

# Hemangioma cavernoso de aurícula derecha

ALEJANDRO HERSHSON\*, BEATRIZ ABUIN DE LEON, ALBERTO DEMARTINI, CELINA MORALES\*\*,  
GUILLERMO DIAZ STEFANI #, CARLOS QUIROGA MAYOR, ROBERTO FAVALORO\*\*#, RENE FAVALORO\*\*#

Hospital Carlos G. Durand. \*\* Fundación Favaloro. # Sanatorio Güemes, Buenos Aires

\* Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

Trabajo recibido para su publicación: 3/93. Aceptado: 5/93

Dirección para separatas: Avenida Juan B. Justo 4048, 7º "27", (1416) Capital Federal, Argentina

Paciente de sexo femenino, de 66 años, que consultó por dolor, pesadez y enfriamiento de miembros inferiores y dolor precordial inusual de 5 meses de evolución. El examen físico reveló pulso regular con extrasístoles que en el electrocardiograma se identificaron como supraventriculares. La radiografía de tórax mostró signos de agrandamiento de aurícula derecha y en el ecocardiograma se visualizó masa endocavitaria en esa cavidad, no móvil, adherida a la pared lateral. La tomografía computada indicó que dicha masa contactaba con aorta y arteria pulmonar; la resonancia magnética nuclear evidenció una rama de la arteria coronaria derecha en el interior de la masa y que la misma era infiltrante en una zona que contactaba con el tabique interventricular. La indicación fue tratamiento quirúrgico y se extirpó el tumor que se hallaba encapsulado, excepto en el sitio donde contactaba con el tracto de salida del ventrículo derecho y el tabique interventricular. Fueron resecados además 6 cm de coronaria derecha y se realizó un puente venoso a dicha arteria. Al quinto día del posoperatorio falleció con fallo de ventrículo derecho. La anatomía patológica reveló hemangioma cavernoso de aurícula derecha, tumor sumamente infrecuente del que se han relatado sólo 6 casos en la literatura mundial.

De acuerdo con Perlstein, las primeras descripciones de tumores del corazón fueron aquellas referidas por Bonetti en 1700 y Morgagny en 1762. En las últimas décadas, y con la llegada de los estudios ecocardiográficos y hemodinámicos, el diagnóstico en vida es más frecuente, siendo Green y Taber en 1959 quienes diagnosticaron por primera vez en vivo un rabiomioma del ventrículo derecho (VD).

## PRESENTACION DEL CASO

Paciente de sexo femenino, de 66 años, con antecedentes de arritmia cardíaca detectada 6 años atrás, no medicada. Consulta por dolor, pesadez y enfriamiento en miembros inferiores y precordialgia atípica de 5 meses de evolución. **Examen físico:** pulso irregular y pequeño, frecuencia cardíaca 80/minuto, tensión arterial 110/70, ruidos cardíacos hipofonéticos, pulsos periféricos conservados. **Electrocardiograma:** ritmo sinusal, extrasistolia supraventricular frecuente. **Radiografía de tórax:** cardiomegalia grado II y agrandamiento de aurícula derecha (AD) (fig. 1). **Ecocardiograma bidimensional:** masa endocavitaria en AD, no móvil, que ocupa casi toda la cavidad, adherida a la pared lateral y separada del tabique interauricular y el techo auricular. Dimensiones cavitarias y función ventricular normales. Los exámenes de laboratorio no revelan alteraciones significativas.

**Tomografía computada (TAC):** silueta cardíaca aumentada de tamaño y deformada a expensas de una formación sólida, irregular, que afecta las paredes de la AD, a predominio anterolateral, disminuyendo la luz en dicha



