

# TUMORES CARDÍACOS

**Dr. Francisco José Castro, Dr. Fuensanta Escudero**  
**Sección de Cardiología Pediátrica**  
**Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia**

---

## DESCRIPCIÓN, INCIDENCIA

### Tumores cardíacos primarios

Originados en miocardio o pericardio. Incidencia estimada: 0,027-0,08% de estudios necrópsicos (hasta 0,3% de estudios ecocardiográficos). El 90% son benignos en el sentido de que no son invasivos, si bien pueden producir alteraciones hemodinámicas graves debido a su localización. Los tipos anatomopatológicos más frecuentes son:

a) Rbdomiomas (45-75%). Son los tumores cardíacos más frecuentes en la infancia. Generalmente son nódulos ventriculares múltiples, con más frecuencia intramurales, aunque pueden hacer relieve en cavidades e incluso ser pedunculados, en especial los que afectan al tracto de salida de ventrículo izquierdo.

b) Fibromas (6-25%). Se dan en neonatos y lactantes, siendo raros en niños mayores. Son nódulos intramurales, generalmente únicos, localizados sobre todo en ápex de ventrículo izquierdo, afectando a paredes y/o válvulas e incluso a cavidades.

c) Mixomas (5-10%, más frecuentes a mayor edad). Suelen ser tumores únicos de aurícula izquierda (75%) o derecha (25%), generalmente pedunculados y frecuentemente calcificados.

d) Teratomas intrapericárdicos (2-10%). Masas únicas con múltiples quistes, unidas a la base del corazón, más frecuentemente a grandes vasos, donde pueden producir obstrucción. Pueden ser de gran tamaño en neonatos y más pequeños en niños mayores asintomáticos.

e) Sarcomas: son los tumores primarios malignos más habituales. Proceden de estructuras musculares, fibrosas o vasculares. El más frecuente es el angiosarcoma.

### Tumores cardíacos secundarios

Más frecuentes que los primarios. Habitualmente afectan a miocardio y pericardio. Suelen ser extensiones de neuroblastomas, linfomas o leucosis.

## CLÍNICA

### Manifestaciones derivadas del tumor

Son poco específicas y se producen cuando se afectan estructuras cardíacas por la localización de la masa; en caso contrario no suele haber síntomas. Los principales datos clínicos se muestran en la tabla I.

**Tabla I**

CLÍNICA	CAUSA	TUMOR
Disminución de función miocárdica	Invasión mural extensa	Rabdomioma
Fallo cardíaco derecho Cianosis en neonatos (shunt derecha-izquierda por fosa oval)	Obstrucción de entrada/salida de VD	Rabdomioma Fibroma Mixoma
Edema pulmonar Bajo gasto Síncope	Obstrucción de entrada/salida de VI	Rabdomioma Fibroma Sarcoma
Muerte súbita	Obstrucción mitral o tricúspide	Mixoma
Taponamiento cardíaco en neonato	Derrame paratumoral, compresión	Teratoma intrap.
Embolismo sistémico o pulmonar	Suelta de material tumoral o trombos de su superficie	Mixoma
Síndrome constitucional (fiebre, pérdida de peso, artralgias, ↑ VSG)	(?)	Mixoma
Disritmias	Compresión del sist. de conducción Alteración focal	Rabdomioma Fibroma
Soplos aislados	Estenosis de la salida de VI o VD	Cualquiera

(VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo).

**Asociación con otras enfermedades**

- a) Rabdomiomas: más del 50% se asocian a esclerosis tuberosa. Es necesario tener en cuenta que muchas manifestaciones de la enfermedad (manchas en piel de zapa, máculas despigmentadas, angiofibromas, convulsiones y retraso mental) pueden no ser evidentes en las primeras épocas de la vida, aunque sí suelen estar presentes las calcificaciones intracraneales. Se ha descrito también la asociación de rabdomiomas con la anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide.
- b) Fibromas: pueden formar parte del síndrome de Gorlin (anomalías oculares y esqueléticas, carcinomas de células basales névicas y quistes de mandíbula).
- c) Mixomas: pueden tener carácter familiar y asociarse a síndromes de lentiginosis múltiple con anomalías endocrinas.

