7% del total de la serie, el sexo femenino fué afectado en el 66.6% y el masculino en 33.3% con rango de 34 años de edad. Según la estirpe histológica 7 fueron benignos (4 fibroelastomas y 3 mixomas); 8 fueron malignos (3 mesotelomas primarios - de pericardio, 2 fibrosarcomas, 1 sarcoma indiferenciado, 1 leiomiomasarcoma y 1 angiosarcoma de Kaposi).

Los tumores metastásicos constituyeron el 72.3% de la serie, afectó predominantemente al sexo femenino, el pericardio fué el sitio más afectado (48.7%), había afección del miocardio y pericardio en el 35.8% de los casos, el miocardio estaba afectado en el 15.3%, y en tres casos había metastasis a las arterias coronarias. La edad promedio de presentación fué de 65 años.

No existen signos y síntomas patógnomonicos y en ambos casos - las manifestaciones clínicas simulan diferentes síndromes clínicos, a pesar de ello se encontraron que la disnea, la plétora yugular, edema periférico, tos, dolor torácico, taquicardia, soplo sistólico, pérdida -

de peso y cianosis fueron predominantes.

De los tumores primarios 12 (80%), estaban confinados en el corazón, en tanto que 3 casos que fueron mesoteliomas primarios se localizaron en el pericardio. Los de etiología metastásica se originaron en - orden de frecuencia en: pulmonares 22.20%, mielo proliferativos 20.51%, linfoproliferativos 20.51%, Glándula mamaria 12.82%, Aparato Digestivo 7.69%, Neurogénico, Utero y Hueso 2% respectivamente, en un caso no se pudo identificar el sitio primario.

Los hallazgos radiográficos más frecuentes fueron: Cardiomegalia. Infiltrado intersticial pulmonar y cuando existió derrame pleural no hubo diferencia estadística en cuanto al sitio, (derecho-izquierdo), los datos de derrame pericárdico fueron más frecuentes en los de origen metastásico.

Las alteraciones electrocardiográficas que permiten sospechar la enfermedad, incluyen: Bajo voltaje de las derivaciones, infra ó supradesnivel del segmento ST, sobre todo en personas jóvenes en los que se descarta la posibilidad de cardiopatía isquémica. Otras alteraciones de importancia son los cambios primarios de la onda T, en ocasiones se observa imagen de seudoinfarto y en otras existe un verdadero infarto por obstrucción de la circulación coronaria.

El método diagnóstico no invasivo de elección para la detección oportuna la constituye sin lugar a dudas el ecocardiograma en todas sus modalidades.

Los estudios con tomografía computarizada simple, de contraste, con emisión de positrones y al resonancia magnética nuclear nos permiten planear el tratamiento quirúrgico ó bien descartar los casos para este procedimiento.

El examen citológico del líquido de derrame pleural ó pericárdico constituye un excelente método para diagnosticar malignidad. En 7 casos de derrame pleural coexistente se obtuvo un 43% de positividad para neoplásia.

El tratamiento de elección en caso de tumores primarios, benignos lo constituye la cirugía, en caso de derrame pericárdico metastásico, la ventana pericárdica ó la pericardiotomía están indicados, en raros casos cuando el tumor es imposible de resección y se encuentra confinado al corazón el trasplante cardíaco es la alternativa, cuando el derrame pericardico es recidivante y la cirugía no es posible la instalación de quimioterápicos en la cavidad pueden ser ensayados.

Por último la radio y quimioterapia constituyen una alternativa de tratamiento paliativo. En cuanto al pronóstico el tiempo promedio entre el inicio de los síntomas y el fallecimiento en los tumores primarios fué de 6 meses y de 16 meses en los de etiología metastásica.

DISCUSION.

Las diferentes manifestaciones clínicas de los tumores primarios y metastásicos que afectan al corazón, pueden ser sospechados mediante la acuciosidad clínica y conocimiento lógico de la fisiopatología.

De interés particular merecen algunos tumores primarios como el mixoma auricular, que deben ser diagnosticados oportunamente para ser resecados quirúrgicamente, ya que su comportamiento clínico puede ser fatal.

En algunos casos el diagnóstico diferencial de los tumores cardíacos es extremadamente difícil, ya que entre estos suelen imitar una gran variedad de enfermedades cardiovasculares y muchas veces orientan a pensar en patología de otros sistemas.

En cuanto a los tumores metastásicos el sitio más afectado es el pericardio y en conjunto con los tumores primarios del corazón interfieren con su funcionamiento de la siguiente manera: (48).

