



ARTÍCULO DE REVISIÓN

Evaluación de tumores cardíacos por tomografía computada multidetector y resonancia magnética cardíaca



Marcela P. Mercado-Guzman^a, Gabriela Meléndez-Ramírez^b,
Francisco Castillo-Castellon^a y Eric Kimura-Hayama^{a,*}

^a Departamento de Tomografía Cardíaca, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México, DF, México

^b Departamento de Resonancia Magnética, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México, DF, México

Recibido el 6 de enero de 2016; aceptado el 6 de abril de 2016

PALABRAS CLAVE

Tumores cardíacos;
Tomografía
computada
multidetector;
Resonancia
magnética cardíaca;
México

KEYWORDS

Cardiac tumors;
Multidetector
computed
tomography;
Cardiac magnetic
resonance;
México

Resumen Los tumores cardíacos constituyen una patología poco frecuente (0.002-0.3%) en todos los grupos de edad, sin embargo tienen importancia clínica por el órgano que comprometen. Se clasifican en primarios (benignos o malignos) y secundarios (metástasis). De los primarios el mixoma es el tumor benigno más común, y el sarcoma representa la mayoría de las lesiones malignas. Las metástasis cardíacas son más frecuentes que los tumores primarios.

Las manifestaciones clínicas de los tumores cardíacos son poco específicas y varían de acuerdo a su localización, tamaño y agresividad. El uso de tomografía computada multidetector (TCMD) y resonancia magnética (RM) nos ayuda a tener conocimiento de la localización, el tamaño, las relaciones anatómicas y el compromiso de las estructuras adyacentes; además, la RM ayuda a la caracterización tisular del tumor. Es por eso que los estudios en imagen cardiovascular no invasiva tienen un papel importante en la caracterización de estas lesiones y su diagnóstico diferencial entre ellas.

© 2016 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Evaluation of cardiac tumors by multidetector computed tomography and magnetic resonance imaging

Abstract Cardiac tumors, are a rare pathology (0.002–0.3%) in all age groups, however, they have a clinic importance, due the affected organ. They are classified in primary (benign or malignant) and secondary (metastasis) types. Among primary type, mixoma, is the most common benign tumor, and sarcoma represents most of the malignant injuries. Cardiac metastasis are more frequent than primary tumors.

* Autor para correspondencia. Paseo de la Reforma 2608. Piso 6, Col. Lomas Altas. CP 11950, México D.F. Teléfono: +6378.02.00 ext. 211; fax: +6378 02 18.

Correos electrónicos: erickimura@ctcardiomexico.com, ekimura@ctscanner.com (E. Kimura-Hayama).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2016.04.005>

1405-9940/© 2016 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Clinic effects of cardiac tumors are unspecific and vary according their location, size and agresivity. The use of Multidetector Computed Tomography (MDCT) and Magnetic Resonance Imaging (MRI) assist on the location, sizing, anatomical relationships and the compromise of adyacents structures, besides, MRI is useful for tissue characterization of the tumor. Due to the previous reasons, studies based on noninvasive cardiovascular imaging, have an important role on the characterization of these lesions and the differential diagnosis among them.

© 2016 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La frecuencia de tumores cardíacos es baja, con una prevalencia de 0.002-0.3%^{1,2}. Se clasifican en primarios, ya sean benignos o malignos, y secundarios (metástasis). La mayoría de los tumores primarios son benignos, siendo el mixoma el más frecuente, seguido por los lipomas y fibromas¹. Las metástasis cardíacas son aproximadamente 20 a 50 veces más prevalentes que los tumores primarios¹⁻³.

El subtipo histológico depende de la edad del paciente. En los niños el 90% son benignos, siendo el rabiomioma el más frecuente (78-90%), seguido por los fibromas (11%), y el resto compuesto por tumores infrecuentes raros como el teratoma, el lipoma pericárdico y el hamartoma quístico entre otros⁴. Por otro lado, en los adultos solo el 75% son de naturaleza benigna; de ellos el mixoma es el más común, y de los malignos, los diferentes tipos de sarcoma comprenden el 75% de las lesiones⁵.

Los avances tecnológicos en la imagen cardiovascular no invasiva, en particular de la resonancia magnética (RM) y de la tomografía computada multidetector (TCMD), han permitido una mejor caracterización de estas lesiones. A su vez, la mayor disponibilidad de la ecocardiografía ha generado un incremento en su detección. El papel de la TCMD y la RM en la evaluación de pacientes con tumores cardíacos incluye conocer la localización, el tamaño, las relaciones anatómicas y compromiso de las estructuras adyacentes al tumor, y en el caso de la RM, una mejor caracterización tisular.

El objetivo del presente trabajo es revisar los hallazgos por TCMD y RM de los tumores cardíacos.

Tumores primarios benignos

Mixoma

Es el tumor benigno más frecuente del adulto. Predomina en mujeres (70% casos) entre los 30 y 60 años de edad⁶⁻⁹. Deriva de las células mesenquimales multipotenciales del subendocardio, y en el análisis histopatológico se observan células poligonales en forma de estrella o nido con un citoplasma eosinofílico, rico en mucopolisacáridos^{6,8,10,11}.

McCarthy et al.¹² identificaron 3 formas clínicas de presentación del mixoma: esporádica, compleja y familiar. La forma «esporádica» es la más común, presente en el 90% de los casos, en general alrededor de los 50 años, solitaria, y tiene una recurrencia menor al 1%¹³. La forma «compleja»

se caracteriza por lesiones múltiples, con mayor recurrencia (20%), y lesiones cutáneas asociadas como lentiginosis o nevus pigmentado, fibroadenoma mixoide mamario, adenoma de hipófisis, síndrome de Cushing y de forma inusual tumores testiculares^{12,14}. Finalmente, la forma «familiar», presente en el 7% de los casos, se transmite de forma autosómica dominante afectando a jóvenes; también es múltiple y tiene una recurrencia del 10%. Puede formar parte del «complejo de Carney» con acromegalia, gigantismo, adenoma hipofisario e hiperpigmentación cutánea de cara, tronco y labios¹². Otras formas familiares son el síndrome de NAME (por sus siglas en inglés de *Nevus, Atrial myxoma, myxoid Neurofibroma, Ephelides*) y el de LAMB (*Lentiginosis, Atrial Myxoma, Blue nevus*)^{14,15}.

La localización más habitual es la aurícula izquierda (75-86% de los casos), seguida de la aurícula derecha (20%), ventrículo derecho e izquierdo (5-3%), válvula aórtica y cava inferior^{8,10,11}. Cuando afecta a la aurícula izquierda, típicamente se encuentra adherido por un pedículo al septo interauricular y rodea a la fosa oval.

Como la mayoría de los tumores cardíacos, pueden ser asintomáticos y descubrirse de forma incidental por un ecocardiograma. En caso de existir síntomas, el cuadro clínico varía de acuerdo a la localización del tumor, aunque la tríada sintomática característica es obstrucción intracardiaca, malestar general (fiebre, pérdida de peso) y datos secundarios a embolización^{8,10,15-18}. El 35% de los eventos tromboembólicos ocurren cuando el mixoma se origina del lado izquierdo del corazón, los cuales afectan al cerebro, riñón, bazo y extremidades, y solo en el 10% cuando es del lado derecho, afectando en la mayoría de los casos a los pulmones¹⁵.

Desde el punto de vista macroscópico y por imagen, es un tumor redondeado, intracavitario, móvil (pediculado o sésil), lobulado (73%) y menos frecuentemente liso, de tamaño variable, en general de 5 a 6 cm de diámetro, aunque a veces puede ocupar toda la cavidad. En raras ocasiones puede calcificarse, sobreinfectarse, sufrir transformación maligna, e incluso metastatizar^{12,17}.

Las características por imagen dependen de su composición (figs. 1 y 2), aunque en general por RM es hipointenso en T1 e hiperintenso en T2 con relación al miocardio; esto es debido a su alto contenido de agua. Las zonas de hemorragia aguda se observan como hiperintensos en T1 y T2. Tiene un patrón heterogéneo de realce posterior a la administración del gadolinio, aunque a veces puede tener una respuesta

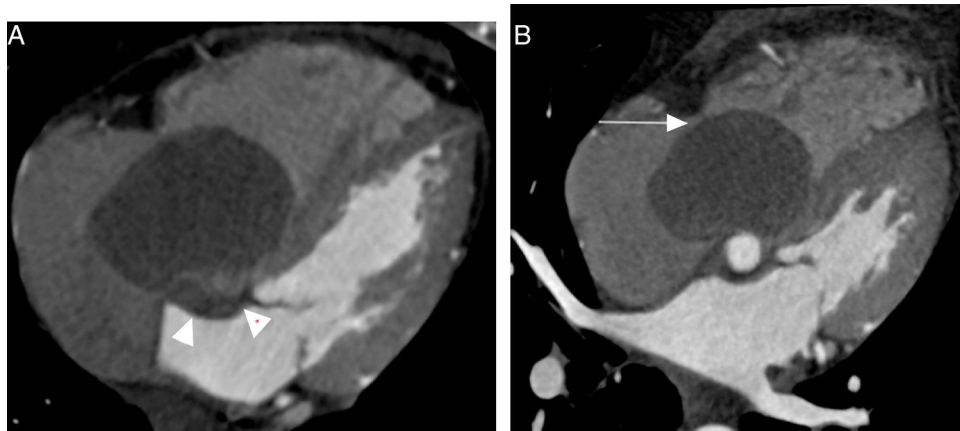


Figura 1 Mujer de 50 años con mixoma en aurícula derecha. Estudio de TC con imágenes en 4 cámaras en sístole (A) y diástole (B), el cual muestra una masa ovalada, hipodensa intraauricular, adherida al septum interauricular (cabezas de flecha de A), con mayor prolapso hacia el ventrículo durante la sístole (flecha de B).

