

Tumores intrapericárdicos

E. García Martínez^a, J. Torres Borrego^a, M.ªJ. Méndez Vidal^b,
A. Beaudoin Perron^a y M.ªJ. Peña Rosa^a

^aDepartamento de Pediatría. ^bServicio de Oncología Médica.
Hospital Universitario Materno-Infantil Reina Sofía. Córdoba. España.

Los tumores cardíacos son neoplasias infrecuentes, con una incidencia de 0,027 casos/100. Hasta un 90 % son tumores benignos, si bien debido a su localización pueden ser letales, con independencia de la histología. Afectan fundamentalmente a menores de un año.

Los teratomas, relativamente frecuentes en niñas, se ubican preferentemente en ovario, sacrocóccix, tórax y retroperitoneo, siendo la localización intrapericárdica menos frecuente. En esta localización, la sintomatología se debe a la compresión de estructuras vecinas y determina la actitud terapéutica en cada caso. El diagnóstico definitivo, tras la aproximación con las pruebas de imagen, se obtiene tras su resección quirúrgica, que es el tratamiento de elección.

El diagnóstico diferencial de los tumores pericárdicos incluye fundamentalmente con los tumores del mediastino anterior, hipertrofia tímica, derrame pericárdico y lesiones cardíacas primarias como mesotelomas pericárdicos, malformación de Ebstein y quistes broncogénicos intrapericárdicos.

Se presentan 2 pacientes pediátricos diagnosticados en el primer año de vida en nuestro hospital; ambos desarrollaron tumores de localización pericárdica. En uno de los casos la masa involucionó hasta desaparecer; en el otro, de diagnóstico más tardío, fue necesario el tratamiento quirúrgico.

Palabras clave:

Tumores pericárdicos. Teratomas. Regresión espontánea.

CARDIAC TUMORS. EXPERIENCE WITH TWO CASES

Cardiac tumors are rare neoplasms with an incidence of 0.027 cases per 100. Up to 90% of these tumors are benign but, because of their location, they can be lethal, despite their histology. Most appear in infants aged less than 1 year.

Teratomas, which are relatively frequent in the pediatric age group, are usually located in the ovaries, sacrococcy-

geal area, thorax, and retroperitoneal area. Intrapericardial location is less frequent. In this localization, the clinical manifestation depends on compression of adjacent structures and determines the therapeutic attitude in each case. Imaging studies should be performed and the definitive diagnosis is obtained after surgical resection, which is the treatment of choice.

The differential diagnosis should include other tumors of the anterior mediastinum, thymus hypertrophy, pericardial effusion and primary cardiac disorders such as pericardial mesothelioma, Ebstein malformation, and intrapericardial bronchogenic cysts.

We present two patients who were diagnosed in the first year of life in our hospital. Both children developed pericardial tumours. In one patient, the mass decreased and disappeared while in the other, who received a later diagnosis, surgical treatment was required.

Key words:

Pericardial tumours. Teratomas. Spontaneous regression.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos son poco frecuentes en la infancia (0,027 casos/100) y, aunque pueden presentarse con cualquier síntoma cardiológico, también pueden tener poca expresividad clínica, lo que hace que en ocasiones se diagnostiquen como hallazgo casual en una exploración realizada por otro motivo. No hay que olvidar que pueden ocasionar también muerte súbita en lactantes.

Los tumores pericárdicos representan el cuarto grupo de neoformaciones primarias cardíacas en la edad pediátrica, suelen manifestarse en fases precoces de la vida debido a la compresión de estructuras vecinas. La valoración radiológica y ecocardiográfica son esenciales para el diagnóstico, que se confirmará mediante examen anatómopatológico.

La exéresis quirúrgica está considerada como la opción curativa en estos casos debido al posible compromiso de

Correspondencia: Dr. J. Torres Borrego.
Hospital Universitario Materno-Infantil Reina Sofía.
Avda. Menéndez Pidal, s/n. 14004 Córdoba. España.
Correo electrónico: jtorbo@terra.es

Recibido en febrero de 2003.

Aceptado para su publicación en febrero de 2004.