**MÉTODOS DIAGNÓSTICOS**

**Electrocardiograma**

Indicaciones: siempre.

Datos:

- a) Relacionados con la localización del tumor (inespecíficos): pueden encontrarse desviaciones del eje de QRS, crecimientos auriculares y ventriculares y alteraciones de ST y T.
- b) Relacionados con el tipo de tumor:
  - Rabdomiomas: alteraciones de conducción (bloqueos de rama, preexcitación y bloqueo AV de diverso grado) frecuentes.
  - Fibromas: arritmias graves (taquicardia ventricular y bloqueo AV completo) posibles.
  - Mixomas: cambios electrocardiográficos isquémicos si embolizan en coronarias.
  - Teratomas intrapericárdicos: voltajes ba-

jos de QRS y alteraciones de ST cuando hay derrames pericárdicos significativos.

**Radiografía de tórax**

Indicaciones: siempre, aunque en la mayor parte de casos no se detectan anomalías.

Datos:

a) Inespecíficos:

- Distorsión de la silueta cardíaca.
- Diversos grados de cardiomegalia y edema pulmonar, dependiendo de la significación hemodinámica de la masa.

b) Datos relacionados con el tipo de tumor:

- Calcificaciones: pueden verse en algunos mixomas y teratomas.
- Derrame pleural: sugiere la existencia de un tumor maligno secundario.

**Ecocardiografía transtorácica**

Indicaciones: siempre (es la exploración de mayor rendimiento diagnóstico).

Datos:

a) Diagnóstico del tumor, sobre todo de masas endocárdicas y miocárdicas, y de las alteraciones hemodinámicas secundarias.

b) Estimación del tipo de tumor en función de los datos morfológicos básicos (diagra-

ma I).

Otros datos: la ecocardiografía fetal permite, cada vez con más frecuencia, el diagnóstico intraútero de tumores cardíacos, sobre todo rabiomiomas. Hay que considerar que la presencia múltiple de estos tumores puede ser un marcador de esclerosis tuberosa.

**Ecocardiografía transesofágica**

Indicaciones:

- Deficiente acceso transtorácico.
- Mejor imagen de aurículas, septo interauricular, venas cavas y sigmoideas.

**Resonancia magnética nuclear**

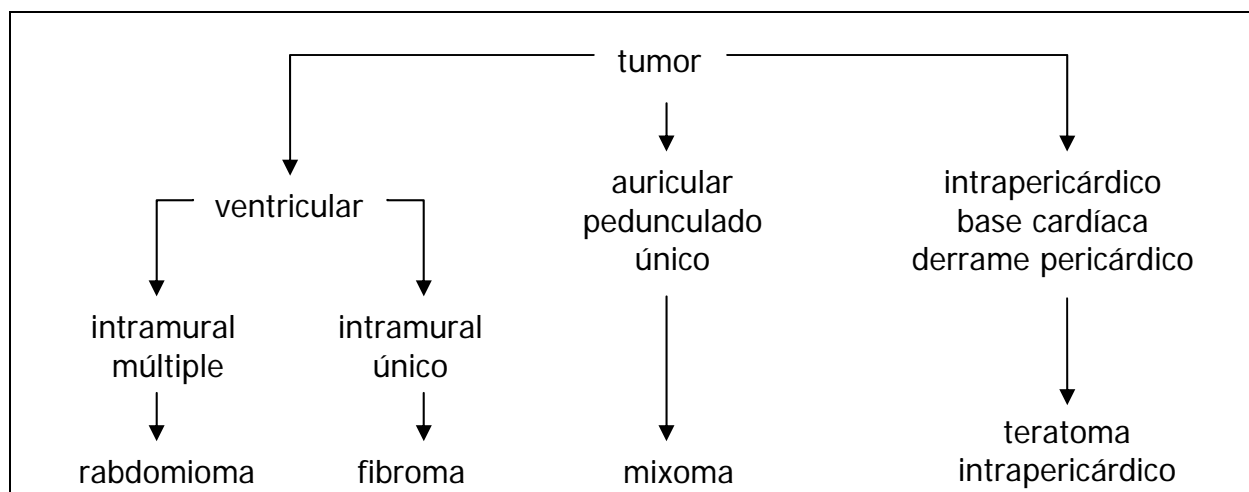
Indicaciones: mejor rendimiento diagnóstico para lesiones pericárdicas, mediastínicas y de grandes vasos.

