

# Tumor intracardíaco derecho: un caso sin precedentes

Úrsula Vargas-Gómez\*  
Juan Carlos González Altamirano\*\*

\* Servicio de cardiología. Hospital Nacional Carlos Alberto Seguí Escobedo. EsSalud Arequipa. Perú

\*\* Servicio de cirugía cardíaca. Magister en bioética. Hospital III Yanahuara. EsSalud. Arequipa. Perú

## Correspondencia

Úrsula Vargas-Gómez  
ursula.mvg@gmail.com

Recibido: 20/11/2019

Aceptado: 16/01/2020

En línea: 30/04/2020

Citar como: Vargas-Gómez U, González-Altamirano JC. Tumor intracardíaco derecho: un caso sin precedentes. Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Abril); 3 (1): 41-44. doi: 10.37615/retic.v3n1a11

Cite this as: Vargas-Gómez U, González Altamirano JC. Right intracardiac tumor: without precedents. Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Abril); 3 (1): 41-44. doi: 10.37615/retic.v3n1a11.

## Palabras clave

- ▷ Tumor cardíaco
- ▷ Enfermedad por IgG4

## Keywords

- ▷ Cardiac mass
- ▷ IgG4 disease

## RESUMEN

Los tumores cardíacos representan un desafío diagnóstico y terapéutico. La mayoría son metástasis, siendo los tumores primarios raros. La clínica es inespecífica en ambos casos, siendo su localización una pieza clave en el enigma diagnóstico. La ecocardiografía es una herramienta diagnóstica fundamental en el diagnóstico de tumoraciones intracardíacas. Se presenta el caso de una mujer joven con clínica inicial de síndrome coronario agudo a quien se le encuentra una tumoración en la aurícula derecha de etiología a determinar.

## ABSTRACT

Cardiac tumors always represent a challenge for clinicians. Most of them are metastasis, while primary tumors are rare. Manifestations are non-specific and can simulate any disease. Its location is clue to possible etiology. Echocardiography is main tool in search for finding and describing cardiac tumors. In this case we tell the story of a young woman with an acute coronary syndrome who is diagnosed to have a growth in right atria of unknown origin.

## Presentación del caso

Mujer de 48 años, fumadora, que presenta 15 días antes de su hospitalización un primer episodio de angina típica de esfuerzo, recurrente y de curso progresivo, y que aparece finalmente en reposo y asociado a síntomas neurovegetativos y disnea.

En el electrocardiograma se vio infradesnivel del segmento ST con ondas T negativas en derivadas III y aVF (Figura 1), además de elevación de troponina T, por lo que se diagnostica como un síndrome coronario agudo. Al realizarle una ecocardiografía se encontró una imagen sugestiva de masa intracardíaca en aurícula derecha, por lo que se indagó la presencia de otras masas con estudios de imagen, marcadores tumorales y estudios funcionales, sin encontrar otro tumor que aparentara ser primario.

La ecocardiografía transesofágica dejó ver una masa de 28 x 22 mm en aurícula derecha adosada a anillo tricúspide y pared libre de AD, con flujo vascular interno, que no alteraba la función valvular (Figura 2, Video 1 y Video 2). La angiogramía computarizada de arterias coronarias resaltó una masa que rodea la arteria coronaria derecha en su tercio medio y que, además, infiltra su luz (Figura 3 y Video 3) La coronariografía (Figura 4) por cateterismo cardíaco

confirmó una estenosis significativa de su luz, además de una coronaria izquierda sin estenosis en su trayecto. La paciente presentó un primer evento de taquicardia ventricular durante el estudio que requirió cardioversión eléctrica. El estudio funcional con FDG-glucosa (PET/TC) demostró una lesión hipodensa e hipermetabólica en el surco AV derecho, que engloba la porción distal de la arteria coronaria, altamente sospechosa de enfermedad neoforativa activa (Figura 5 y Figura 6).

Se discutió el caso en un *Heart-Team* y se llegó a la conclusión de estar frente a una neoforación de etiología maligna con compromiso vascular y, por tanto, altamente letal, por lo que se propuso el tratamiento quirúrgico, que fue aceptado por la paciente. En la sala de operaciones se realizó una biopsia por escisión con bypass safeno a la coronaria derecha, con los siguientes hallazgos: tumor sólido de 5 x 4 x 3 cm en AD que compromete a la arteria coronaria derecha y al anillo tricúspide, además de nódulo de aorta ascendente de 2 x 2 duro.