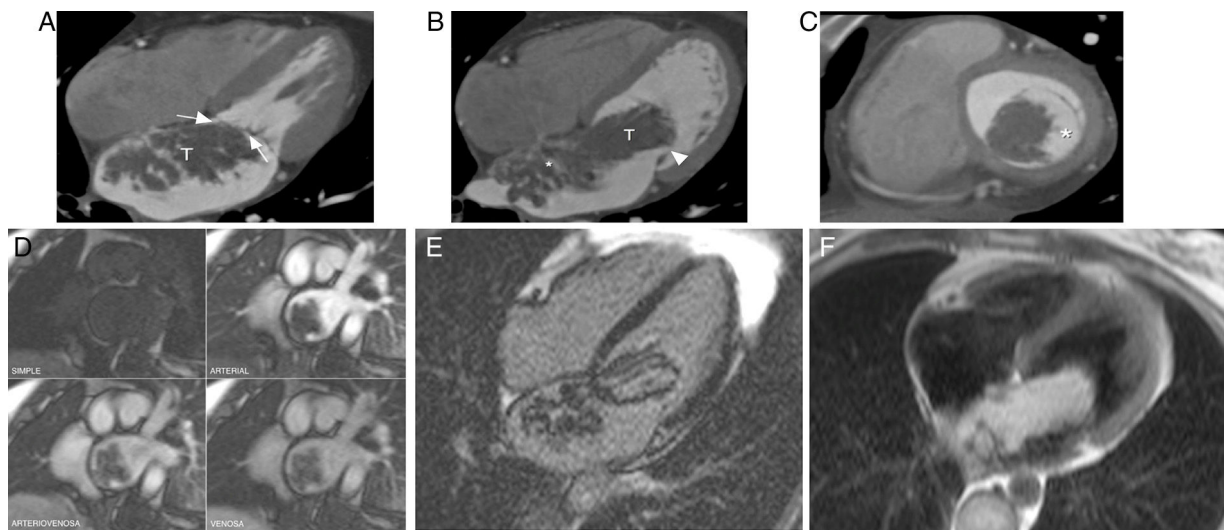


Figura 2 Mujer de 46 años con mixoma complejo de aurícula izquierda. Imágenes de TC en eje 4 cámaras en fases sistólica (A) y diastólica (B), en las cuales se observa el prolapso de la lesión hacia la cavidad ventricular. La lesión tiene bordes lobulados (T) y densidad heterogénea (*), y contacta a la válvula (flechas). La imagen en eje corto a nivel de la válvula (C) muestra que la estenosis no es grave (*). Por RM, la lesión no realza con el contraste (D), excepto en la fase tardía (E) y es hiperintensa en las imágenes en sangre negra potenciada en T2 (F).

homogénea, o incluso ser hiperintenso por aumento de la vascularidad e inflamación, o hipointenso en zonas de necrosis. Por tomografía computada (fig. 3) son lesiones típicamente hipodensas que no realzan con el contraste en la fase arterial, pero sí muestran realce tardío. En ocasiones la densidad puede ser heterogénea debido a la presencia de tejido hemorrágico, quístico, calcificaciones, tejido osificado y fibroso^{8,11}. En las imágenes en cine, se puede evaluar su movilidad, en particular el prolapso a través de las válvulas y conocer el grado de obstrucción que condicionan.

El principal diagnóstico diferencial es el trombo^{6,8}. Ambos presentan baja intensidad/densidad de señal con o sin áreas de calcificación. El mixoma generalmente se localiza en la porción anterior del tabique interauricular, mientras que el trombo se sitúa hacia las porciones declives de la cavidad, típicamente dilatada o con trastornos de

la movilidad, o en el interior de la orejuela. Así mismo, los trombos se «remodelan» por el flujo sanguíneo, por lo que con frecuencia sus ángulos con la pared auricular son obtusos, a diferencia de los mixomas, cuyos ángulos son agudos.

Rabdomioma

Son lesiones originadas de músculo estriado y representan el tumor cardíaco benigno más frecuente en la edad pediátrica (hasta 90% de los tumores cardíacos en lactantes y niños), la mayoría diagnosticados en menores de un año^{17,18}. Son más frecuentes en el género masculino^{3,17,18}. También se le conoce como hamartoma fetal, lo que significa que existe un crecimiento tumoral compuesto por células musculares maduras normales, con una distribución y número anormales^{1,3,19}.

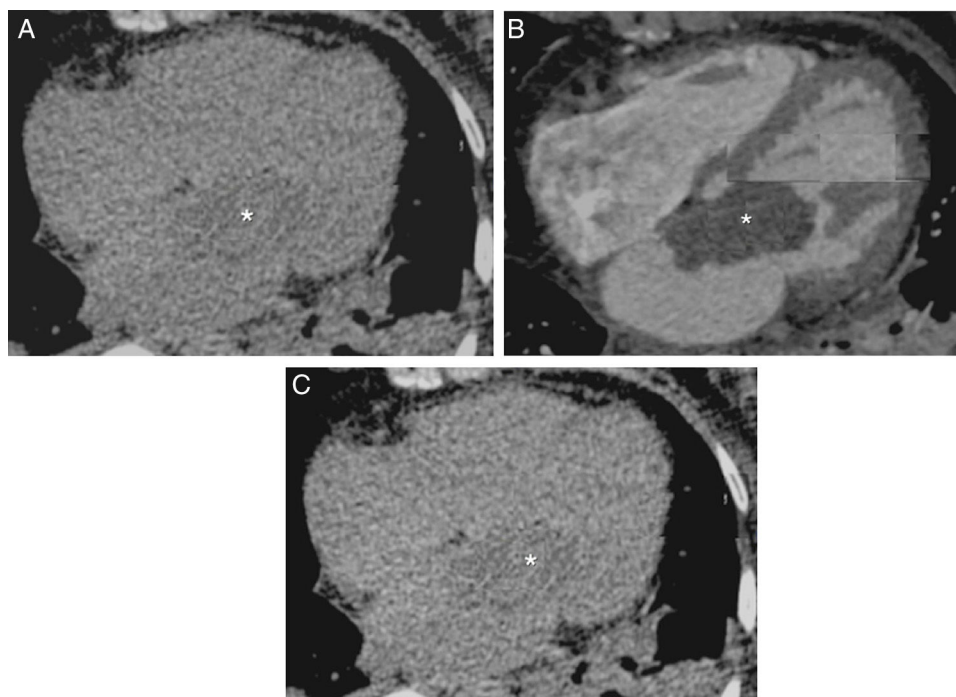


Figura 3 Mujer de 67 años con mixoma en aurícula izquierda. Imágenes de TC en eje 4 cámaras, en fases simple (A), arterial (B) y tardía (C). Nótese la masa ovalada (*) que protruye al ventrículo. Es poco definida durante la fase simple, hipodensa en la arterial y con leve relace durante la fase tardía.

Es un tumor más o menos circunscrito pero no encapsulado¹⁷. Está compuesto por células alargadas con núcleo central y extensiones radiales hacia la periferia («células en araña»), con vacuolas y escaso citoplasma que tiñen con ácido peryódico de Schiff por su contenido proteico. Por inmunohistoquímica presentan una reacción positiva a la mioglobina, actina, desmina, vimentina y a veces al *human melanoma black 45* (HMB 45)^{1,19}.

Se puede presentar dentro de 3 grupos clínicos: asociado a esclerosis tuberosa (30-60%), esporádico o asociado a otra cardiopatía congénita. Todos tienen un aspecto macroscópico similar y con posibilidad de regresión espontánea, la cual puede ser parcial o completa en más del 50% de los pacientes, sobre todo en lesiones pequeñas y de menor edad^{7,11,17-19}. Por lo tanto, la cirugía solo se recomienda para aquellos pacientes con compromiso hemodinámico o arritmias refractarias.

La mayoría son asintomáticos, aunque clínicamente pueden presentar taquiarritmias, soplos e insuficiencia cardíaca, y se pueden diagnosticar de forma prenatal durante la evaluación de hidropesía fetal no inmune^{17,19}. La estenosis subaórtica así como la obstrucción de la vena cava superior e inferior son un hallazgo común¹⁹.

Habitualmente se encuentra en el espesor del músculo cardíaco (intramural), y puede afectar a ventrículos, aurículas y al septo interventricular, pero nunca a una válvula cardíaca. En un 50% de los casos protruye hacia la cavidad¹. Son múltiples en el 90% de los casos, pudiendo manifestarse como nódulos miliares menores a 1 mm de diámetro (rabdomiomatosis), aunque en general son lesiones de 3-4 cm.

En RM es isointenso en T1 e hiperintenso en T2 al comparar con el miocardio y no realza con el contraste. Esto último

permite distinguirlo del fibroma cuando su localización es intramural^{3,7,16,18}. En tomografía computada es hipodensa al miocardio incluso posterior a la administración de medio de contraste³ (fig. 4).

Lipoma

Son tumores benignos compuestos por tejido adiposo maduro^{3,6,8}. Histológicamente son similares a los lipomas extracardíacos de partes blandas³. En general, los lipomas cardíacos primarios son entidades poco frecuentes reportadas de manera incidental durante la autopsia.

Se presentan en ambos sexos y a cualquier edad. La mitad se localiza en el subendocardio, pero pueden desarrollarse en el pericardio visceral o parietal⁶. Su tamaño varía de 1 a 15 cm. Son tumores más o menos encapsulados, compuestos de células adiposas maduras solas o en combinación con otros componentes, como tejido fibroso (fibrolipoma), tejido mixoide (mixolipoma), vasos sanguíneos (angiolipoma), células miocárdicas (miolipoma) y rara vez células adiposas fetales.

Pueden ser solitarios o múltiples, estos últimos asociados a esclerosis tuberosa³. Generalmente cursan asintomáticos.

Pueden ser de difícil diagnóstico por ultrasonido debido a su variabilidad en el patrón ecográfico. Sin embargo, los hallazgos tomográficos y por RM son altamente específicos (fig. 5). Típicamente son lesiones redondeadas de bordes bien delimitados con atenuación grasa (-10 a -150 UH), localizados en la cavidad cardíaca o en el espacio pericárdico^{3,6,11,18}. En RM, son hiperintensos en T1 y T2, con disminución de la intensidad de señal con secuencias de supresión grasa. Los tumores de predominio graso no muestran realce con el contraste^{1,6,16,18}.