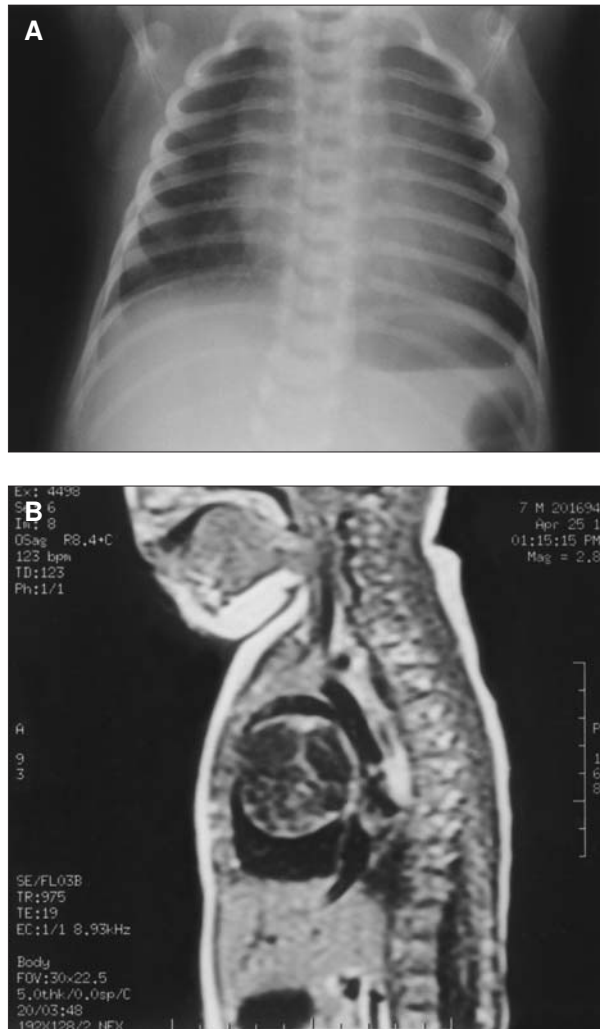


Figura 1. Primer caso. **A)** Radiografía de tórax: cardiomegalia global detectada. **B)** Corte sagital de RM que muestra masa en mediastino anterior de 55 mm independiente del timo, que contacta con aorta, con numerosos septos en su interior y marcado componente quístico compatible con teratoma.

la función cardíaca. Existe también la posibilidad de desaparición espontánea de este tipo de tumores. Se presentan 2 casos de tumores intrapericárdicos que ilustran las posibilidades diagnóstico-terapéuticas de esta patología. En el primero se confirmó el diagnóstico de teratoma pericárdico mediante análisis anatomopatológico de la pieza quirúrgica, mientras que en el segundo caso sospechamos que se tratase también de un teratoma pericárdico dadas las características ecocardiográficas y radiológicas, pero debido a la regresión espontánea del tumor no fue posible obtener una confirmación histológica del mismo.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Caso 1

Varón de 7 meses de edad que consultó en el servicio de urgencias por presentar dificultad respiratoria progresiva desde la semana previa que no cedió al tratamiento con broncodilatadores inhalados y corticoides orales. En la exploración física al ingreso el paciente mostraba buen estado general, con desarrollo somático, hidratación y perfusión de piel y mucosas normales. Presentaba tos pertinaz y tiraje subcostal leve. En la auscultación cardiorespiratoria destacaba un soplo sistólico polifocal I/VI, con estertores crepitantes inspiratorios bibasales. El resto de exploración era normal, con hígado palpable a 2 cm bajo el reborde costal.

Hemograma, bioquímica sanguínea, proteinograma y estudio de coagulación fueron normales. La ecografía abdominal fue normal. Ante la presencia de cardiomegalia radiológica (fig. 1A) se realizó electrocardiograma que fue normal y ecocardiografía, que detectó la presencia de una masa pericárdica extracardiaca y derrame pericárdico leve. Los niveles de alfafetoproteína y betagonadotropina coriónica humana (β -HCG) séricas y catecolaminas en orina fueron normales.

La tomografía computarizada (TC) torácica confirmó la existencia de una masa septada en mediastino anterior, derrame pericárdico y condensación neumónica bibasal. Mediante resonancia magnética (RM) de tórax (fig. 1B) se comprobó la presencia de la masa, de 55 mm de diámetro y características quísticas, independiente del timo, que comprimía la aurícula derecha y la aorta descendente sin infiltrarlas.

Se realizó la extirpación quirúrgica de la masa, sin apreciarse invasión local, reconstruyéndose la adventicia aórtica a la que se adhería el tumor con parche de pericardio. Al examen histológico la pieza aparecía como una formación redondeada de superficie irregular y con áreas nacaradas con zonas quísticas al corte y dimensiones 4 x 4 x 3,5 cm. El estudio microscópico confirmó el diagnóstico de teratoma maduro (grado 0) dependiente de la adventicia aórtica, con mucosa respiratoria, músculo liso y tejido pancreático en su interior.