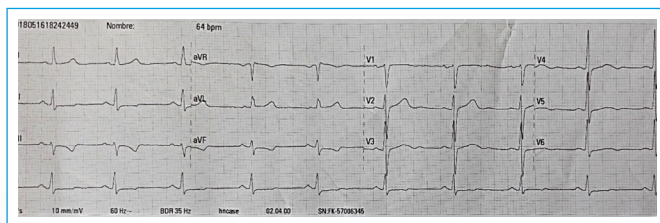
La anatomía patológica mostraba una arteritis de coronaria derecha con marcada reducción de su lumen por hiperplasia fibrointimal y reemplazo parcial de la túnica media/túnica adventicia por un severo infiltrado linfoplasmocitario, con predominio de células plasmáticas, con presencia de acúmulos linfoides, y abundante fibrosis de patrón estoriforme, compatible con

arteritis coronaria asociada a enfermedad relacionada a IgG4. La tumoración de pared de aorta fue descrita de forma similar, sugestiva de aortitis relacionada a IgG4 (**Figura 7**).

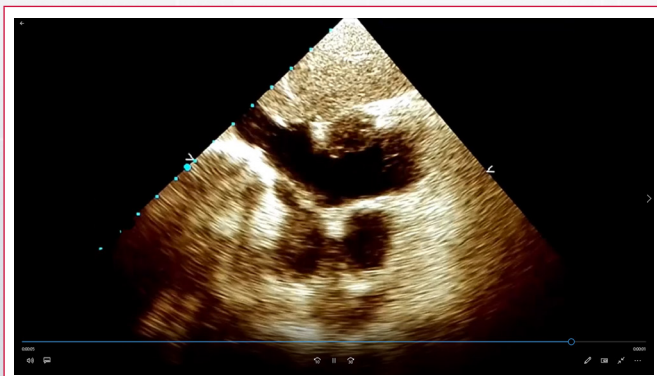
El diagnóstico se confirmó con el estudio inmunohistoquímico evidenciando IgG4 positivo en células plasmáticas (hasta 62 células IgG4/HPF) y relación IgG4/IgG0 40-50%. Además, se obtuvo un valor de complemento C3 bajo, pero IgG4 en valor normal sérico, datos que en conjunto confirmaron el diagnóstico de una enfermedad por IgG4 en arteria coronaria derecha y aorta.

La evolución postoperatoria fue desfavorable por arritmia ventricular recurrente, encefalopatía hipóxico-isquémica post-RCP y sepsis, falleciendo a los 15 días de su intervención quirúrgica.