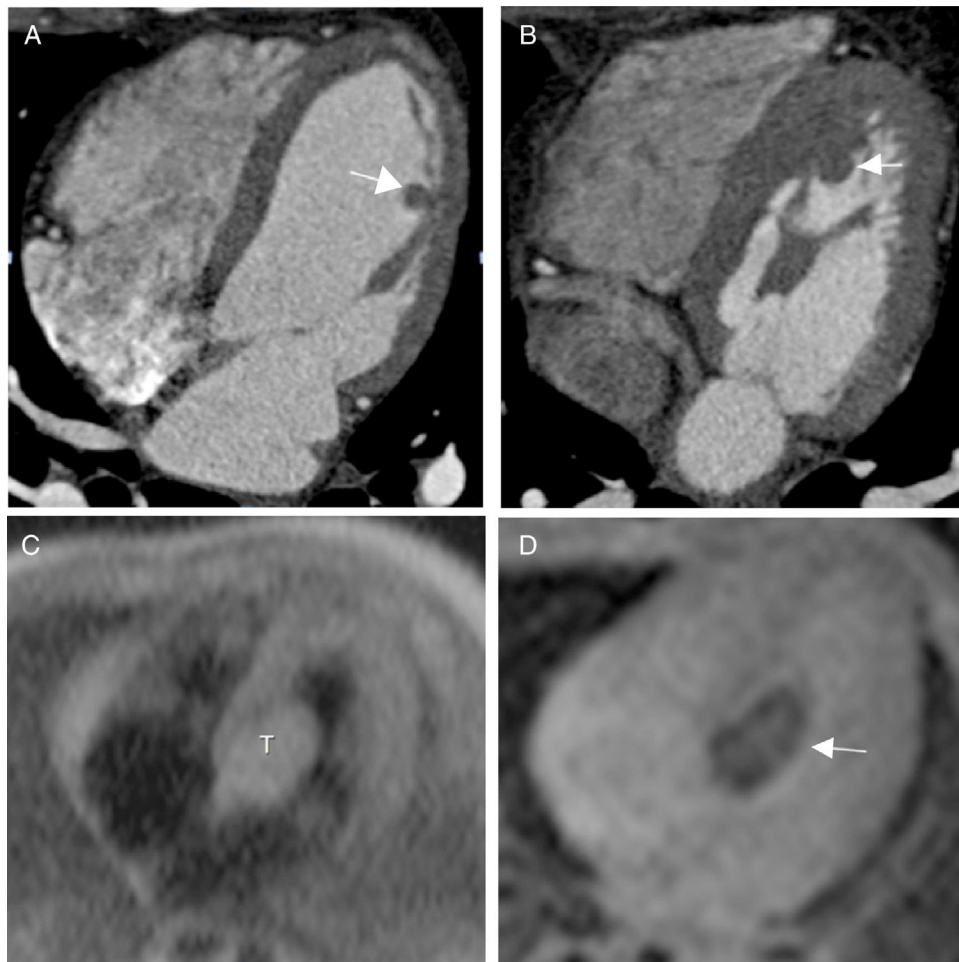


Figura 4 Hombre de 18 años de edad con rabdomiomas múltiples. Estudio de TC en eje 4 cámaras (A y B), en donde se observan pequeñas imágenes nodulares de densidad similar al miocardio y bordes definidos (flechas). En imágenes en sangre negra (C) y T1 poscontraste (D) de RM en otro paciente lactante, se identifica una lesión isointensa al miocardio (T) con realce parcial posterior al contraste intravenoso.

El principal diagnóstico diferencial es la hipertrofia lipomatosa del tabique interauricular, la cual de manera clásica respeta a la fosa oval. La presencia de componente graso en una lesión focal también debe de considerar a los teratomas cardíacos, sin embargo estos últimos presentan además componente cálcico y de tejido blando. En el caso de lipomas pericárdicos debe diferenciarse de una hernia diafragmática.

Fibroma

Son tumores raros derivados del tejido conectivo y fibroblastos. Más frecuentes en infantes, aunque pueden presentarse a cualquier edad. Representan el segundo tumor cardíaco en orden de frecuencia en los niños y el 3% de todos los tumores cardíacos benignos en el adulto^{6,8,16,17,19}. Se conocen también como fibromatosis y hamartomas fibroelásticos¹⁹. Un 10 a 15% de los pacientes se relacionan con el síndrome nevoide basocelular, que junto a la presencia de mandíbula odontogénica queratoquística y anomalías esqueléticas forman el síndrome de Gorlin-Goltz^{6,8,18}.

Es un tumor de localización típicamente intramural y generalmente único, que afecta el espesor de las cavidades cardíacas, especialmente la pared libre del ventrículo

izquierdo y el septo interventricular^{8,17,19}. Su tamaño es variable pero puede alcanzar grandes dimensiones (más de 10 cm). Desde el punto de vista clínico, una tercera parte de los casos son asintomáticos, por lo que su diagnóstico es incidental. Sin embargo, un subgrupo de pacientes puede manifestarse con datos de falla cardíaca y arritmias ventriculares^{6,14}. Por su carácter infiltrativo puede invadir el tejido de conducción, ocasionando arritmias cardíacas o muerte súbita hasta en un 30% de estos pacientes^{7,14}.

Microscópicamente se componen de fibroblastos, ya sean monomórficos o fusiformes. En los neonatos tienen células con actividad mitótica y estroma fibromixóide con un número variable de fibras de elastina y colágeno. Con la edad aumenta el componente colágeno y de elastina, mientras que la celularidad disminuye. Las calcificaciones son frecuentes, y la hemorragia o necrosis es inusual⁷.

Por RM muestran un comportamiento característico, siendo hipo o isointensos en T1 e hipointensos en T2 debido a su componente fibroso; con el contraste intravenoso muestran un realce tardío y homogéneo^{7,16,18}. La porción periférica puede o no reforzar con el gadolinio¹. Desde el punto de vista tomográfico, son lesiones hipodensas de bordes bien definidos, que realzan con el contraste por su

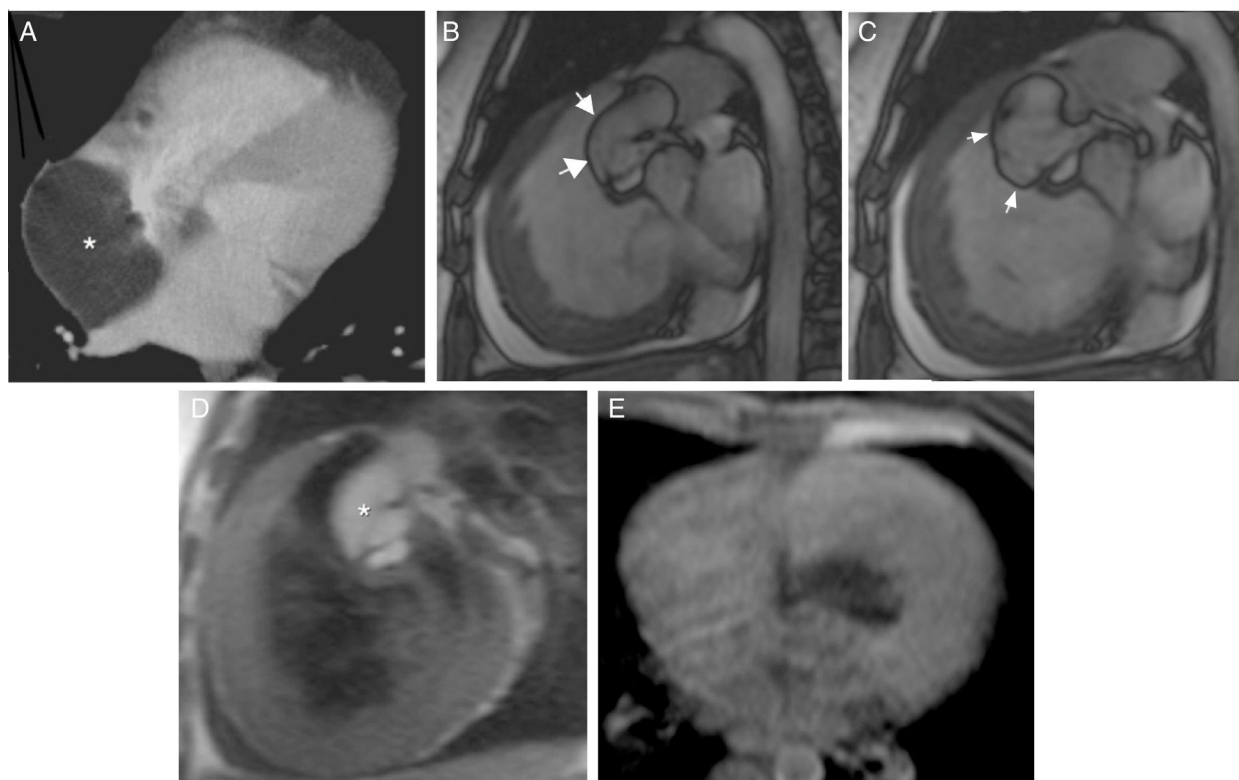


Figura 5 Hombre de 45 años con lipoma en aurícula derecha. Estudio de TC con imagen en 4 cámaras (A) el cual muestra masa intraauricular ovalada bien definida de densidad grasa (*). En imágenes de RM en sístole (B) y diástole (C) en otro paciente se observa una lesión hiperintensa (flechas) que prolapsa a través de la válvula pulmonar. Nótese el artificio de tinta china que delimita a la lesión. La lesión es hiperintensa (*) en el eje corto fuera de fase potenciado en T1 (D) y muestra saturación en la secuencia *fat sat* (E), por lo que es isointensa al miocardio, hallazgos que confirman la naturaleza lipídica de la lesión.

componente fibrótico, y en el 50% de los casos puede verse alguna calcificación en su interior^{6,17} (figs. 6 y 7).

Los fibromas que presentan síntomas deben intervenir quirúrgicamente; en caso de ser irresecables debe considerarse el trasplante cardíaco^{7,14}.

Fibroelastoma papilar

Es un tumor benigno que deriva del endocardio, compuesto por colágeno y tejido fibroelástico con una cubierta endotelial y un pedículo de tejido conectivo^{6,8,11,17}. Más del 90% se producen en las válvulas cardíacas, generalmente en la aórtica (29%) o mitral (25%) y menos frecuente en la tricúspide (17%), pulmonar (13%) y 16% en las superficies no valvulares (septo interventricular o interauricular)⁹. Representa menos del 10% de todos los tumores cardíacos y el tumor valvular más común¹⁰.