En el postoperatorio inmediato el paciente se mantuvo afebril, mejorando del cuadro respiratorio y restituyéndose la normalidad de la silueta cardíaca en los controles radiográficos posteriores. En el seguimiento ulterior, el paciente se encuentra asintomático a los 2 años de edad.

Caso 2

Varón de 2 días de vida que ingresó en el hospital de origen para estudio y valoración de soplo cardíaco. No existían antecedentes obstétrico-neonatales relevantes, siendo la puntuación de Apgar de 8 y 10 al minuto y 5 min, respectivamente. Entre los antecedentes familiares

destacaba un familiar de segundo grado con estenosis subaórtica.

A su ingreso presentaba buen estado general, sin signos de dificultad respiratoria y con coloración y perfusión periférica normales. En la auscultación cardíaca destacaba un soplo sistólico II/VI en borde paraesternal izquierdo. Hígado a 2 cm bajo reborde costal, sin esplenomegalia. Pulsos llenos y simétricos.

Durante su estancia hospitalaria se realizaron radiografía de tórax, electrocardiograma, hemograma y bioquímica sanguínea que fueron normales. El ecocardiograma (fig. 2A) detectó la existencia de una masa intrapericárdica de 2-3 cm de diámetro, trasladándose a nuestro hospital para completar estudio. Se procedió a nueva valoración ecocardiográfica mostrando una masa bilobulada intrapericárdica apical, supradiaphragmática de 11-15 mm de diámetro. La TC torácica con contraste (fig. 2B) confirmó la presencia de una tumoración hiperdensa no homogénea de 1,5 cm de diámetro longitudinal en pericardio con densidad calcio en su interior (probable tera-

toma). La determinación de alfafetoproteína y β -HCG séricas fue normal.

Durante su estancia hospitalaria desapareció el soplo cardíaco al cuarto día de vida, siendo la evolución favorable salvo por la persistencia de crisis de hipo frecuentes que desaparecieron a las 3 semanas de vida. Dado que el paciente se encontraba asintomático no se practicó intervención quirúrgica. Tras su alta se ha seguido hasta los 4 años de edad, permaneciendo asintomático y habiendo disminuido el tamaño de la masa hasta desaparecer en la actualidad (figs. 3A y B).

DISCUSIÓN

En conjunto, los teratomas representan el 1-15% de los tumores en la infancia¹ formando parte del grupo de tumores de células germinales. Histológicamente, presentan tejidos derivados de las tres capas germinales². Estos tejidos carecen de organización y muestran distintos estadios madurativos, clasificándose en maduros, inmaduros y malignos. Los teratomas maduros representan el

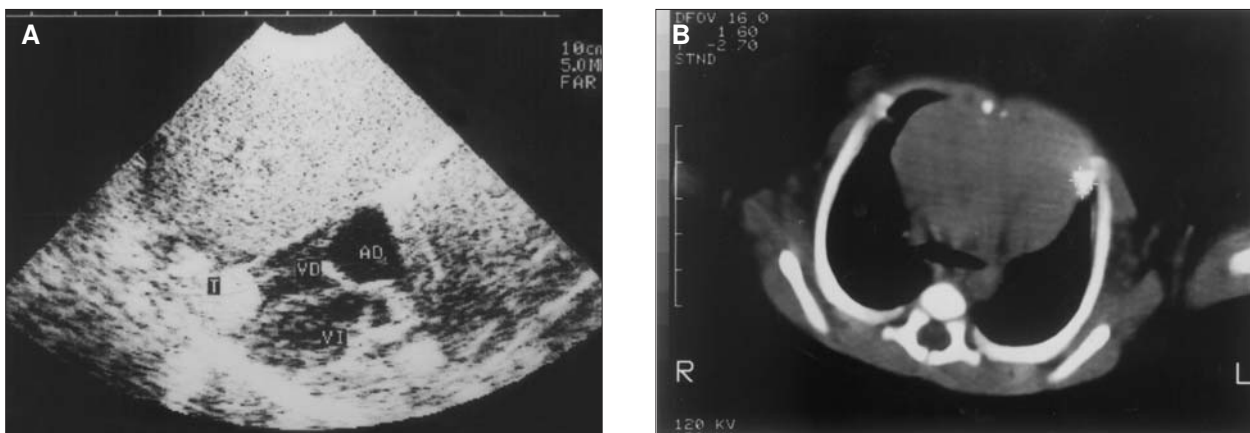


Figura 2. Segundo caso. **A)** ECG en la que se observa masa intrapericárdica supradiaphragmática bilobulada de 11-15 mm. **B)** TC torácica que muestra lesión hiperdensa no homogénea, de morfología triangular, con densidad calcio, de aproximadamente 15 mm de diámetro longitudinal en situación pericárdica izquierda alta.

