

11205



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE
MEXICO**

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

**SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO**

**INCIDENCIA DE TUMORES CARDIACOS EN EL
HOSPITAL JUÁREZ DE MEXICO**

TESIS DE POSTGRADO

PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE

CARDIOLOGÍA

PRESENTA

DRA. REBECA MARTINEZ CAMACHO

DIRECTOR DE TESIS

DR. LUIS FAUSTO GARCIA MAYEN



MÉXICO, D.F. SEPTIEMBRE 2005

m. 341088



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Indice de contenidos de las bibliotecas de la
Unidad de Gestión de la Educación e Impreso el
contenido de los trabajos profesionales.

NOMBRE: Pabera Martínez
Camacho

FECHA: 16 Feb/05

FIRMA: 



SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO
DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA

INCIDENCIA DE TUMORES CARDIACOS EN EL HOSPITAL JUÁREZ DE

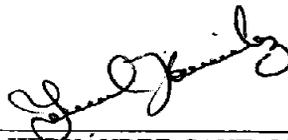
MÉXICO
HJM-992/04.07.21



[Handwritten signature]
SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO
DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA
PRESIDENTE DEL COMITÉ DE INVESTIGACION
DIRECCIÓN DE ENSEÑANZA

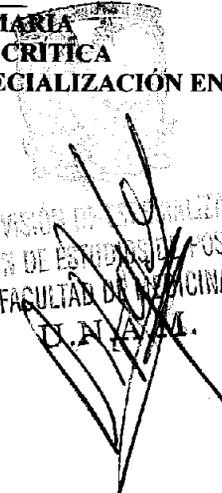


SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO
DIVISION DE ENSEÑANZA
DR. JORGE ALBERTO DEL CASTILLO
JEFE DE LA DIVISION DE ENSEÑANZA



DR. ISMAEL HERNÁNDEZ SANTAMARÍA
JEFE DE LA DIVISION DE MEDICINA CRÍTICA
TUTOR DEL CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION EN
CARDIOLOGIA

SUBDIVISION DE INVESTIGACION
DIVISION DE ENSEÑANZA POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.





**SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO
DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA**

**INCIDENCIA DE TUMORES CARDIACOS EN EL HOSPITAL JUÁREZ DE
MÉXICO
HJM-992/04.07.21**

**DR. LUIS FAUSTO GARCIA MAYEN
JEFE DE SERVICIO DE CARDIOLOGÍA
ASESOR DE TESIS**

**DR. ALFONSO VAZQUEZ MARTINEZ DE VELAZCO
JEFE DE LA DIVISIÓN DE MEDICINA CRITICA
COLABORADOR DE TESIS**

**DR. LEOBARDO VALLE MOLINA
ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA
COLABORADOR DE TESIS**



**SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO
DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA**

**INCIDENCIA DE TUMORES CARDIACOS EN EL HOSPITAL JUÁREZ DE
MÉXICO
HJM-992/04.07.21**

**DR. LUIS MANUEL LOPEZ GOMEZ
JEFE DEL SERVICIO DE ECOCARDIOGRAFÍA
COLABORADOR DE TESIS**

**DRA REBECA MARTINEZ CAMACHO
MEDICO RESIDENTE DE CARDIOLOGÍA
DE QUINTO AÑO**

AGRADECIMIENTOS

A DIOS

A ti en primer lugar por darme la vida y avivar mi Espíritu y porque ahora se que siempre has estado conmigo.

A MIS PADRES

Por tantas y tantas cosas que podría mencionar....

Por amarme, apoyarme en todo, por confiar en mí, por hacerme sonreír y alojarme entre sus brazos todavía. Los amo.

A MIS MAESTROS

Por otorgarme su amistad, y compartir conmigo su sabiduría, por su confianza mil gracias.

A MIS COMPAÑEROS

Por las experiencias compartidas día a día, por su compañía, por las risas compartidas, y por hacer de mi estancia una experiencia inolvidable.

A MIS PACIENTES

Mil gracias por confiar en mí, por dejar que mi conocimiento creciera con ustedes, por enseñarme la humildad, y la paciencia.

A TI

Porque confiaste en mí, compartiste mis secretos, me apoyaste en todo y avivaste mi espíritu.

Dra. Rebeca Martínez Camacho



INDICE

Pag.

- 1. MARCO TEORICO.....	1
- 2. DELIMITACION DEL PROBLEMA	30
3. METODOLOGÍA.....	32
- 4. RESULTADOS.....	33
5. DISCUSIÓN.....	44
6. BIBLIOGRAFÍA.....	46

MARCO TEORICO

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardiacos se dividen en primarios y secundarios o metastásicos, estos últimos son unas 20 a 40 veces más frecuentes que los primarios.

Los tumores cardiacos primarios se originan en las capas del corazón (pericardio, miocardio o endocardio) y del tejido conjuntivo no especializado del mismo.

Los tumores cardiacos secundarios son metástasis de un tumor extracardiaco diseminado a través de los vasos sanguíneos y/o linfáticos. También se puede producir extensión directa de un tumor cercano, sobre todo mediastínico, o de otros órganos mediante la propagación del tumor dentro de los vasos sanguíneos.

Los carcinomas son el principal origen de las metástasis cardiacas, seguidos de los tumores cardiacos hematológicos.

La primera descripción de un tumor cardiaco primario fue realizada por Realdo Colombo en 1559, y los avances en el diagnóstico tecnológico y el rápido progreso de la cirugía cardiovascular han facilitado el diagnóstico y tratamiento quirúrgico.

El primer diagnóstico ecocardiográfico de un tumor intracardiaco se realizó en 1959.

En 1954 Crafoord, en Suecia fue el primero en remover con éxito un mixoma auricular izquierdo bajo cirugía con circulación extracorpórea.

CLASIFICACIÓN Y FRECUENCIA

Los tumores primarios de corazón son poco comunes con un rango de incidencia entre 0.002% a 0.1%, se han publicado múltiples series de casos que muestran distintas incidencias que van de 0.0017% a 0.19% en series de autopsias no seleccionadas, 0.0017 a 0.28 % y 0.05% en otras; la incidencia clínica de estos tumores es de aproximadamente 1 en 500 cirugías cardíacas, sin embargo estas referencias son antiguas, y actualmente se encuentran con mayor frecuencia publicaciones al respecto. lo que indica que es una enfermedad frecuente, pero no excepcional, como se consideraba previamente.

Aproximadamente el 75 a 80% de los tumores primarios son benignos y de éstos, mas del 50% son mixomas, siendo éste el tumor benigno más frecuente en adultos. El 25% son malignos y la mayor parte corresponde a sarcomas y dentro de estos en orden decreciente el angiosarcoma, rabdomyosarcoma, fibrosarcoma, seguidos del mesotelioma y linfoma.

En edad pediátrica el 86% de los tumores primarios benignos corresponden a rabdomyoma, teratomas, o fibromas mientras que los malignos son el rabdomyosarcoma, fibrosarcoma, el teratoma maligno y los sarcomas neurogénicos.

Se han publicado múltiples series de casos, que muestran distintas proporciones de tipo de tumor según se trate de series de autopsia, de cirugía, o de material remitido a centro de referencia, y en función de si valoran población pediátrica o general.

Se presenta la clasificación de los tumores cardíacos, mencionados en forma descendente según su frecuencia de presentación.