Aparecen a cualquier edad, siendo más comunes en el adulto; generalmente son únicos y miden de 1.5 mm hasta 4 cm¹⁰. Pueden ser asintomáticos, diagnosticados en autopsias o por ecocardiografía; si llegan a tener síntomas generalmente se relacionan a eventos embólicos en la circulación pulmonar o sistémica por desprendimiento de fragmentos del tumor o trombos acumulados, y también son una causa reconocida de muerte súbita por embolización de la arteria coronaria^{1,6}.

Macroscópicamente es un tumor adherido al endocardio por un pedículo corto y con prolongaciones papilares en

forma de «anémona», cubierto por endotelio, que rodea un centro de tejido conectivo laxo, constituido por una matriz de mucopolisacáridos¹.

A veces es difícil poder diferenciarlos por tomografía o resonancia, sobre todo cuando son menores a 1.5 mm y se encuentran unidos a las válvulas en movimiento, pero típicamente lejos del borde libre valvular^{8,11,16} (fig. 8). En secuencias en cine eco de gradiente se observa como una masa móvil hipointensa y algunos pueden llegar a tener señal intermedia en T1 y T2^{1,7,8}. Se debe diferenciar de las excrescencias de Lambl, vegetaciones o trombos, así como de enfermedades degenerativas valvulares. Las excrescencias de Lambl son filamentos cubiertos de endotelio, derivados de la línea de cierre de las valvas, se encuentran en pacientes de edad avanzada (70%), y no se relacionan a un riesgo significativo de embolia⁷. Por su parte, las vegetaciones se asocian a destrucción de los velos valvulares e incompetencia valvular. La incompetencia valvular no es una característica típica del fibroelastoma y su ubicación lejos del borde libre valvular permite diferenciarla de una vegetación⁶.

Hemangioma

Es un tumor poco frecuente sin predilección de género ni edad; representa el 5-10% de los tumores benignos^{7,8,16}. Son tumores vasculares con proliferación de células endoteliales que forman una especie de canales llenos de sangre. Se

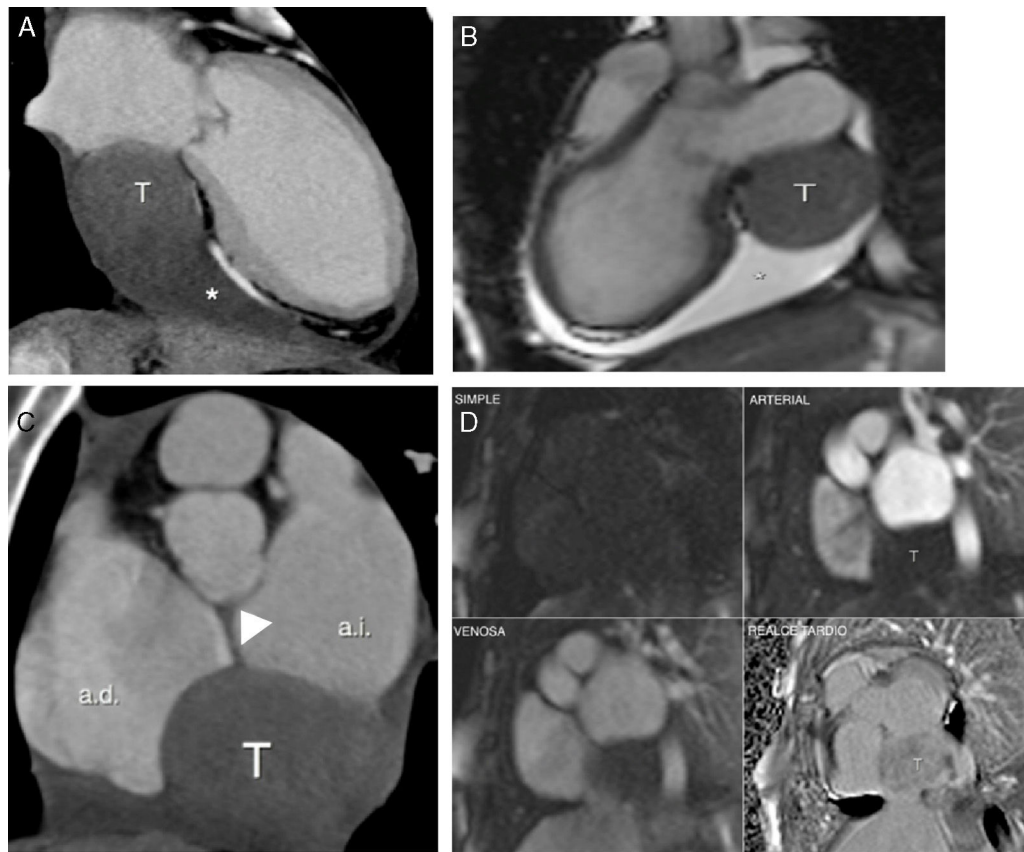


Figura 6 Mujer de 35 años con fibroma cardiaco. Imágenes de TC y RM en 2 cámaras (A y B) y eje corto por TC (C). Lesión ovalada (T) de bordes bien definidos, de densidad de tejidos blandos, adyacente a las paredes lateral e inferior de la aurícula izquierda, acompañada de moderado derrame pericárdico (*). Nótese el efecto de masa de la lesión localizada por debajo del septum interauricular (cabeza de flecha en C), que desplaza superiormente a la aurícula izquierda (a.i.) y derecha (a.d.) y anteriormente al ventrículo izquierdo (A). En las imágenes de RM (D) en eje corto, la lesión (T) es hipointensa en la fase simple, sin realce significativo en las fases arterial y arteriovenosa, siendo más evidente en la fase tardía.

localizan en cualquier cámara cardiaca, epicardio o pericardio y su tamaño varía de 3-4 cm, de predominio derecho^{6-8,14}. Pueden formar parte del síndrome de Kasabach Merritt¹⁸.

Se clasifican como hemangioma cavernoso (dilatación de múltiples vasos, de pared delgada), capilar (compuesto por pequeños capilares), o arteriovenoso (engrosamiento de la pared de las arterias displásicas, vénulas y capilares). A menudo tienen un estroma mixoide con un fondo inflamatorio escaso. Los hemangiomas intramurales pueden contener otro tipo de elementos tisulares, en especial grasa, y de vez en cuando tejido fibroso, similar al hemangioma de tejidos intramusculares²⁰.

Por RM es heterogéneo, iso o hipointenso en T1 e hiperintenso en T2; el realce heterogéneo tardío es bastante típico, por el atrapamiento venoso del contraste^{1,6,7,16}. Por tomografía son heterogéneos en la fase simple y con importante reforzamiento después de la administración de contraste^{6,16,17}.

Teratoma

El teratoma es una neoplasia benigna de células germinales que afecta típicamente a lactantes y niños¹⁷. Los teratomas que involucran el tórax y el abdomen son relativamente poco comunes, en conjunto representan menos del 10% de los

teratomas. En el tórax, los sitios más comunes son el pericardio, mediastino y corazón, siendo muy rara su localización intrapulmonar²⁰. En el corazón se encuentran generalmente en las cavidades derechas con una conexión típica a uno de los grandes vasos a través de un pedículo. Su tamaño varía desde unos pocos milímetros hasta varios centímetros¹⁷.

Los teratomas surgen de células germinales pluripotenciales de la pared externa del saco vitelino, con localización aberrante durante su migración y que en condiciones normales degeneran y mueren²⁰.

Por definición, los teratomas cardiacos se componen de las 3 capas germinales (ectodermo, mesodermo y endodermo), similares a teratomas de otras localizaciones, por lo que pueden contener grasa, hueso, músculo liso y cartílago, así como tejidos respiratorio y gastrointestinal e incluso neuronal^{17,20}.

Los teratomas pueden diagnosticarse en la etapa prenatal por ultrasonido, mostrando una masa intrapericárdica, con quistes multiloculares y hallazgos típicos de hidropesía fetal (ascitis, derrame pleural, edema subcutáneo y polihidramnios)¹⁷. Se asocian invariablemente con derrame pericárdico, que puede ser masivo y ser confundido con derrame pleural²⁰. Los derrames grandes pueden causar taponamiento cardiaco con alteraciones cardiovasculares y

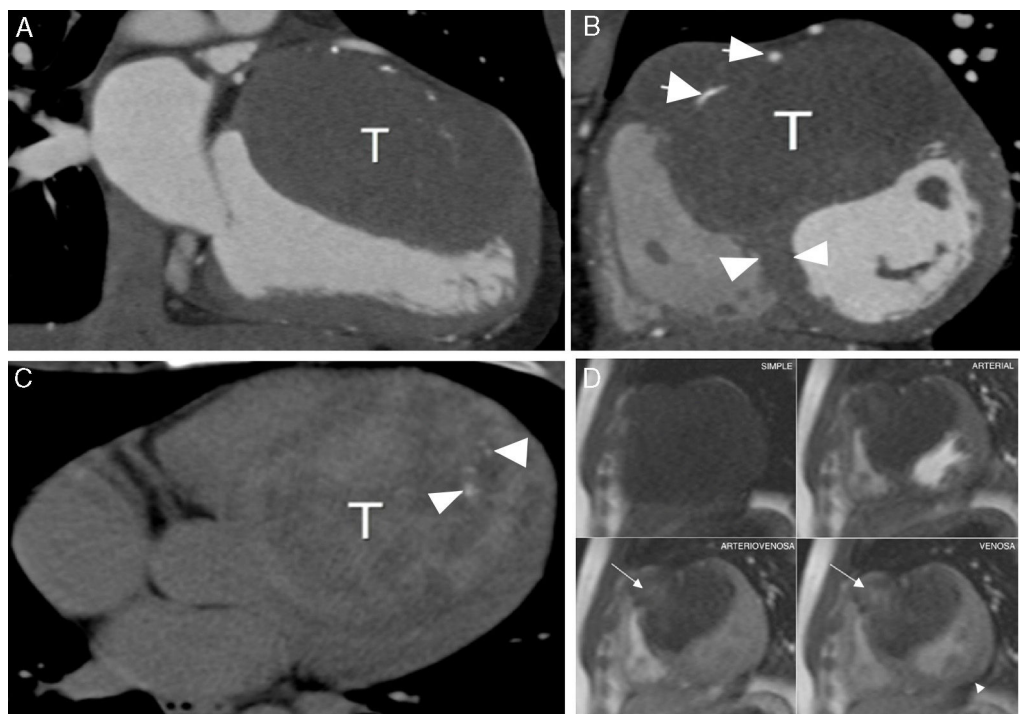


Figura 7 Hombre de 32 años con fibroma cardíaco. Estudio de TC en ejes 2 cámaras (A) y corto (B). Nótese la gran lesión (T) ovalada localizada a nivel del septum interventricular (cabezas de flecha), hipodensa y sin vascularidad, la cual desplaza a las arterias coronarias (flechas en B). En las imágenes tardías (C), existe realce heterogéneo de la lesión (T) con calcificaciones puntiformes (cabezas de flecha). En las imágenes multifásicas de RM (D) existe realce en el segmento superior de la lesión en las fases arteriovenosa y venosa (flechas).

muerte fetal. La pericardiocentesis intrauterina se ha realizado con éxito²⁰.