1. Taponamiento cardíaco dado por derrame pericárdico.
2. Constricción mecánica del corazón por tejido tumoral.
3. Interferencia con las vías de entrada ó salida de las cámaras cardíacas.
4. Obstrucción a la circulación coronaria.
5. Invasión de los nervios cardíacos.

La frecuencia mayor de carcinoma metastásico del pulmón en el -

pericárdio se explica por: El incremento relativo de este tipo de neoplasia debido al hábito tabáquico, a la proximidad del sitio primario, siendo más frecuente la metastásis del pulmón izquierdo al pericárdio.

El aspecto clínico de los tumores primarios no es en todo diferente a los metastásicos, la disnea, el dolor torácico, tos, palpitaciones, plétora yugular, soplo sistólico y edema fueron los signos y síntomas de mayor significado diagnóstico. En tanto que en la serie de tumores metastásicos la plétora yugular taquicardia, edema periférico, estertores pulmonares, pérdida de peso y la cianosis son más frecuentes.

El deterioro del enfermo es rápidamente progresivo en los tumores primarios. Los enfermos fallecieron en promedio de 6 meses y a los 14 meses en los casos de tumores metastásicos.

La baja frecuencia en el diagnóstico antemorten se debe en parte al desdén de este tipo de patología y a la poca comprensión en la fisiopatología de las neoplasias.

Los signos radiológicos en pacientes con neoplasia benigna y maligna son descritos con detalle en el presente trabajo y se hace un intento para diferenciarlos entre sí.

Los cambios electrocardiográficos más comunmente observados fueron el bajo voltaje de las ondas, infradesnivel del segmento ST, cambios inespecíficos de la onda T, arritmias cardíacas, diversos grados de bloqueo en el sistema de conducción y crecimiento de cavidades cardíacas derechas.

Los datos de afección pericárdica fue sospechada, cuando se observaron: bajo voltaje, alteraciones en el ST y la onda T del electrocardiograma.

El examen citológico del líquido pericárdico y pleural es probablemente el método más directo y satisfactorio para establecer el diagnóstico de derrame pericárdico maligno.

Hoy por hoy el ecocardiograma en todas sus modalidades ha mostrado ser el estudio diagnóstico de elección para la detección de estas alteraciones, la ecocardiografía transesofágica es de importante utilidad para visualizar masas en aurícula izquierda cuando este se dificulta -- por método transtorácico, La Tomografía de tórax computarizada y la resonancia magnética nuclear son de especial utilidad para evaluar el estado anatómico del corazón, para planear la cirugía ó para descartar esta posibilidad de tratamiento debido a lo avanzado del padecimiento.

CONCLUSIONES

En el presente estudio confirmamos las características más importantes de la patología neoplásica del aparato cardiovascular.

1. Los tumores cardíacos de origen primario son poco frecuentes en nuestra casuística se encontró como hallazgo de autopsia en el 0.22% de 6885 protocolos de autopsia estudiados, hecho que concuerda con la literatura médica mundial.
2. Esta variedad de tumores fueron observados predominantemente en el adulto joven, los de estirpe benigna predominan en el sexo femenino, no hay diferencia estadística en los primarios - malignos en cuanto al sexo.
3. Con el mejor conocimiento de la fisiopatología de este tipo de patología y con juicio lógico es posible establecer el diagnóstico de certeza antemorten.
4. La baja frecuencia de mixomas como hallazgo de autopsia nos permite presumir que en la mayoría de los casos este tumor ha sido diagnosticado y tratado con eficacia en nuestro Instituto.
5. El 80% de los tumores primarios se localiza en algún sitio del corazón en tanto que el resto se confinó al pericárdio y su cavidad.
6. Los tumores metastásicos pueden afectar únicamente el pericárdio, y su diagnóstico clínico puede ser difícil, especialmente -

cuando no se sospecha ó cursa clínicamente asintomático.

7. Se observa predominancia por el sexo femenino en este tipo de neoplasia.
8. En ambos tipos de tumores, la metodología diagnóstica deberá comprender el estudio ecocardiográfico en todas sus modalidades ya que constituye el método diagnóstico no invasivo de -- elección.
9. El estudio citológico del derrame pericárdico ó pleural cuando existe es satisfactorio para diagnosticar derrame metastásico, los exámenes radiológicos y de laboratorio de rutina son la piedra angular para solicitar estudios especiales cuando la patología ha sido sospechada.
10. El tratamiento médico quirúrgico deberá ser efectuado en caso de tumores primarios benignos ya que ofrece el 100% de cura -- radical. En caso de tumores malignos con derrame deberá -- plantearse la ventana pericárdica, la pericardiectomía, y eventualmente en caso de tumores confinados al corazón con imposi- bilidad de resección el trasplante cardíaco es la alternativa. -- La radioterapia y quimioterapia son únicamente tratamiento pa- liativos.