TUMORES PRIMARIOS DE CORAZÓN Y PERICARDIO

<i>TUMORES PRIMARIOS BENIGNOS</i>	<i>TUMORES PRIMARIOS MALIGNOS</i>
Mixoma	Sarcomas
Rabdomioma	Angiosarcoma
Fibroma	Rabdomiosarcoma
Fibroelastoma papilar	Fibrosarcoma
Lipoma	Osteosarcoma
Hemangioma	Sarcoma neurogénico
Mesotelioma del nodo A-V	Leiomiomasarcoma
Teratoma	Liposarcoma
Quiste Broncogénico	Sarcoma sinovial
Quiste pericárdico	Mesotelioma
Quiste hidatídico	Linfoma maligno
Tumores endocrinos	Timoma maligno
Tumor tiroideo	Teratoma maligno
Paraganglioma	
Otros: harmatoma, leiomioma, linfangioma, neurofibroma, swanoma, granuloma de células plasmáticas	

Según el Registro Nacional de Tumores Cardiacos, publicados por la Sociedad española de cardiología en 1999:

TUMOR	FRECUENCIA
BENIGNOS	
MIXOMA	65.3%
RABDOMIOMA	8.1%
QUISTE PERICARDICO	5.4%
FIBROELASTOMA	3.4%
HEMANGIOMA	2.7%
MESOTELIOMA DEL NODO AV	2%
LIPOMA	1.4%
FIBROMA	0.7%
MALIGNOS	
ANGIOSARCOMA	4.8%
LINFOMA	2%
RABDOMIOSARCOMA	1.7%
LEIOMIOSARCOMA	0.7%
MIXOSARCOMA	0.7%
HISTIOSARCOMA MALIGNO	0.7%

FISIOPATOLOGÍA

La localización del tumor es el principal factor fisiopatológico, seguido en importancia del tamaño y del tipo (benigno o maligno). Los tumores intracavitarios muestran tendencia a embolizar y ocluir los vasos y las válvulas. Los tumores del lado izquierdo suelen embolizar hacia la circulación sistémica produciendo estenosis mitral y aórtica, con las consiguientes consecuencias hemodinámicas, en tanto que los del lado derecho embolizan a la circulación pulmonar y pueden obstruir las válvulas tricúspide y pulmonar, produciendo insuficiencia cardiaca derecha, hipertensión pulmonar y oclusión de las venas cavas.

produciendo insuficiencia cardíaca derecha, hipertensión pulmonar y oclusión de las venas cavas.

Los tumores intramiocárdicos producen insuficiencia cardíaca y arritmias.

Los tumores pericárdicos pueden producir derrames, que a veces son hemorrágicos, y pueden cursar con taponamiento, síndrome de pericarditis constrictiva, o constricción de los grandes vasos.

Todos los tumores cardíacos pueden producir muerte súbita por varios mecanismos:

- Arritmias
- Émbolos en la arteria coronaria o distales
- Taponamiento
- Rotura cardíaca
- Obstrucción Valvular
- Insuficiencia cardíaca

Algunos tumores (mixomas; sarcomas, tumores endocrinos) producen síntomas generales, por liberación de productos tumorales, como interleucina-6, factor de necrosis tumoral, y factores neuroendocrinos.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Pueden ser asintomáticos u ocasionar sintomatología diversa y variada por ello ha sido denominado “el gran simulador”, ya que puede presentarse casi con cualquier síntoma clínico. En general, los tumores benignos se localizan en el lado izquierdo del corazón y tienen un crecimiento lento. Los tumores malignos se localizan con mayor frecuencia en cavidades derechas, tienen tendencia a metastatizar, infiltrar el miocardio y mediastino, provocar hemopericardio, dolor torácico y crecer rápidamente.

Los tumores cardíacos producen una amplia gama de datos sistémicos: fiebre, caquexia, malestar general, artralgias, fenómeno de Raynaud, erupción cutánea, hipocratismo digital. hasta llegar a presentar embolismo sistémico y pulmonar.

Los síntomas cardíacos dependen de la localización del tumor, pero en muchos casos la primera manifestación del mismo es la muerte súbita.

CARACTERÍSTICAS

- Los tumores cardiacos primarios son muy poco frecuentes.
- El 80% de los tumores son benignos, pero pueden producir complicaciones incapacitantes o mortales.
- La presentación clínica es variada y suele ser confusa, siendo siempre posible la muerte súbita.
- Los tumores pueden afectar las tres capas del corazón, aunque la afección endocárdica es infrecuente.
- Los tumores metastásicos más frecuentes en la autopsia son los carcinomas de pulmón y mama.

Miocardopatía

La infiltración de las paredes ventriculares puede producir una insuficiencia cardiaca congestiva o imitar una miocardopatía restrictiva o hipertrófica.

Presentan miocardopatía los pacientes con tumores que infiltran los ventrículos, como los sarcomas, y entre los benignos, el rabiomioma y el fibroma. Pueden provocar insuficiencia cardiaca, dolor torácico y, por invasión del tejido de conducción; arritmias auriculares, ventriculares o bloqueo cardiaco con muerte súbita.

Los tumores miocárdicos pueden crecer mucho antes de producir síntomas, son frecuentes todo tipo de arritmias y su naturaleza orienta sobre la localización del tumor (bloqueo de rama, taquicardia ventricular y fibrilación ventricular entre los que infiltran la pared ventricular).

Los tumores quísticos del nodo AV o los angiomas pueden producir un bloqueo cardiaco completo.

Afección pericárdica

Los tumores pericárdicos producen dolor torácico, disnea, y signos de pericarditis constrictiva o taponamiento.

Aparece derrame pericárdico hemático que es bastante característico de los angiosarcomas, sarcomas en general y neoplasias cardiacas secundarias. La presencia de un taponamiento cardiaco por hemopericardio puede ser el primer signo de una neoplasia cardiaca primaria o

secundaria. La infiltración pericárdica y la pericarditis son típicas del mesotelioma pericárdico y de las neoplasias malignas primarias o secundarias.

Episodios tromboembólicos

Los episodios tromboembólicos son la primera manifestación de las masas intracavitarias en el 60% de los casos, es característico de los tumores del corazón izquierdo, especialmente del mixoma auricular izquierdo, aunque otros tumores benignos o malignos también lo pueden producir. Las embolias son de fragmentos de tumor o de trombo sobreañadido. Los territorios afectados son las arterias cerebrales que cursan con convulsiones o ictus como síntoma inicial. También se producen embolias en las arterias renales, bifurcación iliaca, las extremidades inferiores, los troncos supraaórticos y las arterias coronarias.

La embolización sistémica de material neoplásico puede producir metástasis tumoral o destrucción de las paredes arteriales con formación de pseudoaneurismas, hecho descrito en los mixomas auriculares izquierdos. Los tumores intracavitarios del corazón derecho, especialmente el mixoma auricular, pueden provocar embolias pulmonares de repetición, con riesgo de infarto pulmonar, hipertensión pulmonar y cor pulmonare.

Obstrucción valvular e intracavitaria

Los tumores intracavitarios izquierdos, especialmente los pediculados, como algunos mixomas de aurícula izquierda, pueden moverse en diástole hacia la válvula mitral ocasionando obstrucción al flujo auriculoventricular con síncope o muerte súbita. Los tumores intracavitarios derechos, especialmente el mixoma auricular derecho, pueden obstruir la válvula tricúspide de forma idéntica a lo que ocurre en el lado izquierdo. Los tumores intracavitarios izquierdos pueden producir compromiso en el llenado ventricular (mixoma o fibrosarcoma de la aurícula izquierda u otros) provocando síntomas de disnea de esfuerzo, ortopnea, disnea paroxística nocturna y edema agudo de pulmón, lo que plantea en ocasiones problemas de diagnóstico diferencial con la estenosis mitral. Los tumores

intracavitarios derechos pueden causar síntomas de insuficiencia cardíaca derecha con elevación de la presión venosa hepatomegalia de estasis, ascitis y edemas maleolares. Los tumores intramurales (rabdomioma, fibroma o tumores malignos) pueden causar obstrucción en el tracto de salida ventricular derecho y ocasionar insuficiencia cardíaca derecha o bien obstrucción en el tracto de salida ventricular izquierdo provocando insuficiencia cardíaca izquierda, síncope y dolor torácico.