En la radiografía de tórax se observa ensanchamiento del mediastino y a veces dientes calcificados. Por RM se observa una masa con intensidad de señal heterogénea. En tomografía computada, la presencia de componente graso y cálcico es característica (fig. 9).

El principal diagnóstico diferencial primario es el rabdomioma, aunque generalmente estas son lesiones intracardiacas más pequeñas, mientras que los teratomas son externos y de mayor tamaño²⁰.

El teratoma es una lesión potencialmente mortal y requiere intervención quirúrgica en todos los casos¹⁷.

Trombo

El trombo intracavitario es la masa cardíaca más frecuente. Se forma en las áreas de flujo lento. Los pacientes generalmente tienen factores predisponentes para la formación de trombos como dilatación y disfunción de cavidades con disminución del flujo sanguíneo, así como la fibrilación auricular y el infarto al miocardio con disfunción sistólica y dilatación del ventrículo izquierdo. En la fibrilación auricular, los trombos suelen apoyarse en la pared posterolateral de la aurícula izquierda y en el interior de las orejuelas¹.

Por RM la intensidad de señal varía, en función a la edad del trombo, siendo hiperintenso en T1 y T2 en la etapa aguda; más hiperintenso en T1 con zonas de baja intensidad en T2 durante la fase subaguda, e hipointenso en T1 y T2 con o sin calcificaciones en la etapa crónica por la presencia de hemosiderina. El gadolinio ayuda a diferenciar los

trombos de los tumores; en el caso de los trombos no existe realce¹.

Por tomografía los trombos aparecen como un defecto de llenado circunscrito dentro de la cámara cardíaca, sin datos de infiltración ni reforzamiento posterior a la administración de medio de contraste. Se caracterizan por formar ángulos obtusos con los contornos de la cavidad (trombos laminares). La ausencia de realce tardío se ha recomendado para definitivamente demostrar que una masa es avascular¹ (fig. 10).

Paraganglioma cardíaco

Son tumores neuroendocrinos que derivan del sistema extraadrenal, a diferencia de los feocromocitomas que provienen del sistema adrenal²¹.

La afección cardíaca es poco frecuente y su localización es variable. Pueden tener involucro auricular o ventricular, generalmente a nivel del surco auriculoventricular, en la raíz de los grandes vasos y con mayor frecuencia en la pared posterior de la aurícula izquierda, tanto intracavitarios como intramurales o dependientes del tabique interauricular^{8,22}.

Se presentan a cualquier edad, con mayor frecuencia entre la cuarta y quinta década de la vida, sin predilección de género.

La mayoría son lesiones hipervascularizadas y encapsuladas, que miden de 3-8 cm⁸. En general tienen crecimiento lento y, al igual que los feocromocitomas, un 10% puede infiltrar localmente, metastatizar o sufrir degeneración maligna.

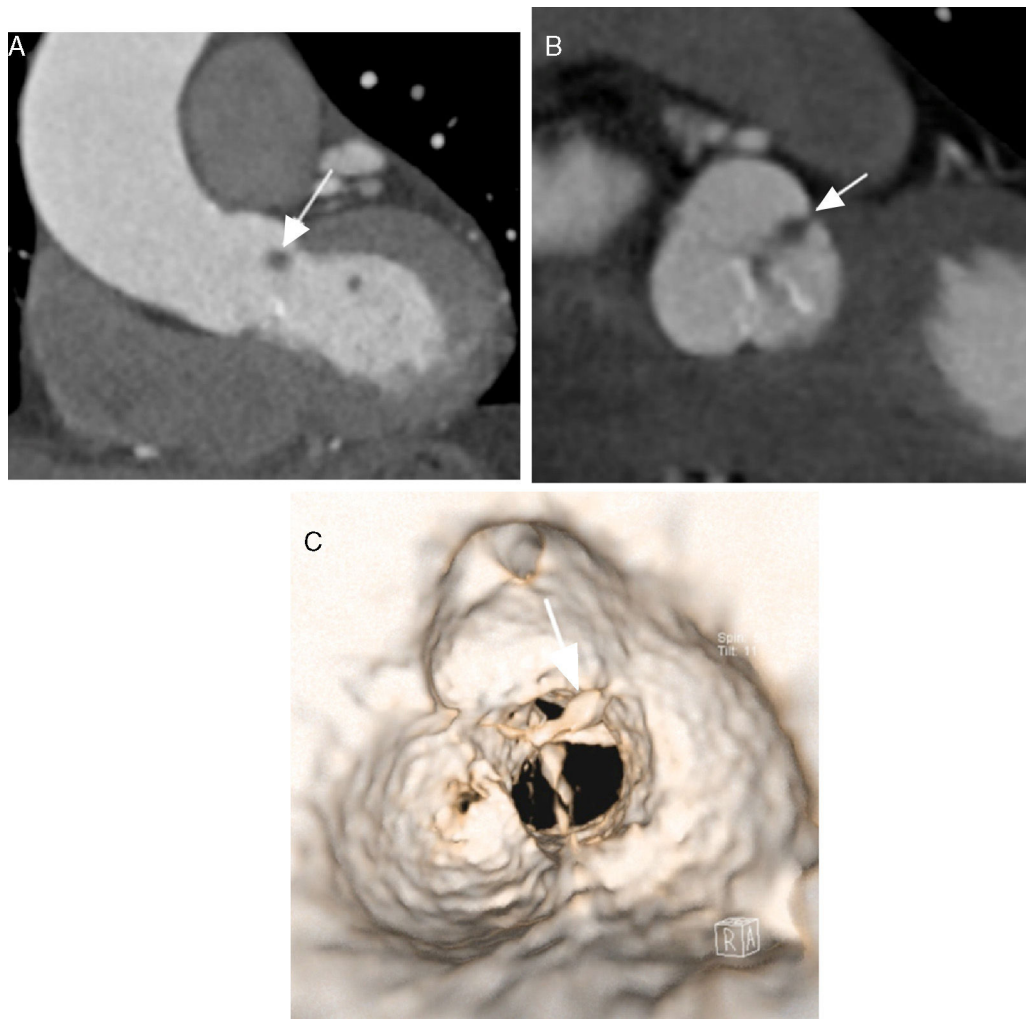


Figura 8 Mujer de 93 años con imagen sugestiva de fibroelastoma, como hallazgo incidental. Imágenes de TC en cortes coronal (A), axial (B) y reconstrucción en 3D con navegación endovascular (C), donde se observa pequeña imagen nodular de 2 mm aproximadamente, a nivel de una de las comisuras valvulares de la aorta (flechas).

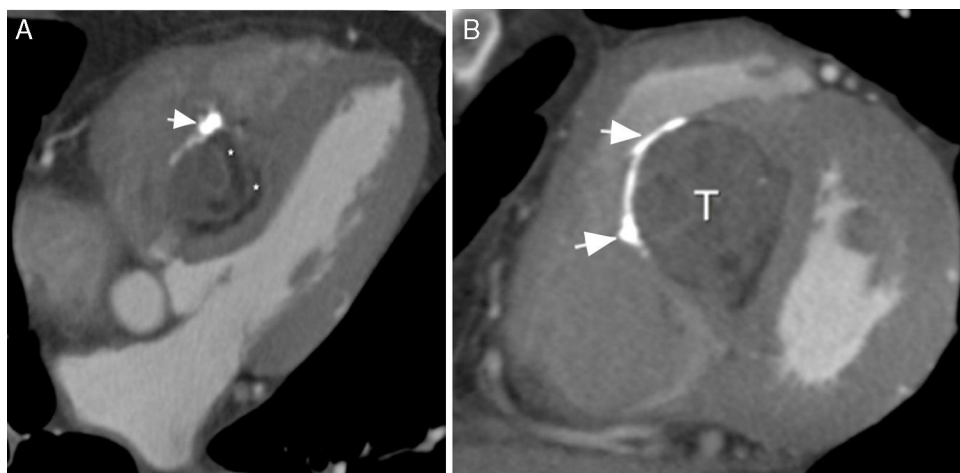


Figura 9 Hombre de 67 años con teratoma cardiaco. Imágenes de TC de 4 cámaras (A) y eje corto (B). Lesión (T) localizada en el septum interventricular del lado derecho de densidad heterogénea con zonas hipodensas con densidad de grasa (asteriscos), así como calcificaciones periféricas (flechas). Este aspecto que denota diferentes componentes tisulares (grasa, calcio y tejidos blandos) es característico del teratoma.

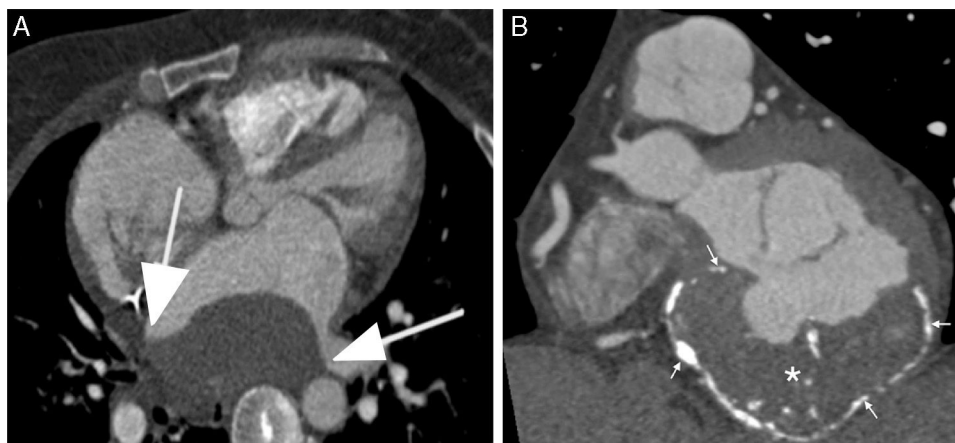


Figura 10 Mujer de 60 años con trombo intracavitario. TC cardiaca en 4 cámaras (A) en la que se observa defecto de llenado hipodenso de ángulos obtusos (flechas), localizado en la pared posterior de la aurícula izquierda, que no refuerza con el medio de contraste. TC cardiaca en eje corto a nivel de la base de otro paciente (B), en la cual se identifica un defecto de llenado de densidad heterogéneo (*) con calcificaciones periféricas (flechas), característico de un trombo crónico.