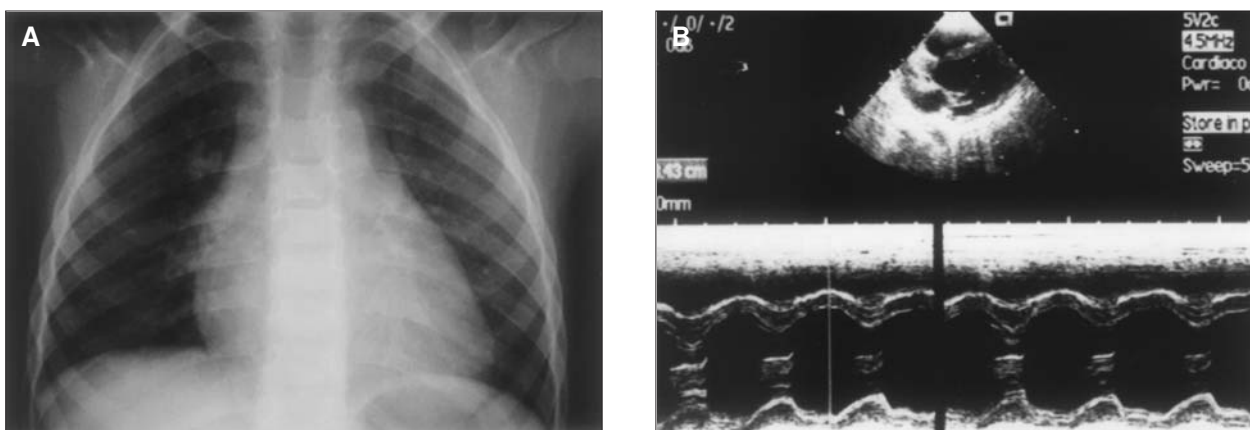


Figura 3. Segundo caso. **A)** Radiografía de tórax (a los 4 años), que no muestra hallazgos patológicos ni ensanchamiento mediastínico. **B)** Ecocardiografía (a los 4 años) en el que no se aprecia masa intrapericárdica.

extremo benigno del espectro, si bien se ha observado su malignización a partir de restos no completamente reseca- dos³. Los teratomas inmaduros, en función de la canti- dad de tejido neuroectodérmico inmaduro que presen- ten (células similares al tubo neural embrionario), se clasifican en grados de 0 a 3, siendo su conducta biológi- ca poco predecible^{3,4}, si bien Norris et al⁵ propugnan que esta clasificación sí tiene factor pronóstico, sobre todo en adolescentes y adultos, con una supervivencia a los 5 años del 100% en el grado 0 y del 30% en el grado 3⁵. Los teratomas malignos contienen elementos de tumores germinales malignos mezclados entre tejidos maduros o inmaduros, por lo que es necesario examinar varios cortes del tumor para obtener un diagnóstico de certeza.

La mayoría de estos tumores se localizan en ovario o testículos, sacrocóccix, tórax, retroperitoneo y cráneo, y resulta rara la localización intrapericárdica. En lactantes y niños pequeños la localización más frecuente es extrago- nadal. En los recién nacidos la mayoría son teratomas ma- duros o con escaso componente inmaduro⁶. Dado que pueden producirse metástasis y fallecimiento por enfer- medad lentamente progresiva localizada en una zona irreseca- ble, que actuaría como lesión ocupante de espa- cio, debe evitarse el término benigno.

Los tumores cardíacos son extremadamente raros, con una frecuencia general en la edad pediátrica de 0,027 ca- sos/100⁷. De mayor a menor frecuencia se encuentran rabdomiomas, fibromas, mixomas, tumores pericárdicos (dentro de los cuales se incluyen los teratomas) y heman- giomas. Los teratomas suelen ser de localización intrape- ricárdica, como se describe en los 2 casos aportados, ad- heridos a la base de la aorta o la arteria pulmonar por un estrecho pedículo, aunque también se han descrito algu- nos casos de localización intracardiaca⁸.