Trastornos del ritmo y de la conducción

Los tumores miocárdicos pueden crecer mucho antes de producir síntomas, son frecuentes todo tipo de arritmias y su naturaleza orienta sobre la localización del tumor (bloqueo de rama, taquicardia ventricular y fibrilación ventricular entre los que infiltran la pared ventricular). Si el tumor afecta el tejido de conducción puede ocasionar arritmias auriculares del tipo de fibrilación, flutter o taquicardia supraventricular; el rabdomioma suele asociarse a taquicardia supraventricular. También se producen arritmias ventriculares como taquicardia ventricular o fibrilación ventricular. Igualmente se puede producir bloqueo auriculoventricular con posibilidad de muerte súbita, tal es el caso de los tumores quísticos del nodo AV o los angiomas.

Síndrome constitucional

El síndrome constitucional puede observarse en cualquier tumor cardíaco, aunque es muy frecuente en los malignos y en el mixoma puede verse en un 20-80% de los casos. Consiste en un cuadro variable de astenia, anorexia, pérdida de peso, febrícula, leucocitosis, anemia, aumento de la velocidad de sedimentación, caquexia, malestar general, artralgias, hipergammaglobulinemia, policitemia, trombocitosis, trombocitopenia y fenómeno de Raynaud, erupción cutánea. No se sabe la causa y se han observado mixomas asociados a títulos altos en sangre de interleucina 6, anticuerpos anticardiacos o anticuerpos antineutrófilo. In vitro, la interleucina 6 induce la síntesis de proteína C reactiva, amiloide sérico A, macroglobulina alfa-2 y fibrinógeno por hepatocitos humanos. Este

síndrome inespecífico puede hacer confundir esta afección con neoplasias de otra localización, infecciones ocultas o enfermedades del colágeno.

DIAGNÓSTICO GENERAL

Clínica

Los síntomas clínicos pueden orientar al diagnóstico, pero de forma muy imprecisa, ya que los tumores cardíacos pueden dar signos y síntomas variados según su localización y naturaleza. Lo importante es la sospecha clínica ante pacientes con una determinada sintomatología que no cuadra bien con una enfermedad cardiológica concreta.

La exploración física es poco específica, pero encontrar signos cardíacos en un paciente sin antecedentes de patología de este tipo y que presenta además síntomas generales y episodios embólicos obliga a realizar estudios cardiológicos.

En los tumores intracavitarios se detectan alteraciones a la auscultación. Los tumores de la aurícula izquierda, sobre todo los mixomas, pueden producir un primer ruido cardíaco alto, un soplo holosistólico o diastólico que sugieren valvulopatía mitral. Sin embargo un segundo ruido cardíaco alto con intervalo PR normal y sin soplo diastólico deben sugerir un tumor, sobre todo cuando se produce un ruido diastólico precoz (plop tumoral).

En el ventrículo derecho, pueden producirse signos de disfunción de la válvula tricúspide, además de un tercer ruido cardíaco y un retraso del componente pulmonar el segundo. En el Ventrículo izquierdo, un soplo sistólico puede indicar estenosis de la válvula aórtica.

Electrocardiograma

Puede ser normal o con cambios inespecíficos en la repolarización. Pueden verse arritmias auriculares o ventriculares, así como bloqueos. Si está afectado el pericardio aparece bajo voltaje en las derivaciones cuando hay la presencia de derrame.

Radiografía de tórax

También puede ser normal, o puede observarse alteración o crecimiento de la silueta cardíaca (fibromas o rabdomiomas), derrame pericárdico (angiosarcoma, tumores malignos o tumores metastásicos), signos de hipertensión venocapilar pulmonar (mixomas de la aurícula izquierda o tumores intracavitarios izquierdos), calcificación (mixoma o fibroma) o datos de embolismo pulmonar (mixoma de la aurícula derecha).

En general se pueden presentar varios signos, que comprenden:

- alteraciones en el contorno del corazón
- cambios en el tamaño global
- crecimiento de alguna de las cavidades
- alteraciones de la vascularidad pulmonar
- calcificación intracardiaca

Ecocardiografía

Es en general el mejor método diagnóstico. El ecocardiograma en modo M detecta bien el mixoma auricular izquierdo y otros tumores intracavitarios. El ecocardiograma bidimensional tiene más sensibilidad para la detección de tumores intracavitarios e intramurales y el ecocardiograma con Doppler permite diagnosticar las consecuencias hemodinámicas a nivel auriculoventricular, así como detectar gradientes. La

ecocardiografía transesofágica (ETE) aporta una gran definición de las cavidades cardiacas permitiendo el diagnóstico de tumores pequeños no visualizados con el ecocardiograma 2D.

La ecocardiografía bidimensional transtorácica, y más recientemente, la transesofágica permiten detectar tumores pequeños, medirlos, determinar su localización, tipo de unión a la pared y valorar su movilidad. Estas técnicas permiten diagnosticar los tumores cardiacos intrauterino y diferenciarlos de los trombos.

Los mixomas de la aurícula izquierda se clasifican de acuerdo a su aspecto ecocardiográfico:

- CLASE I: son pequeños y sobresalen (prolapsan por la válvula mitral)
- CLASE II: son pequeños y no sobresalen
- CLASE III: son grandes y sobresalen
- CLASE IV: son grandes y no hacen prolapso

Imágenes con isótopos radiactivos

Se ha empleado la gammagrafía controlada de volumen sanguíneo para identificar los tumores auriculares, ventriculares e intramurales. La ventriculografía isotópica se utiliza poco en la actualidad, y estaría indicada cuando el ecocardiograma no aporta claramente el diagnóstico, en especial en los tumores intramurales ventriculares.

Cateterismo cardíaco y exploración hemodinámica

El cateterismo cardíaco y la angiografía coronaria no son necesarias en todos los casos de tumores, sin embargo hay varias circunstancias en las que está indicado: 1) la valoración con estudios no invasivos no ha sido adecuada para definir la ubicación del tumor o su inserción, 2) no se han observado adecuadamente las cuatro cavidades cardiacas, 3) es

probable la existencia de un tumor cardíaco maligno, o 4) pueden existir otras lesiones cardíacas además del tumor, que dicten otra decisión quirúrgica.

Está indicado en casos seleccionados con un deficiente diagnóstico por ecocardiograma, necesidad de explorar las coronarias (pacientes con factores de riesgo coronario y tumor sobreañadido) y coexistencia de otra cardiopatía. Si el diagnóstico del tumor cardíaco se ha realizado correctamente por ecocardiografía, en general no es necesario recurrir al cateterismo cardíaco. En las tumoraciones intracavitarias puede incluso ser un riesgo sobreañadido por la posibilidad de traumatismo tumoral, disgregación y embolización de material neoplásico.

Los principales datos angiográficos en pacientes con tumores cardíacos son:

- Compresión o desplazamiento de las cavidades cardíacas o de los vasos de gran calibre
- Deformación de las cavidades cardíacas
- Defectos de llenado intracavitario
- Variaciones notables en el grosor del miocardio
- Derrame pericárdico
- Alteraciones locales en el movimiento de la pared

Tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear

Proporcionan una gran información, no sólo del corazón sino también del mediastino y de toda la cavidad torácica. En los mixomas no es necesario realizarlas, ya que el diagnóstico se realiza bien por ecocardiografía. Su indicación principal son los tumores con sospecha de invasión mediastínica y en las neoplasias cardíacas malignas.

TUMORES CARDÍACOS PRIMITIVOS BENIGNOS

Mixoma

Representa el tumor cardíaco benigno más frecuente del adulto, representa más de la mitad de los tumores benignos resecados en los adultos. Es más frecuente en el sexo femenino y edad adulta (30-60 años), aunque se han descrito casos en el neonato, infancia y ancianos. Generalmente es único, aunque también hay formas de aparición múltiple. Existe una forma de mixoma familiar que se transmite de forma autosómica dominante y que puede representar hasta el 7% de los casos. Las formas familiares tienen la característica de presentarse en pacientes jóvenes, ser múltiples y poder recurrir tras la extirpación quirúrgica, y se asocian con diversos tumores endocrinológicos; se puede asociar a lentiginosis o nevus pigmentado, fibroadenoma mixoide mamario, adenoma de hipófisis y tumores testiculares. El síndrome de Name (nevus, mixoma auricular, neurofibroma mixoide y efélides) y el síndrome de Lamb (lentiginosis, mixoma auricular y nevus azul) representan formas de mixoma «complejo» o familiar.