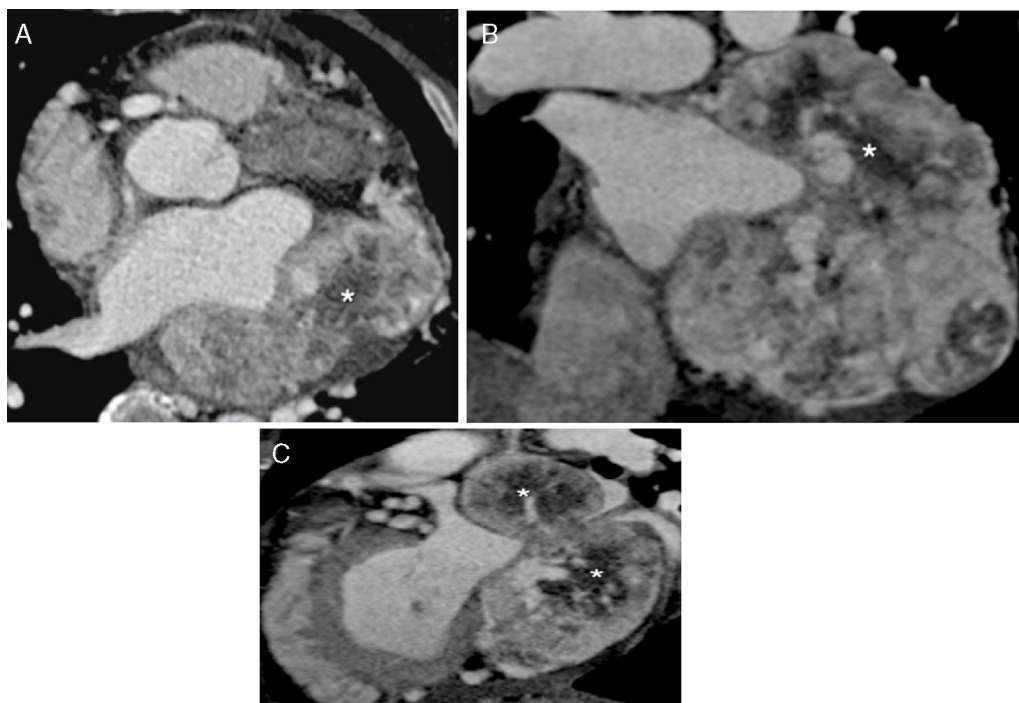


Figura 11 Mujer de 54 años con paraganglioma cardiaco. Estudio de TC en cortes axial (A), coronal (B) y sagital (C). Lesión de gran tamaño localizada en la pared posterior de la aurícula y ventrículo izquierdos, de bordes definidos con importante reforzamiento con el contraste y zonas hipodensas que representan áreas de necrosis (*).

En RM se observa una masa bien circunscrita isointensa al miocardio en T1 y marcadamente hiperintensa en T2. Posterior a la administración de contraste intravenoso se observa un realce uniforme de predominio en la fase arterial, el cual puede ser heterogéneo en caso de necrosis⁸. Por TC se observa como una masa heterogénea hipervascular de baja atenuación en la fase simple³ (fig. 11).

El tratamiento es quirúrgico, efectuando la extirpación completa, que con frecuencia es difícil por la presencia de su vascularidad e íntima relación con las arterias coronarias^{3,8,22}.

Tumores primarios malignos

Sarcomas cardiacos

Como se mencionó anteriormente, los tumores cardiacos malignos primarios son muy raros, representando menos del 25% de todos los tumores cardiacos malignos. El angiosarcoma es el tumor cardiaco primario maligno más común, por lo que también representa el subtipo histológico más frecuente de los sarcomas (37%), seguido por el rhabdomyosarcoma (4-7%) y fibrosarcoma (5%)^{3,11,17}. El angiosarcoma ocurre ligeramente con mayor frecuencia en hombres de

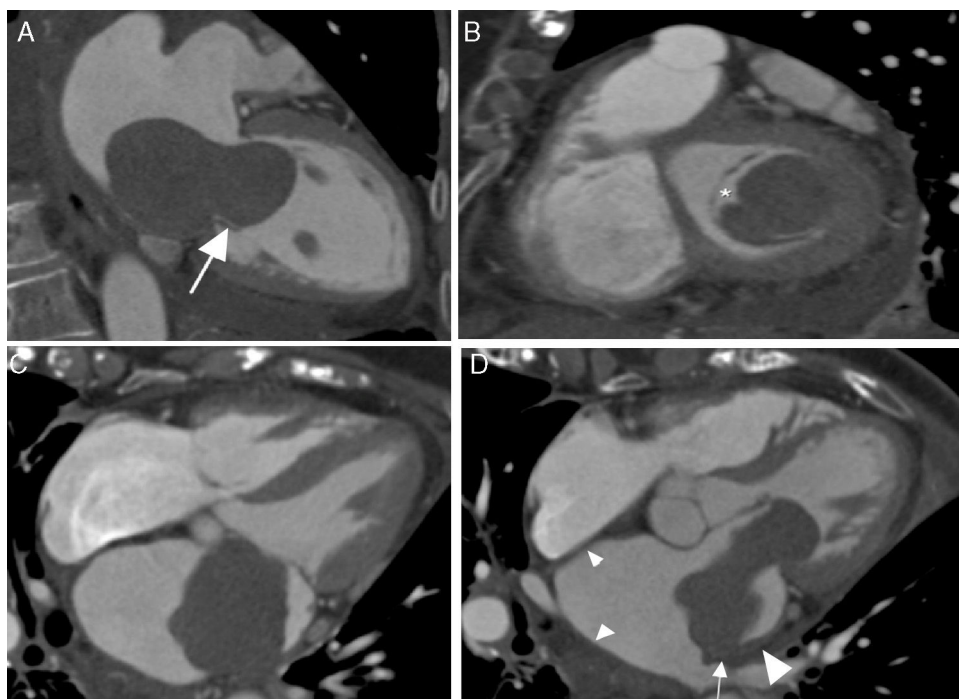


Figura 12 Mujer de 73 años con angiosarcoma de la aurícula izquierda. Imágenes de TC en 2 cámaras (A), eje corto en diástole (B), 4 cámaras en sístole (C) y diástole (D). Nótese la importante estenosis mitral por prolapso de la lesión tumoral dependiente de la pared lateral de la aurícula izquierda (flecha y asterisco en A y B) (hallazgo infrecuente en el caso de los mixomas), y dilatación secundaria de la cavidad auricular. En sístole, la lesión se localiza únicamente en la aurícula (C). En la (D) se observa engrosamiento mural (cabeza de flecha grande) adyacente a la lesión principal (flecha), hallazgo más evidente cuando se compara con el resto de las paredes (cabezas de flecha pequeñas), como dato de infiltración tumoral.

mediana edad, pero un amplio rango de edades ha sido reportado^{3,16,22}. Por otro lado, los rabdomiosarcomas son la neoplasia cardíaca maligna más frecuente en infantes y niños, con una pequeña predilección por el sexo masculino^{1,3}.

El angiosarcoma es un tumor de células endoteliales que forman una línea celular de espacios vasculares anastomóticos mal definidos de los que está compuesto^{3,6,11,21}. El rabdomiosarcoma es una lesión originada de células de músculo estriado cardíaco, mientras que el fibrosarcoma es un tumor maligno cuyas células tienen características morfológicas de fibroblastos^{3,11,21}.

La localización más frecuente depende del subtipo histológico. El angiosarcoma se presenta con mayor frecuencia en la aurícula derecha y tiende a comprometer el pericardio, por lo que los pacientes se presentan usualmente con falla cardíaca derecha y taponamiento, superpuesto con síntomas sistémicos como fiebre y pérdida de peso^{11,18}. La pericardiocentesis muestra líquido sanguinolento, que en la mayoría de las veces no contiene células malignas. Los síntomas se presentan de forma tardía y con frecuencia hay metástasis al momento del diagnóstico, particularmente al pulmón^{1,22}.

Por otra parte, el 50% de los fibrosarcomas se originan en la aurícula izquierda, el 30% en el ventrículo izquierdo y el 20% en el pericardio, en donde tiene apariencia similar al mesotelioma^{7,21}. Los fibrosarcomas de la aurícula izquierda pueden causar un cuadro clínico y ecocardiográfico similar al mixoma, pero la falta de movilidad de la tumoración, su amplia base de implantación y el carácter infiltrativo pueden

ayudar en la distinción²². Como otros tumores, clínicamente se manifiesta como falla cardíaca congestiva. Puede diseminarse al pericardio por invasión directa o por depósito de nódulos tumorales en la capa de pericardio visceral.

Finalmente, los rabdomiosarcomas pueden emerger de cualquier parte del miocardio sin predilección por ninguna cavidad, y a diferencia de otros sarcomas pueden comprometer o emerger de las válvulas cardíacas^{1,3,6,11,18,21,22}.

Se han descrito 2 tipos morfológicos del angiosarcoma. El primero es una masa focal bien definida que protruye hacia la luz de la cavidad cardíaca, usualmente la aurícula derecha, algunas veces respetando el septum interatrial. Al examen macroscópico los tumores son hemorrágicos, necróticos y están usualmente adheridos al pericardio^{3,16,21}. Y el segundo es el de una masa infiltrativa difusa con extensión pericárdica. El espacio pericárdico puede estar obliterado con detritos hemorrágicos o necróticos, que pueden aparecer como engrosamiento pericárdico o derrame^{1,3,16}.