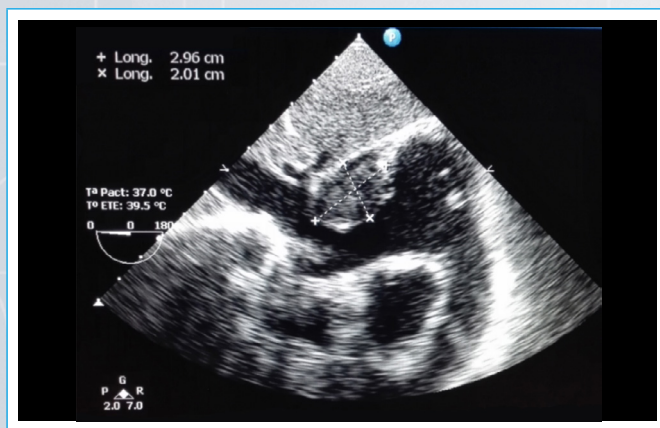
## Estudio por imagen



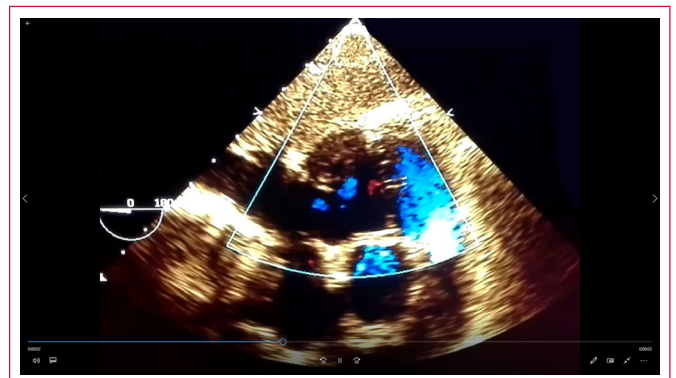
**Figura 1.** Electrocardiograma mostrando ritmo sinusal con alteración de la repolarización en cara inferior (D II y D III) sugestiva de isquemia



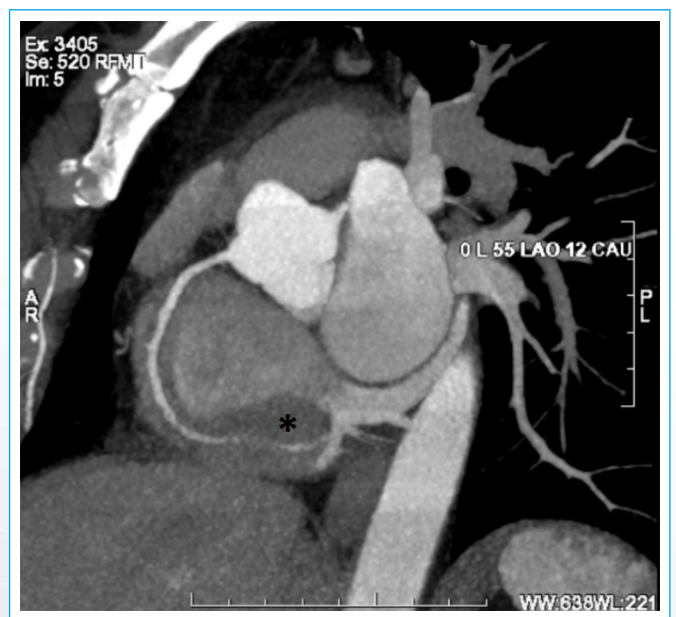
**Vídeo 1.** Ecocardiografía transesofágica bidimensional en ventana transgástrica a 0°, que muestra masa ovalada próxima a llegada de vena cava inferior y a válvula tricúspide



**Figura 2.** Imagen con las medidas de la masa



**Vídeo 2.** Ecocardiografía transesofágica bidimensional en ventana transgástrica a 0°, con Doppler color que muestra flujo en el interior de la masa

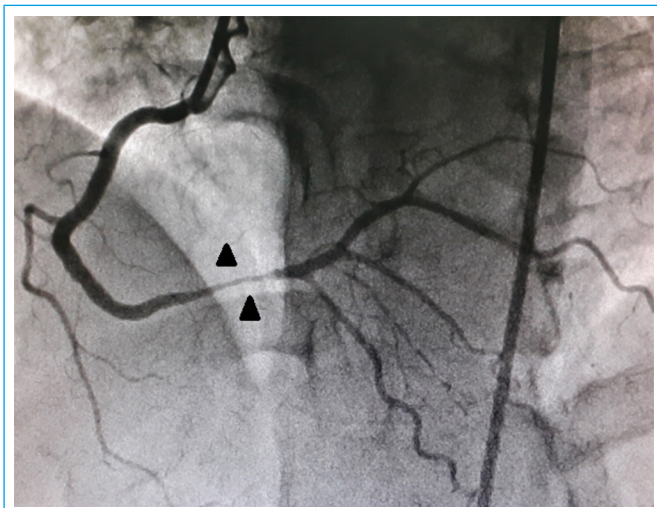


**Figura 3.** Angiotomografía con reconstrucción vascular y recorrido de arteria coronaria derecha donde se evidencia masa redondeada que rodea el tercio distal del vaso (*asterisco*)