**Cateterismo cardíaco y angiografía**

Indicaciones:

- Precisión de datos hemodinámicos.
- Biopsia tumoral (raramente indicada).

**Diagrama I**



## TRATAMIENTO MÉDICO

Sólo están indicadas medidas de tratamiento sintomático previas a la cirugía. En los neonatos con obstrucciones izquierdas o derechas graves puede utilizarse prostaglandina E<sub>1</sub> para mantener transitoriamente el flujo sistémico o pulmonar.

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

### Indicación general

Tumores que producen afectación de la función cardíaca.

### Indicaciones específicas

- a) *Rabdomiomas*: pueden regresar espontáneamente, por lo que es razonable el tratamiento conservador dentro de lo posible. Sólo son indicaciones para la cirugía:
  - Compromiso hemodinámico grave.
  - Arritmias graves.
- b) *Fibromas*:
  - Compromiso hemodinámico grave.
  - Taquicardia ventricular intratable.
  - Asintomáticos: controvertido (se han descrito muertes súbitas por arritmia).
- c) *Mixomas*: resección siempre indicada.
- d) *Teratomas intrapericárdicos*:
  - Neonatos en estado crítico: evacuación del derrame pericárdico y resección tumoral inmediata.
  - Tumores asintomáticos: generalmente está indicada la resección por existir riesgo de muerte súbita o degeneración maligna (rara).

## PRONÓSTICO

### Rabdomiomas

El pronóstico es favorable para los casos que regresan espontáneamente e incluso desaparecen en los 2-3 primeros años de vida (más del 50%). En los que precisan resección depende de las estructuras cardíacas que puedan resultar dañadas. La resección puede ser imposible en caso de

tumores múltiples, siendo la única medida posible el trasplante cardíaco.

### Fibromas

El escaso número de series publicadas muestra ausencia de recidivas tras la resección.

### Mixomas

La tasa de recurrencia tras la resección es del 4-7%. Las recidivas se deben a:

- a) Resección inadecuada.
- b) Recurrencia en múltiples zonas: se da en casos familiares, asociados a anomalías endocrinas y lentiginosis. La mortalidad es superior al 50%.

La embolización de fragmentos tumorales con crecimiento de los mismos en la íntima arterial puede producir tardíamente aneurismas de arterias periféricas.

### Teratomas intrapericárdicos

El pronóstico es favorable en los escasos estudios de seguimiento a largo plazo existentes, no habiéndose detectado recidivas.

## REVISIONES EN CARDIOLOGÍA

Se recomiendan controles como mínimo semestrales, que deberán ser más frecuentes en casos de tumores con significación hemodinámica o arritmias leves que no sean subsidiarios en ese momento de tratamiento quirúrgico. Las revisiones cardiológicas deben incluir:

- a) Anamnesis y examen físico.
- b) Electrocardiograma y, en su caso, registro Holter.
- c) Ecocardiograma: control de crecimiento tumoral o regresión espontánea, cuantificación de alteraciones hemodinámicas y detección de recidivas.

## REVISIONES POR EL PEDIATRA

El paciente debe seguir los exámenes de salud rutinarios. El pediatra debe vigilar preferentemente la aparición de alguno de

los siguientes datos:

- Soplos no detectados previamente.
- Signos de insuficiencia cardíaca.
- Arritmias.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Becker AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol* 2000, 21: 317-23.
2. 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: 1107-14.
3. Freedom RM, Lee KJ, Taylor G. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol* 2000, 21: 299-316.
4. García F, Gamallo C, Gil M. Registro nacional de tumores cardíacos (memoria 1996-1997). *Rev Esp Cardiol* 1999, 52: 13-20.
5. Marx GR, Moran AM. Cardiac tumors. En: Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ. *Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents*. 6th ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2001.
6. Vázquez H, Quilindro A, Sicurello MI, Bailatti N, Gómez J, Rodríguez A. Tumores cardíacos primarios en pediatría. *Rev Argent Cardiol* 2003, 71: 270-4.