En más del 75% de los casos se origina en la superficie septal de la aurícula izquierda, por encima del agujero oval. Es menos frecuente en la aurícula derecha o ventrículos. La localización más habitual es en la aurícula izquierda y después en la aurícula derecha, biauriculares, ventrículo derecho, ventrículo izquierdo, válvula aórtica, cava inferior y múltiples asentamientos. Los mixomas es un tumor intracavitario, móvil que puede ser sésil o pediculado, esféricos o polipoideos, generalmente con una base de implantación. El tamaño es variable (1-15 cm), habitualmente mide 5-6 cm y en casos de localización en la aurícula izquierda puede ocupar casi toda la cavidad. Su forma es redonda o polipoide, de color blanco-gris, su superficie es lisa y brillante, y de una consistencia blanda y gelatinosa con zonas de hemorragia o trombosis.

El índice actual de recidiva es del 1 al 5%. Las causas de recurrencia tumoral son extirpación incompleta, implantación tumoral perioperatoria, embolización y origen

múltiple del tumor. En raras ocasiones el mixoma puede calcificarse, sobreinfectarse o sufrir una transformación maligna.

Histológicamente se trata un tumor que deriva de las células mesenquimales multipotenciales del subendocardio. El diagnóstico se efectúa al observar los patrones característicos de células “lipídicas” embebidos en una matriz mixoide rica en mucopolisacáridos en la que se detectan unas células poligonales características con un citoplasma eosinofílico. Las células poligonales pueden aparecer en forma de estrella o nido y pueden ser multinucleadas. En el estroma pueden verse linfocitos, células plasmáticas, fibras reticulares, colágeno, fibras elásticas y células musculares lisas.

En el estudio con microscopio electrónico de barrido se aprecia cómo el tumor está cubierto de endotelio y posee hendiduras también recubiertas de endotelio, característica que los diferencia bien de los trombos organizados.

Generalmente el diagnóstico de mixoma cardíaco se lleva a cabo bajo microscopia con tinción con hematoxilina-eosina. En casos seleccionados puede recurrirse a técnicas de inmunohistoquímica que pueden ofrecer una tinción positiva al factor VIII, vimentina,

En general, la tríada sintomática de presentación más habitual es insuficiencia cardíaca, cuadro inespecífico y embolización. El mejor método diagnóstico es el ecocardiograma, especialmente el ecocardiograma 2D y el ETE, que permiten la visualización dinámica del tumor, su asentamiento y sus relaciones.

Sin tener en cuenta la sintomatología clínica, la posibilidad de complicaciones como muerte súbita, embolización, metastatización, etc. hace que el diagnóstico clínico de un mixoma sea indicación de cirugía.

Rabdomioma

Es el tumor cardíaco benigno más frecuente en la edad pediátrica, representa el 55% de los casos infantiles y suele diagnosticarse intrauterino o antes del primer año de vida. Los

rabdomiomas son hamartomas y se originan en los miocitos cardiacos embrionarios. Habitualmente se encuentra en el espesor del músculo cardíaco y suelen afectar a los ventriculos con mayor frecuencia que las aurículas y septo, pero nunca a una válvula cardíaca. En un 50% de los casos tumoración protruye intracavitariamente. En más de un 90% de los casos es de aparición múltiple y en un 30-60% de las ocasiones se asocia con esclerosis tuberosa. Se trata de un tumor más o menos circunscrito, pero no encapsulado, firme, de color pardo claro lobulado, cuyo tamaño cuyo tamaño oscila entre unos milímetros y centímetros y puede llegar obstruir a las cavidades cardiacas.

Microscópicamente las células del rabdomioma son grandes, vacuoladas y de forma ovoide y característicamente están cargadas de glucógeno. Aunque no muy abundantes, siempre se encuentra alguna célula en forma de araña (spider cell), característica de este tipo de tumores, que son unas células con un citoplasma central del que salen unas prolongaciones hasta la membrana celular; el núcleo es central o periférico.

Inmunohistoquímicamente presentan una reacción positiva a la mioglobina, actina, desmina, y vimentina.

Fibroma

Es el segundo tumor mas frecuente en los niños (10% de los casos).. Es de rara presentación y puede aparecer en cualquier edad y sexo. Casi todos aparecen antes de los 10 años de edad, y alrededor del 40% se diagnostican en menores de un año.

Se trata de un tumor de tejido conectivo que deriva de los fibroblastos. Su tamaño es variable 3 a 10cm e incluso mayor. De color gris oscuro, no encapsulado, circunscritos. Es un tumor intramural, generalmente único y que afecta aurículas y ventriculos pero principalmente la pared libre anterior del ventriculo izquierdo o en el tabique interventricular y con menos frecuencia la pared posterior del ventrículo izquierdo o en el derecho. Es una neoformación benigna infiltrativa, que desplaza y atrapa al miocardio adyacente. Microscópicamente, se aprecia una proliferación de tejido fibroso con

fibroblastos mezclado con tejido fibroso de colágeno y fibras elásticas. Se pueden observar focos de degeneración quística y calcificación, escasos vasos y fibras miocárdicas atrapadas o degeneradas. Por su carácter infiltrativo puede invadir el tejido de conducción ocasionando arritmias cardíacas o muerte súbita.

Fibroelastoma papilar

Es otro tipo de tumor cardíaco intracavitario, benigno que representa en 15% de los tumores resecados en los adultos. Puede aparecer en cualquier edad, aunque es más habitual en el adulto. Deriva del endocardio y está constituido por papilas delgadas que crecen en alguna de las válvulas cardíacas o en el endocardio adyacente. Las válvulas cardíacas aórtica o mitral son las más frecuentemente afectadas y menos frecuentemente la tricúspide, pulmonar, septo interventricular o septo interauricular. Macroscópicamente es un tumor adherido al endocardio por un corto pedículo y que presenta, de forma característica, unas prolongaciones papilares en forma de anémona. Generalmente es único, aunque puede ser de localización múltiple. Histológicamente es un tumor de unos 3 o 4 cm, cubierto de endotelio, que rodea un centro de tejido conectivo laxo constituido por una matriz de mucopolisacáridos, células musculares lisas, fibras colágenas y fibras elásticas. Pueden ser asintomáticos y descubrirse en la autopsia o detectarse por ecocardiografía. Los sintomáticos pueden embolizar u ofrecer signos de obstrucción al flujo intracardiaco.

Lipoma

Es un tumor de rara observación. Representan aproximadamente el 10% de todas las neoplasias cardíacas y el 14% de los tumores cardíacos benignos. Hasta la fecha poco más de 70 casos de lipomas han sido descritos. Se presenta por igual en ambos sexos y puede aparecer a cualquier edad. Puede localizarse en el miocardio, subendocárdio, pericardio visceral o pericardio parietal. Su tamaño es variable, de 1 a 15 cm o más

llegando a ser publicado un caso de resección quirúrgica de un lipoma de 4,8 kg. La mayor parte sésiles y de origen subendocárdico. Un 25% de ellos son intramusculares. Están frecuentemente localizados en la aurícula derecha y ventrículo izquierdo y son raros en el aparato valvular.

Generalmente son causa de arritmia, pero la mayor parte de los casos son asintomáticos diagnosticándose de manera *post mortem*. Los tumores subendocárdicos con extensión intracarvitaria provocan síntomas característicos de insuficiencia cardíaca derecha. Pueden hacer embolia o hipertensión pulmonar. Las lesiones son encapsuladas compuesta de células maduras de grasa y tejido fibroso (fibrolipoma), tejido mixoide (mixolipoma), vasos sanguíneos (angiolipoma), células miocárdicas (miolipoma) y ocasionalmente células adiposas fetales. Pueden ser asintomáticos o producir síntomas por invasión o compresión de estructuras vecinas. El diagnóstico clínico es por ecocardiografía, tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear. El tratamiento es la resección quirúrgica, con o sin circulación extracorpórea .