BIBLIOGRAFIA.

1. BRAUNWALD et al. HEART DISEASE, a Textbook of cardiovascular Medicine, Third Edition, 1989 W.B. SAUNDERS, CO.
2. ENZINGER-WEISS, SOFT TISUEE TUMORS, The C.V. Mosby Company 1985.
3. EAGLE et al. The Practice of Cardiology 1989. The Medical and Surgical Cardiac Units at the Massachusetts General Hospital, Second Edition. IV-1013.
4. Chandler Smith, MD. Tumors of the Heart Arch Pathol Lab Med 1986; 110:371-374.
5. J Willis Hurst y cols. EL CORAZON, sexta edición, 1988, Interamericana McGraw-Hill. Vol:2 -1433.
6. John F. Goodwin, Symposium on cardiac tumors. The American Journal of Cardiology. March 1968, Vol. 21. No. 3. 307-466.
7. Robert W. Prichard. Tumors of the heart. A. M A Archives of Pathology 51: 98-128, 1951.
- 8.- Larriéu et al. J Thorac Cardiovasc Surg 83:339-348, 1982. Primary cardiac tumors, Experience whit 25 cases.
9. Silverman, Olwin, Graettinger, Cardiac Mixomas whit systemic embolization, Circulation, volume XXVI, July 1962.
10. Roberto Barrios y cols. Estudio anatomopatológico y ultra es-- tructural de los mixomas cardíacos. ARCH INST CARDIOL MEX.

Vol. 56: 251-254, 1986.

11. Sonya M, Williams C, Roberto, MD. Growth Rate of Left Atrial Myxoma. The American Journal of Cardiol. November 1, pag. 1075-1076, 1989.
12. V.I. Burakovsky et al. Surgical Treatment of cardiac myxomas. J. Thorac Cardiovasc Surg. 1988; 96: 800-5.
13. McALLISTER and FENOGLIO. Atlas of Tumor Pathology, second series, Tumors of the cardiovascular system. Armed Forces - Institute of Pathology, Washington D.C. 1978.
14. Leif J. MD. Histogenesis of Cardiac Myxomas. Arch Pathol Lab. Med. Vol. 113 735-41, July 1989.
15. J.F. Guadalajara, CARDIOLOGIA. Libro de texto primera edición 1981, Pág. 551 Ed. Mendez Cervantes. Méx. D.F.
16. Urias A. et al. Papillary Fibroelastoma of the Heart, Arch Pathol Lab Med. Vol. 106 318-21 July 1982.
17. Alessandro Mazzucco MD. et al. Embolizing Papillary Fibroelastoma. Vol. 18, Núm. 1. 62-66. 1991.
18. Shanti K Neerukonda, Richard D.J, Pulmonary Embolization of Papillary Fibroelastoma Arising from the Tricuspid valve. Texas Heart Institutud Journal 1991; 18: 132-5.
19. M.G. Chesman, J Webster, D Rowlands, Pericardical obliteration by angiosarcoma, Br. Heart J. 1988: 60:262-3.

20. Tumor of the Heart, Proceedings of the third Symposium on Cardiac Surgery at Schloss Rauischolzhausen/Giessen. The Thoracic and Cardiovascular Surgeon Supplement II Vol. 38 - August 1990. Page 151-210.
21. Colin M. Bloor and Robert A.O. MD. Cardiac Tumors: Clinical Presentation and Pathologic Correlation. Current Problems in Cardiology. Vol. 9. September 1984.
22. Michael J. Domanski MD et al. Primary Sarcoma of the Heart causing Mitral Stenosis. The Am J Cardiol October 1-1990: 893-895.
23. Michael J. Herhusky et al. Cardiac Sarcomas Presenting as Metastatic Disease. Arch Pathol Lab Med. Vol. 109, Oct 1985 - Page 943-45.
24. Tamara Candela de Mattos. Nelson S. Hugo B. Sarcoma Primario do coracao. Relato de caso. Arq. Bras Cardiol 48/2 109-112. Fevereiro, 1987. Page 109-112.
25. Strohl KP, Angiosarcoma of the heart Arch Intern Med 1976, 136:928-929.
27. Yukihito Satou et al. Cardiac angiosarcoma whith Ruprupred - Right Atrium Diagnosed by Echocardiography. Chest 1991: 100; 274-275.
28. Raul C. Leopoldo Rebolgar, Sergio Trevethan. Mesotelioma primario del pericardio. ARCH INST CARDIOL MEX. VOL. 56:403 411, 1986.