Figura 1

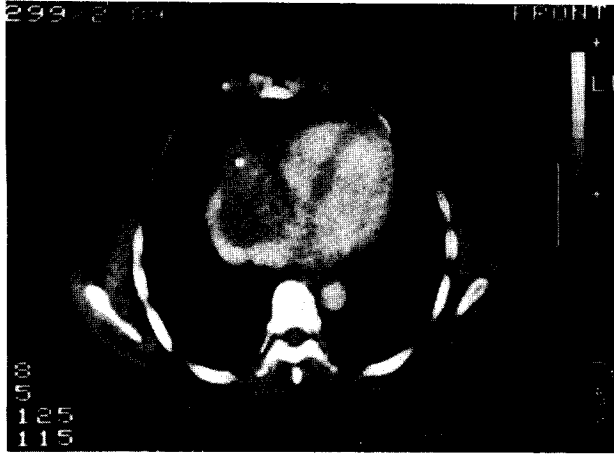


Figura 2

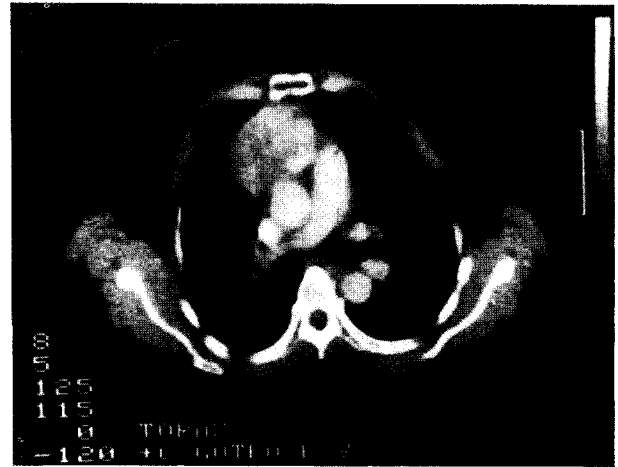


Figura 3

cavidad. La masa contactaba con la pared de la aorta y la arteria pulmonar. Las estructuras mediastínicas no mostraban infiltración o desplazamiento (figs. 2 y 3).

**Hemodinamia:** masa lobulada que ocupa las dos terceras partes de la AD, con irrigación propia a través de una rama de la coronaria derecha (CD). Las presiones intracavitarias son normales. **Resonancia magnética nuclear:** aumento de tamaño de la silueta cardíaca a expensas de la AD, con formación voluminosa, sólida y homogénea, fija en su pared lateral, que respetaba el tabique interauricular (SIA), con flujo endocavitario conservado en esa zona. Dicha masa comprimía el tronco de la arteria pulmonar (AP), la aorta ascendente y la cara anterior de la vena cava superior (VCS); se observaba una rama de la CD en su interior. El pericardio mostraba alteraciones en su línea de continuidad en su extremo cefálico y en su inserción diafragmática, sin una clara interfase de separación hística con el miocardio en toda su extensión (figs. 4 y 5). **Diagnóstico presuntivo:**

angiosarcoma de AD, motivo por el que se indica conducta quirúrgica.

**Cirugía:** se halló una gran masa irregular, con superficie lobulada color bordó, no adherida al pericardio y cubierta por epicardio, que ocupaba gran parte de la AD desde la orejuela a la VCS. Asentaba en el surco auriculoventricular derecho desplazando el tracto de salida del VD y el tabique hacia la izquierda, extendiéndose sobre la cara anterior de la aorta. El tumor fue resecado y es de destacar que estaba encapsulado, excepto en la zona que contactaba con el tracto de salida del VD y el tabique, donde no había plano de clivaje y estaba firmemente adherido.

Como el mismo estaba atravesado por la CD desde el ostium hasta el margen agudo del corazón, se resecaron 6 cm de la CD junto con la masa. Además se extrajo una parte de la pared libre de la AP que había sido reemplazada por la masa. En la AD la resección llegó hasta la valva septal de la tricúspide. La AP fue