La hipertrofia lipomatosa del septo interauricular es una entidad diferente, que consiste en una proliferación de tejido adiposo en el interior del tabique interauricular. Se define como una infiltración grasa mayor de 2cm de espesor el septum auricular. Estas lesiones protuyen la mayor parte de las veces en la aurícula derecha. Es más frecuente en adultos de edad avanzada, en el sexo femenino y en obesos. Puede cursar con arritmias cardíacas por invasión del tejido de conducción.

Hemangioma

Es una proliferación benigna de células endoteliales que generalmente forma una especie de canales llenos de sangre. El hemangioma cardíaco es un tumor poco frecuente. Puede aparecer a cualquier edad y no se detecta predilección de sexos. Dependiendo del lugar de asentamiento causará o no sintomatología clínica. Puede situarse en cualquier cámara cardíaca, epicardio o pericardio. Histológicamente es igual a un hemangioma de localización extracardíaca. Microscópicamente puede tratarse de un hemangioma capilar,

con proliferación de estructuras capilares recubiertas de células endoteliales planas con mínimo estroma, de un hemangioma cavernoso, con proliferación de canales vasculares recubiertos de células endoteliales planas con abundante tejido conectivo entre los canales vasculares, o de un hemangioendotelioma, que recuerda al hemangioma capilar, pero en él los espacios vasculares están recubiertos de células endoteliales redondeadas o multilaminares.

Actualmente, el hemangioendotelioma se considera un tumor intermedio, entre el benigno hemangioma y el maligno angiosarcoma. Existen varias formas histológicas y el hemangioendotelioma histiocitoide es una variedad descrita en el corazón. El diagnóstico clínico de presunción se puede realizar con ecocardiograma, cateterismo cardíaco, tomografía axial computada y resonancia magnética. Su tratamiento es quirúrgico, mediante resección tumoral bajo circulación extracorpórea.

Mesotelioma del nodo auriculoventricular

También ha sido denominado tumor quístico benigno del nodo auriculoventricular, linfangioendotelioma, tumor poliquístico congénito y tumor del tejido de conducción. Es un tumor benigno que deriva de restos de células mesoteliales atrapadas en la región del nodo auriculoventricular durante el desarrollo embrionario. Se trata de pequeñas tumoraciones de menos de 15 mm que se encuentran en el septo interauricular en la región del nodo auriculoventricular. Son más frecuentes en las dos primeras décadas de la vida y en el sexo femenino. Microscópicamente el tumor está compuesto de unas formaciones poliquísticas recubiertas de células poligonales y entre los quistes se detectan nidos celulares con unas células de núcleo ovoide que en ocasiones presentan una indentación característica. Entre los quistes y nidos celulares hay un estroma denso con fibras colágenas, elásticas y mastocitos. Ultraestructuralmente el tumor es muy parecido al adenoma de testículo o de ovario. Según su localización cursan con bloqueo auriculoventricular o con taquicardia ventricular. Dependiendo de la forma de expresión clínica deben ser tratados con implantación de marcapasos o con desfibrilador implantable.

Teratoma

También ha sido denominado quiste dermoide intrapericárdico o quiste broncogénico intrapericárdico. Contiene elementos de las tres capas germinales del corazón. Son más frecuentes en la edad pediátrica y en el sexo femenino. Pueden ser grandes y llegar a medir hasta 15 cm, generalmente son de localización extracardiaca y se encuentran adheridos a la base de la raíz aórtica o de la arteria pulmonar. Histológicamente reproducen tejidos derivados de las tres capas germinales del corazón endodermo, ectodermo y mesodermo. En el microscopio óptico se pueden observar restos de tejido pancreático, tiroideo, hematopoyético, muscular, intestinal, óseo y cartilaginoso. Infrecuentemente tiene potencial para malignizarse. Deben ser tratados quirúrgicamente con resección del tumor bajo circulación extracorpórea.

Quiste broncogénico

Contiene elementos que derivan del mesodermo y del endodermo. Son formaciones quísticas de 1,2 cm de diámetro que generalmente se hallan sumergidas en el miocardio, aunque en ocasiones pueden protruir intracavitariamente o hacia el saco pericárdico. No se conoce con exactitud el origen, aunque probablemente se trate de un proceso de emigración o secuestro embrionario de tejido del árbol respiratorio en el miocardio. Histológicamente las formaciones quísticas reproducen tejido bronquial y los quistes aparecen cubiertos por epitelio columnar o cuboide. La pared de los quistes contiene cantidades variables de tejido muscular liso, cartilago, tejido fibroso denso, nódulos linfoides y glándulas seromucinosas. Deben ser tratados mediante tratamiento quirúrgico bajo circulación extracorpórea.

Quiste pericárdico

También denominado quiste mesotelial, constituye el tumor pericárdico benigno más frecuente. Representa alrededor del 7% de los tumores de mediastino. Su tamaño es variable, de 2-3 a 15 o más cm. Son uni o multilobulados y si se comunican con el saco

pericárdico se denominan divertículos pericárdicos. Aproximadamente el 50% o más se localizan en el borde cardíaco derecho, seguidos por los que asientan en el lado izquierdo del corazón y los situados en otras localizaciones. Histológicamente son quistes recubiertos de una capa de células mesoteliales en un estroma de tejido conectivo y en su interior contienen un líquido claro. La mayor parte de los casos son asintomáticos y se descubren en una radiografía simple de tórax. Los pacientes deben recibir tratamiento quirúrgico sin circulación extracorpórea, con un riesgo operatorio mínimo y un resultado satisfactorio y sin recidiva.

TUMORES CARDÍACOS PRIMARIOS MALIGNOS

Los tumores cardiacos primitivos malignos representan aproximadamente el 25% de los tumores cardiacos primarios. Según McAllister y Fenoglio se clasifican en:

- a) sarcomas que a su vez se subdividen en angiosarcoma, rbdomiosarcoma, fibrosarcoma, osteosarcoma, sarcoma neurogénico, leiomiosarcoma, liposarcoma y sarcoma sinovial
- b) mesotelioma
- c) linfoma
- d) teratoma maligno
- e) timoma.

Los más frecuentes son los sarcomas y dentro de éstos, en orden decreciente, el angiosarcoma, rbdomiosarcoma y fibrosarcoma, seguidos del mesotelioma y linfoma.

TUMORES PRIMARIOS MALIGNOS

Sarcomas

- Angiosarcoma
- Rbdomiosarcoma
- Fibrosarcoma
- Osteosarcoma
- Sarcoma neurogénico
- Leiomiosarcoma
- Liposarcoma
- Sarcoma sinovial

Mesotelioma

- Linfoma maligno
- Timoma maligno
- Teratoma maligno

CARACTERÍSTICAS

1. Generalmente asientan en las cámaras cardíacas derechas
2. Tienen configuración y forma variable pero sobre todo polipoide, infiltrativa o intracavitaria.
3. Son más frecuentes en la tercera, cuarta o quinta décadas de la vida.
4. mas frecuente en el sexo masculino.
5. Tienen crecimiento rápido con carácter infiltrativo o invasivo de estructuras mediastínicas y torácicas.
6. Gran tendencia a producir metástasis a distancia especialmente en pulmón, riñón, hígado, glándulas suprarrenales y hueso.

SARCOMAS

Dentro de la infrecuencia de los tumores cardíacos primitivos malignos, los sarcomas son los más habituales y dentro de ellos en orden decreciente los más comúnmente encontrados son el angiosarcoma, rabdomiosarcoma y fibrosarcoma.