29. L. Penfield Faber. Tratamiento quirúrgico de las enfermedades torácicas causadas por exposición al asbesto. *Clin Quirúrgicas de Norteamérica*. Vol 3-1988.
30. P Bertolini, Meisner, Paek and Sebening. Special considerations on primary cardiac tumors in infancy and childhood. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 38 (1990) Special Issue 164-167.
31. F. Earl Fyke III. et al. Primary Cardiac Tumors: Experience with 30 consecutive patients since the introduction of two-dimensional Echocardiography. *JACC*. Vol. 5 No. 6 June 1985: 1465-1473.
32. Leonard F. Fagan Transesophageal echocardiographic diagnosis of recurrent right ventricular myxoma 2 years after excision of right atrial mixoma. *Am Heart J*. No. 6 Part 1.
33. Motohiko Satoh. Masashi Horimoto MD. Primary cardiac rhabdomyosarcoma exhibiting transient and pronounced regression with chemotherapy. *Am Heart J*. Vol. 120 Number 6 Part 1, 1990.
34. Charlotte Friedland y cols. Utilidad de la ecocardiografía en el diagnóstico del mixoma auricular. *ARCH INST CARDIOL MEX*. 53: 229-236, 1983.
35. Yukihiro Satou Yoshihisa Nakagawa MD. Cardiac angiosarcoma with ruptured right atrium diagnosed by echocardiography. *Chest*/100/1 July, 1991.

36. Lutas Em, Stelzer P. Echocardiographic demonstration of right atrial rupture in a patient with right-sided cardiac tumor. Chest; 6:921-22.
37. Lobo A.J. Primary Cardiac Angiosarcoma causing rupture of the heart and spontaneous bilateral pneumothorax. Thorax 1989; 44: 78-79.
38. Lantz DA, Dougherty TH. Primary angiosarcoma of the heart causing cardiac rupture. Am Heart J 1989; 118:186-88.
39. Jeffrey T Lund, Richard L. Paul R. Cardiac masses: Assessment by MR imaging. AJR 152, March 1989, page 469-73.
40. Ishik C. Tuna. Tissue Characterization of unusual Right Atrial Mass by Magnetic Resonance Imaging. Mayo Clinic proceedings 66; 498-501, 1991.
41. Scott, R.W. and Garvin C.F. Tumors of the heart and pericardium. Am Heart J. 17:431-436, 1939.
42. Fine G. Neoplasm of the pericardium and heart in pathology of the heart and great vessel. 3rd. ed. Springfield Ill. Charles C Thomas 1968 pp. 851-853.
43. Hood R.P. Geraci J.E. Metastatic squamous cell carcinoma of the heart presenting as fever of unknown origin Mayo Clinic Proc. 42:556-564, 1967.

44. Irwin K Kline, MD. Cardiac lymphatic involvement by metastatic tumor. *Cancer* March 1972, 779-807.
45. Jean Leon et al, Cardiac metastases, *Cancer* 58:2333-2337, 1986.
46. Adebisi D, Adenle MD, and Josse E. Edwards M.D. Clinical and Pathologic features of metastic neoplasms of pericardium. *Chest* 81:2, February, 1982.
47. Marshall R, Gary I, Arthur T. M.D. Pericardial disease in patients whit cancer. *The American Journal of Medicina*. Vol. 71, September 1981. pp. 407-413.
48. Deloran L. Thuerber M.D. Secondary malignant Tumors of the pericardium. *Circulation*. Volume XXVI. August 1962, pp. 228-241.
49. Jeffrey Kralstein M.D. Malignant pericardial disease: March 1987 *American Heart Journal* pp 785-790.
50. Jose M López. Massive Pericardial Effusion Produced by Extra-cardiac malignant Neoplasms. *Arch Intern Med* 1983, 143 pp. 1815-1816.
51. PA Corris, et al. Detection of occult cardiac invasion by two dimensional echocardiography in patients with bronchial carcinoma. *Thorax* 1986, 41. 138-141.
52. De Pace et al. Two-dimensional echocardiographic detection of Intraatrial masses. *Am J. Cardiol* 1981 48, pp. 954-60.

53. P.A.N. Chandraratna MD., Detection of pericardial metastases by cross-sectional echocardiography. *Circulation* 63 No. 1. 1981: 197-199.
54. Walter Markiewicz M.D. Echocardiographic detection of pericardial Effusion and pericardial thickening in malignant lymphoma. *Radiology* 123:161-164. April 1977.
55. Zipf, Johnston. The role of Cytology in the evaluation of effusion pericardial. *Chest*. Vol. 62 No. 5. November, 1972.
56. John R, Hankins, M.D. Pericardial Window for Malignant pericardial effusion. *The annals of thoracic Surgery*. Vo. 30. No. 5, 1980.