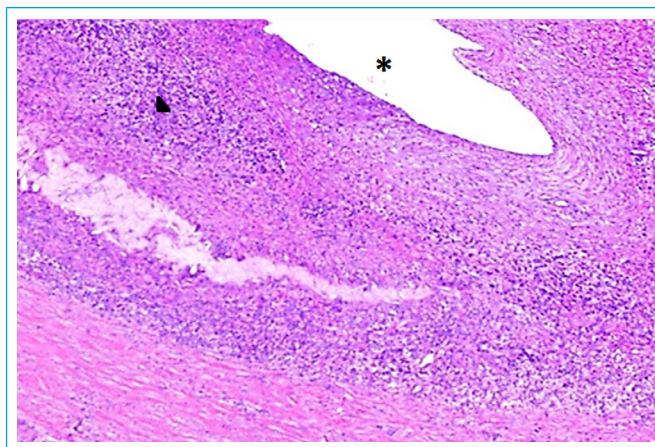


**Vídeo 3.** Angiotomografía con reconstrucción vascular y recorrido de arteria coronaria derecha donde se evidencia masa redondeada que rodea el tercio distal de la misma (*asterisco*)

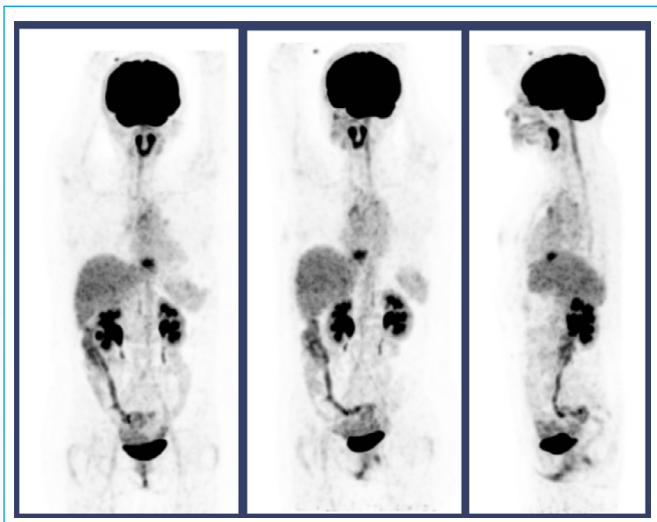




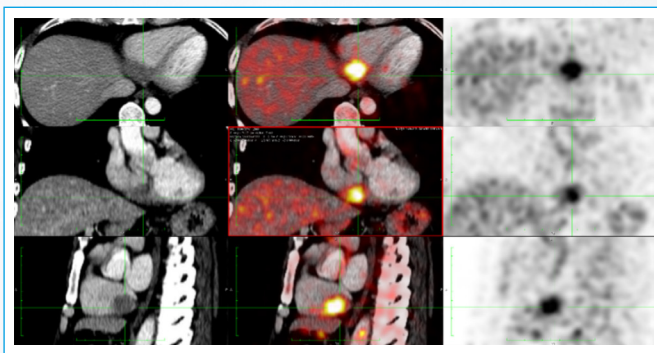
**Figura 4.** Coronariografía diagnóstica en vista oblicua anterior derecha que muestra la arteria coronaria derecha con buen calibre y desarrollo y sin una reducción significativa de la luz próxima a la rama descendente posterior (puntas de flecha)



**Figura 7.** Anatomía patológica de tumoración en surco auriculoventricular que muestra luz de arteria coronaria derecha (asterisco), hiperplasia fibrointimal y reemplazo parcial de la túnica media/túnica adventicia por severo infiltrado linfoplasmocitario (punta de flecha) a predominio de células plasmáticas, con presencia de patrón estoriforme (cortesía de EsSalud-Servicio de Anatomía Patológica de Instituto Nacional del Corazón. Lima, Perú)



**Figura 5.** Tomografía por emisión de positrones con tomografía multicorte (PET/TC) con reconstrucción de captación normal de contraste (FDG-glucosa) en cerebro, tejido tiroideo y sistema genitourinario. Existe una lesión hipermetabólica en surco auriculoventricular derecho en contacto con la aurícula derecha



**Figura 6.** PET/TC que muestra una masa hipermetabólica en surco auriculoventricular derecho alcanzado diámetro de 33 x 23 mm y SUV máx de 5,4 que incrementa en control tardío a 6,9. Este hallazgo es altamente sugestivo de enfermedad neoplásica activa (cortesía del Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen)