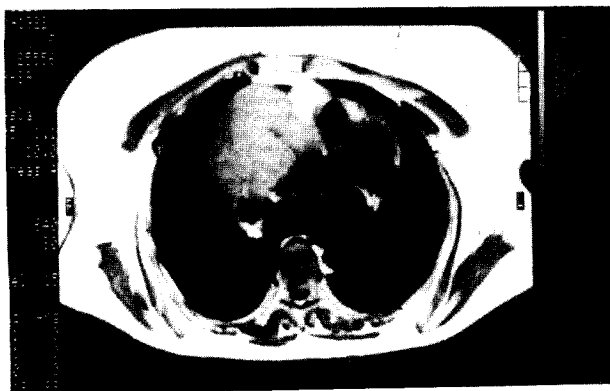


Figura 4



Figura 5

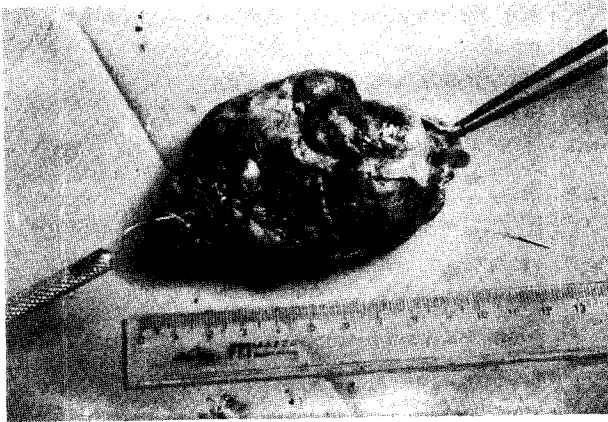


Figura 6

reconstruida con pericardio. Se realizó un puente venoso a la CD. El destete de la bomba fue dificultoso por fallo del VD y seis episodios de fibrilación ventricular. En el posoperatorio continuó con fallo del VD, anasarca e inestabilidad hemodinámica, falleciendo a los 5 días de la intervención.

**Anatomía patológica:** macroscópicamente se observó una formación irregular de 10 x 6 x 4 cm, de 142 g de peso, con una superficie externa multilobulada, lisa, color rojo violáceo, adherida a una porción de la orejuela de la AD. Se observó un segmento de CD atravesando la masa tumoral (fig. 6). Al corte presentó consistencia elástica, con una superficie multilobulada de aspecto alveolar, dividida por tractos conectivos finos, con zonas fibrosas de apariencia estrellada cercana a la aurícula y abundante contenido hemático. La microscopia correspondía a una neoformación mesenquimática típica, constituida por vasos de paredes delgadas y luces amplias, que contenían abundante sangre en su interior, revestidas por células endoteliales planas y continuas. Estos alternaban con sectores de células de paredes gruesas y luces estrechas. Resultó característico el escaso estroma observado, constituido por tejido conectivo en organización, con áreas de tejido conectivo maduro interpuesto (fig. 7). **Diagnóstico:** hemangioma cavernoso.

## DISCUSION

Los hemangiomas se clasifican de acuerdo con un patrón morfológico en capilares, cavernosos, intramurales y hemangioendotelomas. El hemangioma cavernoso es un tumor infrecuente, habiéndose relatado hasta el presente 6 casos a nivel cardíaco. El hemangioma se presenta en el 2,8 % de los tumores primitivos benignos del corazón según algunos autores, y en el 5 % según otros. Hasta 1987 se detectaron 36 casos en el mundo. Puede desarrollarse en el pericardio,

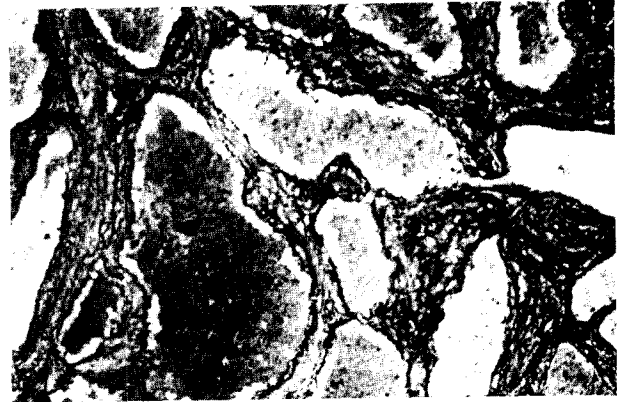


Figura 7

miocardio o las cavidades cardíacas.<sup>1,2</sup> En el pericardio tiene la particularidad de extenderse en superficie, produciendo a menudo hemopericardio y taponamiento cardíaco. Los hemangiomas intramurales asientan en el tabique interventricular y la pared posterior de aurículas y ventrículos.<sup>3</sup> Los endocavitarios se encuentran en VD, AD y AI. Cuando se hallan en el VD o el lado derecho del SIA, pueden simular una estenosis pulmonar infundibular. Este tipo puede producir muerte súbita. La localización auricular puede ser asintomática, sugerir la existencia de un mixoma, causar embolias u obstruir la VCS.