En contraste con los angiosarcomas, los rabdomiosarcomas tienden a comprometer siempre el miocardio, y cuando envuelven el pericardio, su apariencia es la de masas nodulares, más que engrosamiento en capas del pericardio^{6,11}. Macroscópicamente pueden ser gelatinosos y friables, firmes o quísticos³.

En relación a los fibrosarcomas, estas son lesiones blandas, de bordes lobulados y aspecto gelatinoso.

Los hallazgos por imagen son similares, generalmente demuestran una lesión hipodensa, con base de implantación ancha debido al carácter infiltrativo de la lesión.

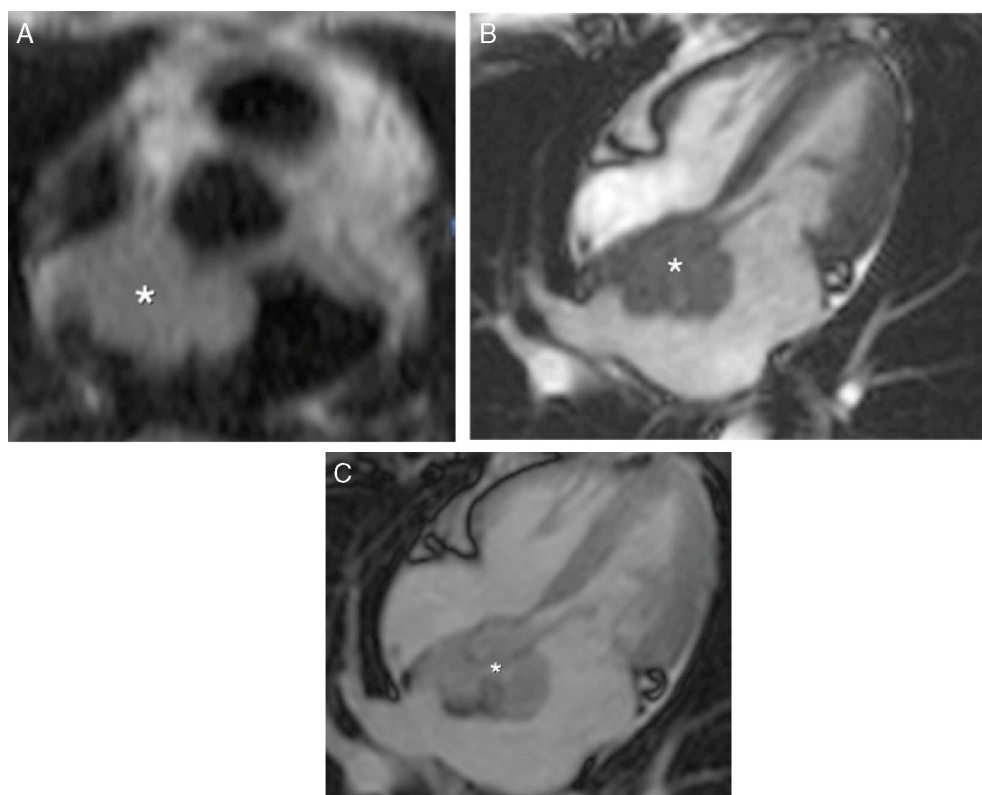


Figura 13 Mujer de 79 años con sarcoma cardíaco de aurícula izquierda. Imágenes de RM en corte axial (a) y 4 cámaras en fase simple y posgadolinio (b y c), en las cuales se identifica una lesión de bordes lobulados en la aurícula izquierda con infiltración hacia el tabique interauricular, isointensa al miocardio antes del contraste (b) y con realce heterogéneo posterior al mismo (c).

Sin embargo, el rhabdomyosarcoma tiende a mostrar una densidad similar al miocardio. En particular, es importante evaluar los datos de infiltración miocárdica, así como de compresión extrínseca de las cavidades, extensión al pericardio y compromiso de los grandes vasos¹. El realce posterior a la administración de contraste intravenoso en general es heterogéneo tanto en la TC como en la RM, y por ambos métodos se observa como una masa infiltrante de gran tamaño que puede cursar con áreas centrales de necrosis^{1,3,6,11} (fig. 12).

Por RM es una masa infiltrante de gran tamaño con márgenes irregulares y con tendencia a la necrosis central y cavitación, la cual se observa isointensa al miocardio en T1 y T2. Además, los componentes sólidos periféricos generalmente presentan zonas de realce tardío²¹ (fig. 13).

Debido a que son propensos a hemorragia y necrosis, los angiosarcomas típicamente tienen intensidad de señal heterogénea en RM. Las áreas de hiperintensidad que pueden observarse en las secuencias T1, de localización focal o periférica, pueden estar en relación con depósitos hemáticos. En casos de infiltración pericárdica difusa, se ha observado realce posgadolinio de aspecto lineal a lo largo de lagos vasculares que da una apariencia de «rayos de sol»^{1,6,16,17,21}.

Los fibrosarcomas tienen una intensidad de señal heterogénea tanto en T1 como en T2²¹. Debido al alto contenido fibroso de este tipo de lesiones, puede ser útil la evaluación en imágenes tardías poscontraste.

El pronóstico es pobre en la mayoría de los casos.

Metástasis

Las metástasis cardíacas son de 20 a 50 veces más frecuentes que los tumores cardíacos primarios malignos y la mayoría permanecen clínicamente silenciosas. La incidencia varía del 2.3-18.3% y generalmente aparecen en la etapa final de la enfermedad primaria. De acuerdo a reportes de autopsia, aproximadamente el 12% de los pacientes oncológicos tienen metástasis al corazón o pericardio^{1,6,16,17,22}. La metástasis cardíaca única, sin diseminación a otros órganos, es poco frecuente²¹.

Prácticamente cualquier neoplasia maligna puede involucrar al corazón. El sitio de invasión más común es el pericardio, con o sin invasión a la capa miocárdica subyacente^{3,6}. No obstante, las neoplasias con mayor afectación cardiopericárdica son el carcinoma broncogénico y el melanoma (50%), seguidos por el linfoma, la leucemia, y los cánceres de mama y esófago, ya sea por vía hematológica, linfática o invasión directa^{1,21}. Las neoformaciones del sistema nervioso central son las únicas que no ocasionan metástasis al corazón o pericardio^{1,3,6,16,22}.

En general, los carcinomas provocan metástasis en forma de nódulos múltiples, histológicamente similares al tumor primario. Por otro lado, la afectación por sarcomas metastásicos es difusa²².

Si existe invasión pericárdica el cuadro clínico puede cursar con pericarditis, hemopericardio o taponamiento cardíaco. El derrame pericárdico es el hallazgo más común en el caso de tumores no cardiogénicos metastásicos, siendo

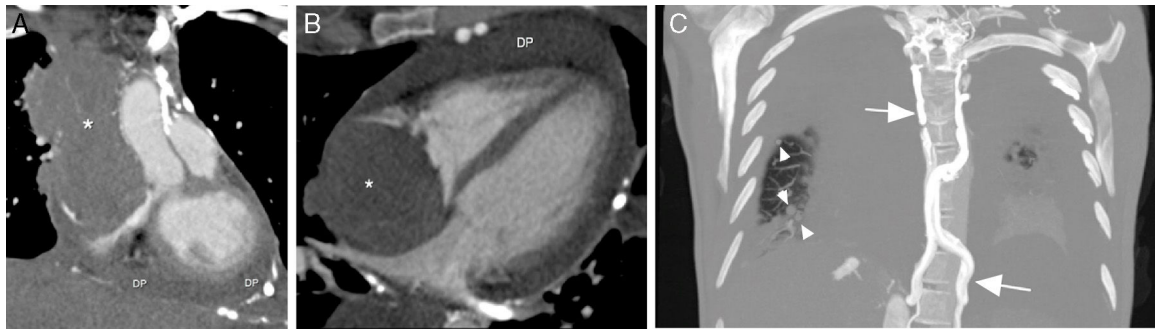


Figura 14 Mujer de 51 años con cáncer de mama metastásico. Imágenes de TC en planos coronal (A) y 4 cámaras (B). Se observa lesión hipodensa (*) de bordes mal definidos, paracardiaca derecha, con extensión intracardiaca a través de la cava superior hacia la aurícula derecha, asociada a derrame pericárdico (DP) importante. La lesión no muestra realce significativo con el contraste. En la imagen coronal en máxima intensidad de proyección (C), se visualizan metástasis pulmonares (cabezas de flecha) y la importante dilatación del sistema álgigos-hemiálgigos (flechas) debido a la oclusión de la cava superior por la lesión tumoral.

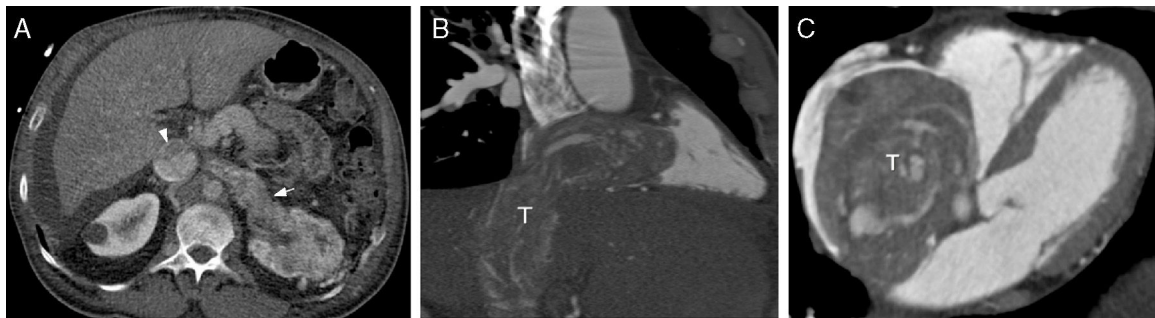


Figura 15 Hombre de 52 años con cáncer renal izquierdo y trombo tumoral que se extiende hasta la aurícula derecha. Imágenes de TC en plano axial a nivel renal (A), sagital a nivel de la cava intrahepática y cavidades derechas (B), y eje 4 cámaras (C). En (A) se identifica la lesión renal primaria con invasión de la vena renal izquierda (flecha) y cava inferior (cabeza de flecha). Este tumor (T en B) asciende por la cava inferior hasta el corazón. A nivel auricular derecho (C), la lesión es hipervascular de gran tamaño y densidad heterogénea (T), ocupando la práctica totalidad de la cavidad.

usualmente hemorrágicos o serosanguinolentos. Los diagnósticos diferenciales incluyen a la pericarditis inducida por terapia farmacológica o de radiación, así como procesos idiopáticos¹.