En una revisión de 43 tumores cardíacos, el 66% de los casos correspondían a menores de un año y el 50% de estos, a menores de un mes⁹. El inicio clínico en estas etapas de la vida se debe a la compresión extrínseca de la vía respiratoria (provocando dificultad respiratoria inme- diata), las cámaras cardíacas o los grandes vasos (soplo cardíaco, alteración hemodinámica). También se han des- crito como causa de muerte *in utero*^{10,11} o muerte súbita en los primeros meses de vida⁸. Existen casos que pue- den permanecer asintomáticos largo tiempo¹² que son diagnosticados en un examen realizado por otro motivo, por estudio de soplo u otra enfermedad que puede estar relacionada con la naturaleza y localización de la masa. En otros se llega al diagnóstico debido a un hallazgo casual dentro de una exploración rutinaria^{9,13,14}. Las mani- festaciones clínicas de los tumores intrapericárdicos se deben fundamentalmente a la presencia de derrame pe- ricárdico^{7,9,15}. No son frecuentes arritmias, obstrucción valvular o intracavitaria, embolizaciones u otras manifes- taciones sistémicas¹³.

En nuestro primer caso, el paciente presentaba dificul- tad respiratoria que podría estar o no relacionada con la masa; en el segundo caso, se detectó la presencia de la masa en el estudio de un soplo detectado por su pe- diatra en un examen de rutina.

El importante desarrollo de las técnicas diagnósticas ha contribuido a mejorar el pronóstico de los tumores car- díacos¹⁴, al permitir una mejor definición de la localiza- ción y características. La prueba diagnóstica de elección es la ecocardiografía (incluyendo la de realización pre- natal)^{9,16,17}, aunque se puede apreciar de forma más pre- cisa la morfología e inserción del tumor¹⁸ mediante eco- cardiografía transesofágica. Otras pruebas que pueden ayudar al diagnóstico o a la delimitación de la masa son la RM, la TC o la angiografía¹⁹.

Los teratomas son los tumores germinales mediastíni- cos más frecuentes. Representan entre el 60 y el 70% y suelen aparecer entre la segunda y cuarta década de la vida. El diagnóstico diferencial debe realizarse con tuma- res del mediastino anterior, hipertrofia tímica, derrame pericárdico y lesiones cardíacas primarias como mesote- liomas pericárdicos, malformación de Ebstein y quistes broncogénicos intrapericárdicos⁹. Estos últimos han sido clasificados erróneamente como teratomas por ser ma- croscópica y clínicamente similares, pero se diferencian microscópicamente por poseer únicamente componen- tes de tejido bronquial y digestivo^{9,15}; por ello, sólo el examen anatomopatológico de varios cortes de la pieza reseca- da nos dará el diagnóstico definitivo.

Los teratomas maduros e inmaduros no producen alfa- fetoproteína ni HCG, por lo que si estos marcadores bio- lógicos se encuentran elevados habrá que sospechar la presencia de tumor del seno endodérmico o coriocarci- noma, cuyo tratamiento será más agresivo, incluyendo quimioterapia, a la que sí responden los tejidos con célu- las embrionarias malignas.

Aunque la inmensa mayoría de los teratomas en pe- diatría muestran una histología benigna, cuando éstos se hacen sintomáticos, el tratamiento de elección es la re- sección quirúrgica completa, debido fundamentalmente al riesgo asociado a su localización²⁰, y por la posibili- dad de malignización futura. La resección completa no es la única opción terapéutica y puede ser en ocasiones complicada debido a la existencia de adherencias a teji- dos circundantes, como ocurrió en el primer caso, obli- gando a una cirugía extensa. En otras ocasiones puede resultar suficiente con una resección que permita la res- tauración de la función cardíaca normal²⁰. El pronóstico a largo plazo, una vez extirpado el tumor, es excelente, debido a que la mayoría de ellos son de histología y com- portamiento benignos¹⁴.

La clasificación actual de los tumores germinales trata de establecer el pronóstico en función de los siguientes factores: localización primaria en mediastino, elevación de los niveles de alfafetoproteína, gonadotropina corio-

nica y lactatodeshidrogenasa (LDH) y la presencia de metástasis viscerales extrapulmonares²¹.

Mientras los teratomas maduros e inmaduros se tratan exclusivamente con cirugía dado su carácter benigno, en el tratamiento del teratoma maligno debe añadirse quimioterapia. Una excepción sería los teratomas inmaduros con niveles elevados de alfafetoproteína al diagnóstico, que también deberían recibir quimioterapia adyuvante⁴ por la posibilidad de malignización, de ahí la importancia en el seguimiento clínico de la determinación de sus niveles.