Angiosarcoma

También ha sido denominado hemangioendotelioma maligno, hemangioendoteliosarcoma, hemangiosarcoma y hemangioendotelioblastoma. Es una neoplasia constituida por células malignas que forman unos canales vasculares característico. Es el tumor cardíaco primitivo maligno más frecuente. Es mas frecuente en el sexo masculino y puede presentarse a cualquier edad, especialmente entre los 20 y 50 años. La aurícula derecha es la cámara

cardíaca más frecuentemente afectada y después el ventrículo derecho y pericardio. Los angiosarcomas, desde el punto de vista histológico, son muy heterogéneos, con variaciones dentro del mismo tumor. Básicamente, están compuestos de proliferaciones anormales de células malignas que forman espacios o canales vasculares, muchos de estos tumores también contienen focos de áreas sólidas y células fusiformes y ocasionalmente están compuestos casi enteramente de láminas de células anaplásicas redondeadas o fusiformes.

La tinción de reticulina reafirma el patrón vascular básico de este tipo tumoral. Los indicadores más importantes de tumor vascular maligno son la presencia de espacios vasculares anastomosados, focos de formación de penachos y células fusiformes en combinación con pleomorfismo, anaplasia y mitosis. Desde el punto de vista inmunohistoquímico no existe ningún marcador específico, algunos casos son positivos al anticuerpo frente al antígeno del factor VIII, Ulex europeus y CD34 (antígeno de las células progenitoras hematopoyéticas). Una de las pruebas de mayor especificidad es el hallazgo de anticuerpos frente CD31 (moléculas de células endoteliales para la adhesión de plaquetas).

Rabdomiosarcoma

El rabdomiosarcoma cardíaco es un tumor primario maligno que tiene especial tendencia a desarrollarse en el varón, si bien puede desarrollarse en ambos sexos. Es el segundo tumor cardíaco maligno en orden de frecuencia. Se puede presentar a cualquier edad, aunque es más frecuente entre los 30 y los 50 años. Es una neoplasia cardíaca maligna compuesta de células musculares de tipo estriado. Otras denominaciones de este tumor son rabdomioblastoma, miosarcoma y rabdomioma maligno. Puede localizarse en cualquier cámara o estructura cardíaca. En el 60% de las presentaciones el tumor afecta a múltiples localizaciones y un 50% de los casos tienen invasión del pericardio. La mayor parte de la tumoración es intraparietal pero puede protruir hacia el exterior o intracavitariamente invadiendo las válvulas cardíacas y cavidades auriculares y ventriculares. La mayor parte de las veces se trata de una neoplasia extensa que afecta a gran parte del corazón y/o pericardio. Generalmente es un tumor nodular, blando y con necrosis central. El hallazgo de rabdomioblastos es fundamental a la hora de asegurar el diagnóstico. Para el diagnóstico

de certeza con mucha frecuencia deben utilizarse técnicas de inmunohistoquímica, con muchos marcadores, entre los cuales los más utilizados son la positividad a la actina y la desmina. Generalmente produce síntomas clínicos inespecíficos desde el principio, frecuentemente del tipo de fiebre, anorexia, pérdida de peso, disnea de grandes esfuerzos

En cuanto al tratamiento se ha abogado por el trasplante cardiaco en estadios iniciales, o por extirpación de la masa tumoral combinada con irradiación y quimioterapia, pero el pronostico es malo y la supervivencia corta, contándose esta por semanas o meses.

Fibrosarcoma

Es un tumor mesenquimal maligno que deriva de los fibroblastos. Se trata de una neoformación de tipo nodular o infiltrativa que se puede presentar en cualquier localización cardíaca. Histológicamente consta de células en huso o fusocelulares con núcleos de bordes romos y citoplasma alargado. Con respecto a la inmunohistoquímica, el fibrosarcoma presenta reactividad a la vimentina y al colágeno tipo I, y el histiocitoma fibroso maligno generalmente presenta reactividad a la vimentina, alfa-1-antitripsina, alfa-1-antiquimotripsina, KP1 (CD68), factor XIIIa, ferritina, proenzima del factor XIII y, en ocasiones, a la desmina y lisozimsa.

Leiomiomasarcoma

Es derivado de las células musculares lisas, de rara presentación. Histológicamente consta de unas células elongadas con núcleos terminados en bordes romos. Inmunohistoquímicamente, presentan reactividad a la vimentina, actina, miosina, desmina, laminina y colágeno tipo IV. Además, las células musculares lisas (normales y neoplásicas) reaccionan positivamente a algunos anticuerpos monoclonales antiqueratina .

Representan alrededor del 5-10% de los sarcomas de tejidos blandos. Histológicamente son bastante parecidos y se distinguen por su localización en tres categorías:

leiomiomas de tejidos blandos profundos (retroperitoneo y abdomen), leiomioma de la piel y tejido cutáneo y leiomioma de origen vascular .

Liposarcoma

Desde el punto de vista histológico, este tumor se clasifica de la siguiente forma: liposarcoma bien diferenciado, liposarcoma mixoide, liposarcoma de células redondas y liposarcoma pleomórfico. El aspecto fundamental en este tumor es la presencia de lipoblastos, que son células mononucleadas o multinucleadas con una o varias vacuolas en el citoplasma cargadas de grasa. Inmunohistoquímicamente, los adipocitos y lipoblastos se tiñen positivamente con vimentina y proteína S100 y algunos lipoblastomas con fibra muscular lisa presentan reacción a la actina. El liposarcoma cardíaco es un tumor infiltrativo y con potencial metastásico.

Mesotelioma

Es el tumor primitivo maligno del pericardio más frecuente. Es una neoplasia maligna del pericardio parietal o visceral que deriva de las células mesoteliales. Es más frecuente en varones y se puede presentar en cualquier edad, aunque es más habitual en adultos. No se ha encontrado una correlación entre la exposición a asbestos y el desarrollo de mesotelioma pericárdico. Generalmente el tumor es difuso y afecta al pericardio parietal y visceral; puede invadir el epicardio pero no se extiende al endocardio y cámaras cardíacas. En pocas ocasiones la tumoración es localizada. Histológicamente se caracteriza por su regularidad celular y variabilidad histológica. Histoquímicamente la gran mayoría de casos presentan una tinción positiva con oro coloidal o azul alcian. La tinción con PAS es generalmente positiva pero se vuelve negativa después de la digestión con diastasa. La tinción con mucicarmín es negativa. Las células del mesotelioma presentan siempre reacción positiva a la queratina, frecuentemente a la vimentina, antígeno epitelial de membrana, componente de la membrana basal y proteína S100 y a veces a la desmina. No existe ningún marcador

que asegure con certeza el diagnóstico de mesotelioma. Algunos patólogos han encontrado en este tumor una reacción específica positiva frente al antígeno K1, otros han encontrado una reacción o expresión a la trombomodulina, p53 y marcadores genéticos del tumor de Wilms tipo I. Los mesoteliomas pueden, además, producir gonadotropina coriónica, aspecto que los diferencia de los adenocarcinomas.

Generalmente el paciente tiene signos de derrame pericárdico (hemopericardio) y constricción pericárdica. El drenaje pericárdico alivia los síntomas y la pericardiectomía total con extirpación completa de la neoplasia es virtualmente imposible. Los tratamientos con quimioterapia y radioterapia pueden alargar la vida de los pacientes.

Linfoma

El linfoma cardíaco primario afecta sólo al corazón y pericardio o primariamente al corazón y pericardio. Son extraordinariamente infrecuentes, y representan alrededor del 0.25% de los tumores en series de autopsias. Se trata generalmente de linfomas extraganglionares de tipo B. Son más habituales en pacientes inmunodeprimidos, como los infectados por el VIH o los pacientes sometidos a trasplantes. El diagnóstico se lleva a cabo mayoritariamente en la autopsia, y se han referido unos pocos casos tratados y con corta supervivencia. Puede afectar a las aurículas, ventrículos y pericardio, y también la posibilidad de invasión del septo interventricular y de alguna válvula cardíaca. En general, son tumores no localizados. Macroscópicamente aparecen múltiples nódulos de un tamaño variable de 0,5 a 4 cm de color blanco-gris que están infiltrando las estructuras cardíacas. Inmunohistoquímicamente los linfomas tipo B presentan reactividad a CD 20, MB 2 y MB 1 y los linfomas tipo T a CD3 y CD45RO.