## Discusión

Los tumores cardíacos primarios son raros, con una incidencia desde 0,001% hasta 0,03%. Las manifestaciones clínicas son diversas, dependiendo de su localización y estirpe. Entre ellos se encuentran neoplasias benignas y malignas que pueden desarrollarse a partir de cualquier tejido cardíaco<sup>(1-2)</sup>. Los tumores primarios más frecuentes son los mixomas<sup>(1,2)</sup>, que habitualmente son benignos y se localizan en la aurícula izquierda, mientras que los tumores malignos son más raros, ocupando cavidades derechas; siendo el sarcoma el más frecuente.

La enfermedad relacionada con IgG4 es una entidad recientemente nominada para definir diversas enfermedades caracterizadas por infiltración linfoplasmocítica, que frecuentemente afectan al páncreas (pancreatitis autoinmunitaria), y a las glándulas salivales (enfermedad de Mikulicz), aunque pueden comprometer casi cualquier estructura de la anatomía humana<sup>(3,4)</sup>. Se estima que la prevalencia de la enfermedad por IgG4 en Japón es de 2,63-10,2 casos por millón de habitantes<sup>(5)</sup>, con una incidencia de 336-1.300 casos nuevos por año<sup>(5)</sup>.

El diagnóstico se basa en:

1. Lesión focal o difusa en uno o más órganos.
2. Concentraciones séricas de IgG4 > 135 mg/dl.
3. Histopatología compatible:
  - a) Infiltrado linfocitario y plasmocítico con fibrosis, sin infiltrado neutrófilo.
  - b) Infiltrado de plasmocitos IgG4 positivos mayor a 10 o proporción de células IgG4/IgG > 40%.
  - c) Fibrosis estoriforme o remolino y flebitis obliterativa.

El diagnóstico se realiza con el cumplimiento de alguna de las siguientes combinaciones de criterios<sup>(4)</sup>:

- 1 + 2.
- 1 + 3 (a + b).
- 2 + 3 (a + b).
- 3 (a + b + c + d).

Los estudios de imagen revelan aumento de tamaño del órgano afectado o compromiso fibrosante regional. Los niveles séricos de IgG4 no se encuentran elevados en la totalidad de los pacientes en los que se llega a un diagnóstico por biopsia<sup>(4)</sup>.

No existe un tratamiento específico, sin embargo, se utiliza un corticoide sistémico como primera línea, y se puede continuar con metotrexato, azatioprina o micofenolato, quedando rituximab para las recidivas<sup>(3-5)</sup>.

## Conclusión

Se presenta el caso de una tumoración intracardiaca con características altamente sugerentes de malignidad primaria, manifestándose como un infarto de miocardio, que finalmente fue una entidad tumoral por IgG4 con compromiso de la arteria coronaria derecha, con comportamiento maligno y desenlace fatal. Se trata de un caso muy raro sin precedentes para el equipo médico quirúrgico tratante.

## Ideas para recordar

- La ecocardiografía es la principal herramienta de ayuda al diagnóstico por imagen en la patología cardíaca.

- Los estudios funcionales son esenciales en la búsqueda y caracterización de una neoformación.
- La enfermedad por IgG4 es una entidad rara descrita recientemente y de la que se conoce aún poco, con compromiso de casi cualquier órgano y con comportamiento inesperado, aunque susceptible de tratamiento.

## Bibliografía

1. Amano J, Nakayama J, Yoshimura Y, Ikeda U. Clinical classification of cardiovascular tumors and tumor-like lesions, and its incidences. *Gen Thorac Cardiovas Surg* 2013; 61 (8): 435-447.
2. Abad C. Tumores cardiacos (I). Generalidades. Tumores primitivos benignos. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51 (1): 10-20.
3. Stone JH, et al. Editorial "IgG4-Related Disease." *International journal of rheumatology* 2013; ID 532612.
4. Umehara H, Okazaki K, Kawano M, et al. How to diagnose IgG4-related disease. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2017; 76: e46.
5. Lendecky-Velázquez M, Hernández-Delgado A. Enfermedad relacionada con IgG4. *Med Int Méx* 2019; 35 (2): 313-320.