Los hemangiomas intramurales pueden causar compresión de las arterias coronarias, llegando a simular un IAM. En esta localización pueden producirse bloqueos auriculoventriculares. El tumor puede comprimir la AP y sus ramas produciendo insuficiencia cardíaca derecha. La presencia de dolor precordial es común al existir estas neoformaciones vasculares y es probable que se relacione con la compresión directa de una arteria coronaria.<sup>4,5</sup> Mc Allister y Fenoglio, sobre un total de 319 tumores cardíacos, encontraron 15 hemangiomas primarios. Este tumor, benigno desde el punto de vista histológico, puede comportarse como maligno por el volumen que puede alcanzar y la compresión e invasión de zonas vecinas.<sup>6</sup> Su curso es impredecible, ya que puede detener su evolución, avanzar o involucionar.<sup>7</sup> La autolimitación del tumor se produce por trombosis y fibrosis de los canales vasculares. Se los debe considerar quirúrgicos cuando no infiltran estructuras.<sup>8</sup>

## SUMMARY

This is a 66 years old female with the chief complaints of heaviness, coldness, pain in the lower extremities and

atypical chest pain of five months duration. Physical examen shows irregular pulse with extrabeats. EKG findings: supraventricular arrhythmia with frequent extrasystoles. X-ray thorax revealed dilated right auricle. Echocardiogram show an intracavitary non mobile, solid mass, fixed to the lateral wall of right auricle. CT scan show the same echocardiogram findings and it also shows that the mass was extending to the aorta and pulmonary artery. NMR revealed increased cardiac silhouette due to solid and homogeneous mass fixed to the lateral wall of right atrium compressing the pulmonary artery trunk, ascending portion of the aorta and the anterior wall of the superior vena cava. The NMR show that the RCA was completely surrounded by this mass wich appears to be infiltrating some of this structures. At surgery a solid homogeneous encapsulated mass of 10x6x4 cm was resected. It was seen that the tumor was infiltrating the outflow tract of the right ventricle and the interventricular septum. Six centimeter of the right coronary were resected and a by-pass procedure was performed to the distal right coronary artery. Five days after surgery the patient expired after been treated

agresively for right heart failure. Pathology findings: cavernous hemangioma of the right atrium. After checking all the world data only six cases of this type of rare tumor was found.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Tabry IF, Nassar VH, Rizk G et al: Cavernous hemangioma of the heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69: 415-420.
2. Hochberg LA, Robinson AI: Primary tumor of the pericardium involving the myocardium: surgical removal. *Circulation* 1950; 1: 805-808.
3. Rajs J, Edhag O, Harm T: Minute angiomatous alterations of the interatrial septum as a possible cause of sudden death, a report of four cases. *Heart and Lung* 1983; 12: 81-87.
4. Soberman MS, Plauth W, Winn KJ et al: Hemangioma of the right ventricle causing outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 307-309.
5. Warembourg H, Niquet G, Ribet M et al: Hemangiome du coeur. *La Presse Medicale* 1971; 79: 2073-2076.
6. Mc Allister MA, Fenoglio JJ: Tumors of the cardiovascular system. Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. *In: Atlas of Tumor Pathology (2nd series)*. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 1978.
7. Palmer TE, Tresch DD, Bouchek LI: Spontaneous resolution of a large, cavernous hemangioma of the heart. *Am J Cardiol* 1986; 58: 184-185.
8. Delaye J, Crassard P, Segneuric A et al: Les tumeurs primitives du ventricule droit. *Le Journal de Médecine de Lyon*. Abril 1972: 483-494.