La clínica es variable y depende de la extensión y localización del tumor. El diagnóstico exacto se realiza por biopsia directa o por punción transpericárdica. El pronóstico es pésimo, con escasa supervivencia en los pacientes diagnosticados ante mortem. La terapéutica antitumoral con ciclofosfamida, dexorubicina, vincristina y prednisona ha logrado la remisión tumoral y supervivencias de, por lo menos, 18 y 12 meses.

TRATAMIENTO

La extirpación quirúrgica es el mejor tratamiento para la mayor parte de los tumores cardíacos benignos y en muchos casos esto permite la curación completa. La cirugía permite la resección parcial o total del tumor, la mejoría o desaparición de los síntomas, la exploración de estructuras adyacentes y, sobre todo, la posibilidad de realizar biopsias amplias y tipificar el tumor. En los tumores benignos el tratamiento quirúrgico es muchas veces radical, eliminando la neoformación y proporcionando una cura permanente, aunque puede producirse recidiva tumoral (mixomas).

Los rhabdomiomas, si son asintomáticos y sin compromiso hemodinámico, no deben ser operados, ya que pueden degenerar espontáneamente. Los casos sintomáticos con compromiso al flujo intracardíaco tienen que ser intervenidos realizando bajo circulación extracorpórea una extirpación parcial o total de la masa tumoral. Los fibromas sintomáticos deben intervenirse quirúrgicamente bajo circulación extracorpórea con un riesgo en general considerable. Se realiza extirpación total o parcial del tumor y sustitución de la parte reseçada con parche de material sintético. En casos irreseçables y sintomáticos debe considerarse el trasplante cardíaco. El fibroelastoma papilar puede ser asintomático y descubrirse en la autopsia o detectarse como hallazgo por ecocardiografía. Los sintomáticos pueden embolizar u ofrecer signos de obstrucción al flujo intracardíaco. Deben ser tratados mediante resección completa del tumor y a veces de la válvula adyacente.

La técnica y táctica operatoria varía ampliamente según el tumor a tratar: los tumores benignos de pericardio y los tumores puramente intrapericárdicos (lipoma) pueden extirparse sin circulación extracorpórea, los tumores intracavitarios (mixoma, fibrosarcoma o fibroelastoma papilar), los tumores intramurales (rhabdomioma, fibroma, quiste hidatídico o sarcomas) y en general el resto de los tumores requieren el uso de la circulación extracorpórea. Los pacientes son intervenidos por estereotomía media y bajo circulación extracorpórea se extirpa el tumor al completo y su base de implantación. En los asentados en la aurícula izquierda se abre esta cámara y se extrae el tumor al completo con una pequeña pastilla de septo interauricular que contenga la inserción del pedículo de

implantación; bastantes cirujanos llevan a cabo un abordaje biauricular para extraer el tumor auricular izquierdo y la zona de septo interauricular interesada. En los mixomas de otra localización se abre la cámara cardíaca correspondiente o que proporcione mejor acceso quirúrgico y se extirpan el tumor y la zona de endocardio donde se inserta. La mortalidad operatoria es variable y depende de la presencia de enfermedades concomitantes, cardiopatía asociada o necesidad de cirugía combinada; en general es baja (0-5%) y puede oscilar entre el 0% y el 12.5%.

Los tumores malignos tienen mucho peor pronóstico y la cirugía es casi siempre paliativa para mejorar la sintomatología y alargar unos meses la supervivencia. Durante la intervención, el cirujano debe evitar la manipulación excesiva de la neoformación por el riesgo de diseminación y tratar siempre de efectuar una resección completa y, si ésta no es factible, realizar una exéresis lo más amplia posible. Si existe afectación tumoral en las válvulas cardíacas, en las arterias coronarias o en la pared miocárdica (aurículas, ventrículos, septo interauricular o interventricular) se realiza, además de la escisión tumoral, recambio valvular, bypass coronario o reconstrucción parietal o septal con parche de pericardio o Dacron. En situaciones especiales de tumor benigno sintomático irresecable y tumor maligno sin invasión local o metástasis, el trasplante cardíaco ortotópico es la única alternativa. Se ha publicado un caso de autotrasplante cardíaco en un tumor no resecable con métodos de cirugía convencional. El trasplante cardiopulmonar en bloque estaría teóricamente indicado en casos muy seleccionados de tumores cardíacos con afectación de venas pulmonares u otras estructuras del árbol respiratorio, siempre que sea técnicamente realizable y reúna los requisitos clínicos de indicación de trasplante

El tratamiento quirúrgico en los tumores cardíacos malignos permite la extirpación tumoral parcial o total y sobre todo la biopsia y tipificación histológica del tumor. El propósito de la cirugía es intentar la escisión tumoral completa, máxima resección posible, reconstrucción cardíaca y toma de material suficiente para biopsia. No obstante, el carácter infiltrativo, metástasis, agresividad tumoral y recurrencias de la neoplasia, hacen que la mortalidad operatoria (hospitalaria) sea alta, la supervivencia al año baja y los resultados alejados muy desfavorables con contados casos de cirugía curativa. Algunos tumores malignos requieren un tratamiento multidisciplinario con radioterapia y, sobre todo,

quimioterapia postoperatoria, esta última especialmente indicada en el linfoma cardíaco primario.

TUMORES CARDÍACOS SECUNDARIOS O METASTÁSICOS

Los tumores cardíacos secundarios o metastásicos son unas 20-40 veces más frecuentes que los tumores cardíacos primitivos benignos y malignos. Su incidencia en autopsias de pacientes con neoplasia generalizada es variable y oscila entre el 10 y el 20%. Las metástasis cardíacas son más frecuentes en los carcinomas con respecto a los sarcomas, aparecen generalmente en enfermos de más de 50 años y la afectación por sexos es aproximadamente igual. Cualquier neoplasia puede ocasionar metástasis en el corazón o en el pericardio, aunque resulta más frecuente la invasión tumoral aislada o combinada en el pericardio. El melanoma tiene gran tendencia a causar metástasis en el corazón y se considera que el 50% o más de estos tumores las ocasionan. Los carcinomas, sarcomas, linfomas, leucemia y otras neoformaciones pueden producir metástasis cardíaca, las neoplasias con mayor índice de afectación cardíaca o pericárdica son el carcinoma broncogénico, carcinoma de mama y los carcinomas de mediastino. Las neoformaciones a partir del sistema nervioso central son las únicas que no ocasionan metástasis en el corazón o en el pericardio. Las vías de diseminación para metastatizar el corazón y pericardio son las siguientes en orden decreciente:

- a)* diseminación por vía hematógena. Se produce embolización de material tumoral que metastatiza en pericardio y corazón; algunos tumores se extienden directamente al interior de la AD como ciertos carcinomas de riñón, hepatoblastoma, sarcoma de vena cava inferior y otros.
- b)* diseminación linfática. Se establece una diseminación retrógrada del tumor a partir de linfáticos del mediastino, bastante habitual en el carcinoma de pulmón, mama y otros carcinomas.
- c)* contigüidad. Hay una invasión neoplásica por extensión tumoral directa, como en el carcinoma de esófago, pulmón, mama y otros del mediastino y tórax.

Lo más habitual es que las metastasis sean múltiples y diseminados por corazón y pericardio; la metástasis aislada es excepcional. Los carcinomas provocan metástasis en forma de nódulos múltiples, pequeños, blanquecinos, de consistencia dura y que histológicamente son iguales que el tumor primario. Los sarcomas causan metástasis en forma de infiltración difusa.

Para el diagnóstico, los ecocardiogramas transtorácico, bidimensional y transesofágico son el primer paso diagnóstico. La TAC y la RMN torácicas son fundamentales para constatar el tumor secundario y, sobre todo, para analizar otras estructuras del mediastino y del tórax. La única forma de asegurar el diagnóstico es la punción pericárdica o biopsia directa de la tumoración

En casos de derrame pericárdico significativo o taponamiento cardíaco se realizan ventana y drenaje pericárdico. En general, ante un tumor cardíaco secundario no suele plantearse una cirugía cardíaca radical.