Por otro lado, la invasión al miocardio se acompaña de arritmias auriculares, ventriculares o bloqueo auriculoventricular, así como angor por embolización tumoral coronaria o por compresión coronaria a partir del tumor²². Con relación a las vías de diseminación, la hematógena es la ruta más común en el caso de tumores de origen bronquial, mama, melanoma, linfoma y leucemia (fig. 14). Los carcinomas renales y hepatocelulares lo hacen por vía transvenosa hacia la aurícula derecha a través de la cava inferior, así como en aquellos casos de sarcomas primarios de la cava inferior, en cuyo caso el tumor puede ser una combinación de neoplasia *per se* o trombo^{3,16,21,22} (fig. 15). La afección transvenosa de la aurícula izquierda puede ser a través de las venas pulmonares, principalmente en el caso de tumores de origen broncogénico¹⁶.

La invasión por extensión directa se observa en los carcinomas de esófago, pulmón y mama^{1,3,6,16,21,22}.

Los hallazgos por RM son generalmente inespecíficos, aunque en general se tratan de lesiones hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, con diferentes grados de realce^{6,21}. La excepción corresponde a aquellas metástasis de melanoma,

las cuales de manera característica son hiperintensas tanto en T1 como en T2, debido a la presencia de grandes cantidades de melanina paramagnética o en aquellos casos de transformación o componente hemorrágico de la lesión secundaria¹.

El realce posterior a la administración de gadolinio ayuda a diferenciar el tumor del componente hemático o trombo asociados, mostrando que el tumor tiene un realce heterogéneo, mientras que el trombo no realza^{1,6}.

Linfoma

Los linfomas cardíacos primarios son raros y representan únicamente el 0.15-1% de todos los linfomas¹⁶. La infiltración secundaria cardiopericárdica es más frecuente, sobre todo en el caso de linfomas no Hodgkin^{7,11}. Afecta con mayor frecuencia a adultos mayores de 60 años o pacientes inmunocomprometidos (VIH y/o trasplante)^{16,18,20,21}.

La mayoría de los linfomas cardíacos primarios son de células B. Como en otros tumores, su presentación es variable e incluye arritmias, obstrucción de vena cava superior y taponamiento cardíaco. A diferencia de otras neoplasias cardíacas primarias, en general los linfomas tienen respuesta favorable a la quimioterapia.

Con frecuencia se originan en el lado derecho del corazón, siendo la aurícula derecha su localización más

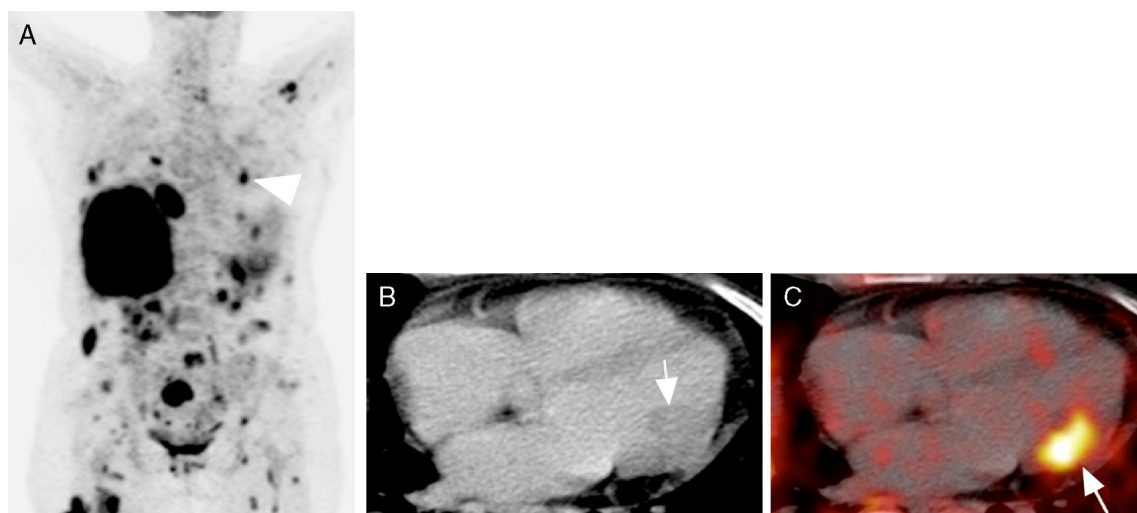


Figura 16 Mujer de 58 años con linfoma no Hodgkin gástrico con afección sistémica (nodal y extranodal), como se observa en la imagen coronal en máxima intensidad de proyección de PET con ^{18}F FDG (A). La imagen tomográfica en eje 4 cámaras del PET-CT muestra una zona focal de engrosamiento del tercio medio de la pared libre del ventrículo izquierdo, isodensa al miocardio (flecha en B) y que en las imágenes de fusión presenta aumento en la actividad metabólica (C). (Cortesía del Dr. Jose Luis Criaes/CT Scanner).

común¹¹. Generalmente la lesión se presenta en asociación con derrame pericárdico importante, lo cual ayuda al diagnóstico^{20,21}. A diferencia de los sarcomas, los procesos linfoproliferativos intracardiacos no presentan usualmente necrosis, ni comprometen las válvulas¹¹.

Se han descrito varios tipos morfológicos, desde lesiones polipoides bien definidas, hasta grandes masas amorfas e infiltrativas. Los hallazgos tomográficos no son específicos, se presentan como lesiones de baja atenuación con realce heterogéneo posterior al contraste y por lo general se asocian con derrame pericárdico (fig. 16). Por RM son lesiones mal delimitadas, heterogéneas, hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 en relación con el miocardio, y con realce posterior al medio de contraste^{7,16,18,20}.

Conclusiones

La resonancia magnética y la tomografía computada son herramientas de diagnóstico por imagen que brindan valiosa información adicional y complementaria a la ecocardiografía en la evaluación de los tumores cardiacos. Estos métodos proporcionan información acerca de su localización, tamaño, características tisulares, infiltración y diseminación, así como datos de compromiso hemodinámico, datos que pueden ayudar a diferenciar entre un tumor benigno o maligno, primario o metastásico, así como información útil en la estadificación y planeación terapéutica.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sparrow P, Kurian J, Jones T, et al. MR Imaging of cardiac tumors. *Radiographics*. 2005;25:1255–76.
2. ElBardissi A, Dearani J, Daly R, et al. Survival after resection of primary cardiac tumors: A 48-year experience. *Circulation*. 2008;118 Suppl. 14:S7–15.
3. Anavekar N, Bonnichsen C, Foley T, et al. Computed tomography of cardiac pseudotumors and neoplasms. *Radiol Clin N Am*. 2010;48:799–816.
4. Beghetti M, Gow R, Haney I, et al. Pediatric primary benign cardiac tumors: 15-year review. *Am Heart J*. 1997;134:1107–14.
5. Kumar N, Agarwal S, Ahuja A, et al. Spectrum of cardiac tumors excluding myxoma: Experience of a tertiary center with review of the literature. *Pathol Res Pract*. 2011;207:769–74.
6. Hoey ET, Mankad K, Puppala S, et al. MRI and CT appearances of cardiac tumours in adults. *Clin Radiol*. 2009;64:1214–30.
7. Auger D, Pressacco J, Marcotte F, et al. Cardiac masses: An integrative approach using echocardiography and other imaging modalities. *Heart*. 2011;97:1101–9.
8. Randhawa K, Ganeshan A, Hoey E. Magnetic resonance imaging of cardiac tumors: Part 1, sequences, protocols, and benign tumors. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2011;40:158–68.
9. Araoz PA, Mulvagh SL, Tazelaar HD, et al. CT and MR imaging of benign primary cardiac neoplasms with echocardiographic correlation. *Radiographics*. 2000;20:1303–19.
10. Yerebakan C, Liebold A, Steinhoff G, et al. Papillary fibroelastoma of the aortic wall with partial occlusion of the right coronary ostium. *Ann Thorac Surg*. 2009;87:1953–4.
11. Hoey E, Ganeshan A, Nader K, et al. Cardiac neoplasms and pseudotumors: Imaging findings on multidetector CT angiography. *Diagn Interv Radiol*. 2012;18:67–77.
12. Kamiya H, Yasuda T, Negamine H, et al. Surgical treatment of primary cardiac tumors: 28-years' experience in Kanazawa University Hospital. *Jpn Circ J*. 2001;65:315–9.
13. Hernández O, Ortiz C. Características histopatológicas e inmunohistoquímicas de los mixomas cardiacos. *Arch Cardiol Mex*. 2013;83:199–208.
14. Abad C. Tumores cardiacos (I). Generalidades. Tumores primitivos benignos. *Rev Esp Cardiol*. 1998;51:10–20.

15. Vaideeswar P, Gupta R, Mishra P, et al. Atypical cardiac myxomas: A clinicopathologic analysis and their comparison to 64 typical myxomas. *Cardiovasc Pathol*. 2012;21:180–7.
16. Kim EY, Choe YH, Sung K, et al. Multidetector CT and MR imaging of cardiac tumors. *Korean J Radiol*. 2009;10:164–75.
17. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, et al. Primary cardiac and pericardial neoplasm radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2000;20:1073–103.
18. Van Beek E, Stolpen A, Khanna G, et al. CT and MRI of pericardial and cardiac neoplastic disease. *Cancer Imaging*. 2007;7:19–26.
19. Freedom RM, Lee K, MacDonald C, et al. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol*. 2000;21:299–316.
20. Woodward PJ, Sohaey R, Kennedy A, et al. A comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *Radiographics*. 2005;25:215–24.
21. Randhawa K, Ganeshan A, Hoey E. Magnetic resonance imaging of cardiac tumors: Part 2, malignant tumors and tumor-like. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2011;40:169–79.
22. Abad C. Tumores cardíacos (II). Tumores Primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. *Rev Esp Cardiol*. 1998;51:103–14.