En casos concretos, como el segundo de los presentados, puede admitirse una actitud expectante con revisiones periódicas si el paciente permanece asintomático. Llama la atención en este segundo caso la involución espontánea de la tumoración pericárdica, que no se evidenció en los ulteriores controles. Este hecho, conocido para otro tipo de tumores cardíacos como los rhabdomiomas^{20,22}, no hemos podido constatarlo en la revisión bibliográfica efectuada para tumores pericárdicos, salvo como respuesta a quimioterapia en un caso de tumor germinal mediastínico²³.

BIBLIOGRAFÍA

- Costas C, Williams R, Fortune R. Intracardiac teratoma in an infant. *Pediatr Cardiol* 1986;7:179-81.
- Abad C. Tumores cardíacos (I). Generalidades. Tumores primitivos benignos. *Rev Esp Cardiol* 1998;51:10-20.
- Agozzino L, Vosa C, Arciprete P, Leva F, Cotrujo M. Intrapericardial teratoma in the newborn. *Int J Cardiol* 1984;5:21-8.
- Malagolowkin MH, Ortega JA, Krailo M, González O, Mahour GH, Landing BH, et al. Immature teratomas: Identification of patients at risk for malignant recurrence. *Natl Cancer Inst* 1989;81:870-4.
- Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL. Immature (malignant) teratoma of ovary; a clinical and pathologic study of 58 cases. *Cancer* 1976;37:235-7.
- Ehren IM, Mahour GH, Isaac H Jr. Benign and malignant ovarian tumors in children and adolescents: review of 63 cases. *Am J Surg* 1984;339-44.
- Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1986;21:363-6.
- Swalwell C. Benign intracardiac teratoma. A case of sudden death. *Arch Pathol Lab Med* 1993;117:739-42.
- Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, Green EW. Intrapericardial teratoma in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;79:306-11.
- Brabham KR, Roberts WC. Cardiac compressing intrapericardial teratoma at birth. *Am J Cardiol* 1989;63:386-7.
- Gamallo C, Santana A, Jareño E, Torres A, Martínez P. Teratoma intrapericárdico congénito. *Rev Esp Cardiol* 1986;39:71-4.
- García Cors M, Mulet J, Caralps J, Oller G. Fast-growing pericardial mass as first manifestation of intrapericardial teratoma in a young man. *Am J Med* 1990;89:818-20.
- Maroto Monedero C, García Fernández EJ, Maroto Álvaro E, Arranz Sanjuán RM, Arcas Meca R. Teratoma pericárdico. Descripción de un caso. *An Esp Pediatr* 1991;34:390-2.
- Torres Borrego J, Pérez Navero JL, Ibarra de la Rosa I, Pérez Navero P, Montero Schiemann C, Ruiz Extremera A. Tumores cardíacos. Experiencia con cuatro casos. *An Esp Pediatr* 1999;50:61-4.
- Hayashi AH, McLean DR, Peliowski A, Tierney AJ, Finer NN. A rare intrapericardial mass in a neonate. *J Pediatric Surg* 1992;27:1361-3.
- Gutiérrez Larraya F, et al. Tumores cardíacos fetales. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:187-91.
- Seguin JR, Coulon PL, Pérez M, Grolleau-Raoux R, Chaptal PA. Echocardiographic diagnosis of an intrapericardial teratoma in infancy. *Am Heart J* 1987;113:1239-40.
- Crespo MG, Capdevila A, Arnal F. Tumores cardíacos. Afectación cardíaca en enfermedades tumorales. *Medicine* 1996;7:1097-103.
- Rienmüller R, Tiling R. MR and CT for detection of cardiac tumors. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990;38:168-72.
- Stiller B, Hetzer R, Meyer R, Dittrich S, Pees C, Alexi-Meskishvili V, et al. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;20:1002-6.
- American Society of Clinical Oncology. International Germ Cell Consensus Classification: A prognostic factor based staging system for metastatic germ cancers. International Germ Cancer Collaborative Group. *J Clin Oncol* 1997;15:594-603.
- Farooki ZQ, Ross RD, Paridon SM, Humes RA, Karpawich PP, Pinsky W. Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1991;67:897-9.
- Hachiya T, Koizumi T, Hayasaka M, Kubo K, Sekiguchi M, Hanyuda M, et al. Spontaneous regression of primary mediastinal germ cell tumor. *Jpn J Clin Oncol* 1998;28:281-3.