INCIDENCIA DE TUMORES CARDIACOS EN EL HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO

DELIMITACION DEL PROBLEMA

Establecer la incidencia de tumores cardiacos en adultos en un periodo de 10 años en el Hospital Juárez de México

OBJETIVO GENERAL

Establecer la incidencia, distribución según edad, genero, presentación clínica, e histológica de esta patología.

METODOLOGÍA

Se incluyeron todos los pacientes adultos que fueron diagnosticados con tumor cardiaco mediante estudio ecocardiográfico transtorácico y/o transeesofágico en el Hospital Juárez de México desde marzo de 1994 a julio de 2004.

Se revisaron todos los expedientes clínicos de los pacientes detectados con tumor cardiaco mediante estudio ecocardiográfico, independientemente de su diagnostico y sintomatología.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

FECHA	ACTIVIDAD
FEBRERO A JUNIO 2004	REVISIÓN BIBLIOGRAFICA Y REALIZACIÓN DE MARCO TEORICO
JUNIO A AGOSTO 2004	REVISION DE EXPEDIENTES
AGOSTO 2004	ANÁLISIS DE RESULTADOS Y CONCLUSIONES

RESULTADOS

Fueron realizados un total de 13,024 estudios ecocardiográficos en un total de 10 años.

Encontrando un total de 19 casos con tumor cardiaco por estudio ecocardiográfico en adultos y una incidencia de 0.15% del total de tumores cardiacos (primarios y secundarios), y una incidencia de 0.091% para tumores cardiacos primarios (benignos y malignos), por estudios ecocardiográficos realizados.

Con edades que abarcaban desde los 19 hasta los 62 años de edad con una media de 40.3 años; 6 (31.5%) hombres y 13 (68.4%) mujeres.

La edad mas frecuente de presentación fue de la cuarta a la sexta década de la vida (tabla 1 y figura 1, 2, 3)

DISTRIBUCIÓN SEGÚN EDAD Y SEXO

EDAD	HOMBRES	%	MUJERES	%
16-20			1	
21-30	1		2	
31-40	1		3	
41-50	2		3	
51-60	2		3	
61-70			1	
TOTAL	6	31.5	13	68.4

Tabla 1.

En la tabla 2. se identifican a los pacientes, por edad, sexo, diagnostico ecocardiográfico inicial, y diagnostico definitivo localización de la tumoración cardiaca y tratamiento otorgado.

DATOS DE LOS PACIENTES DETECTADOS CON TUMOR CARDIACO POR ESTUDIO ECOCARDIOGRAFICO DE 1994 - 2004

	S	EDAD	DIAGNOSTICO POR ECOCARDIOGRAMA	DIAGNOSTICO DEFINITIVO	TRATAMIENTO QUIRURGICO	LOCALIZACIÓN
1	f	32	Masa en auricula derecha	leiomioma	Si	AD
2	f	34	Pb mixoma	Mixoma	Si	AI
3	m	48	Derrame pericardico	rabdmiosarcoma	No, Fallecio previo a la cx	VI
4	f	51	Mixoma	Mixoma	Si	AI
5	f	43	masa en AD	Metástasis de Linfoma	no	AD
6	f	23	Masa tumoral	Mixoma	si	AI
7	f	58	Masa tumoral en AD	No determinado	No acepto	AD
8	f	42	Mixoma AI	Mixoma	Si	AI
9	f	43	Mixoma AI	Mixoma	Si	AI
10	f	21	Mixoma AD	No determinado	Otro	AD
11	m	21	Mixoma en VD	No determinado	Otro	VD
12	f	62	Tumoración en VD	Metástasis por cáncer renal	No	VD
13	m	52	Fibroelastoma VI	No determinado	No	VI
14	f	54	Mixoma	Mixoma	Si	AI
15	f	31	Masa tumoral en VI	Metástasis por cáncer mamario	No	VI
16	m	31	Pb mixoma de AD	Mixoma	si	AD
17	f	19	Tumoración en AI mas embarazo	Leiomiomasarcoma	Si	AI
18	m	52	Derrame pericardico tumoración en cavidades derechas	Metástasis linfoma no hodgkin	no	Infiltración a Cavidades derechas
19	m	49	Tumoración en cavidades derechas	Metástasis de origen no determinado	no	Infiltración a Cavidades derechas

Tabla 2. Otro: Fueron pacientes que posterior al diagnostico ecocardiográfico, no acudieron para manejo posterior.

La sintomatología al momento del estudio ecocardiográfico fue variada, teniendo mayor frecuencia de presentación la insuficiencia cardiaca con 63% (12 casos), seguida en frecuencia de diaforesis 36.8% (7 casos), derrame pericardico 21% (4 casos) (Tabla 3. Grafica 4)

Los eventos vasculares cerebrales se presentaron en 4 casos (21%) pacientes, en 3 casos fue la manifestación inicial detectándose posteriormente mixoma auricular, un caso presento episodios de isquemia cerebral transitoria durante su hospitalización (metástasis por linfoma).

Algunos pacientes presentaron cambios electrocardiográficos manifiestos por isquemia subepicardica, en todos los casos fue en la cara anterior sin relación con dolor torácico, y sin tener elevación enzimática.

El derrame pericardico se identifico en 4 pacientes, 2 con inestabilidad hemodinámica que ameritaron punción pericárdica, observándose hemopericardio (rabdomiosarcoma, linfoma).

SÍNTOMAS AL MOMENTO DEL ESTUDIO ECOCARDIOGRAFICO

SÍNTOMAS	CASOS	FRECUENCIA %
Sin síntomas	1	5.2
Disnea / falla cardiaca	12	63.1
Embolias cerebrales	4	21.0
Hipocratismo	2	10.5
Arritmias	1	5.2
Diaforesis	7	36.8
Sincope	1	5.2
Dolor torácico	2	10.5
Bloqueo cardiaco	0	0
Síndromes coronarios o ekg con cambios	4	21.0
Derrame pericardico	4	21.0
Muerte súbita	0	0

Tabla 3

La localización cardiaca fue mas frecuente en la aurícula izquierda con 7 casos (37%), de estos 6 casos correspondieron a mixomas y 1 a leiomiomas en una mujer embarazada que recibió tratamiento quirúrgico.

En aurícula derecha se presentó un leiomioma, que recibió tratamiento quirúrgico, 1 caso con metástasis de linfoma, y en dos casos no se determinó el tipo de tumor ya que un paciente no aceptó el tratamiento quirúrgico y en otro caso ya no acudió posterior al diagnóstico ecocardiográfico.

En ventrículo izquierdo se presentó un caso con fibroelastoma en el tracto de salida del ventrículo izquierdo que no ameritó tratamiento quirúrgico por no presentar síntomas, únicamente se da seguimiento. Un caso de tumor primario maligno por rhabdomyosarcoma, en el cual se identificó derrame pericárdico con inestabilidad hemodinámica, por pericardiocentesis se encontró hemopericardio, se programó para pericardiectomía sin embargo falleció antes del procedimiento quirúrgico, en el estudio anatomopatológico se identificó tumoración en ventrículo izquierdo que correspondió a rhabdomyosarcoma; el último caso correspondió a metástasis de cáncer de mama.

Ventrículo derecho con 4 tumores encontrados, que correspondieron a 3 (15.7%) malignos por metástasis de cáncer renal, otro de metástasis de linfoma, y 1 en el que no fue determinado el sitio por encontrarse totalmente diseminado. (tabla 4, grafica 5 y 6)

LOCALIZACIÓN CARDIACA

	Benignos	Malignos *	No determinado	Total	%
Aurícula Izquierda	6	1		7	37
Aurícula Derecha	2	1	2	5	21
Ventrículo Izquierdo	1	2		3	15.7
Ventrículo Derecho		3	1	4	21
Total	9	7	3	19	

Tabla 4. No determinado: Pacientes que presentaban tumor primario y que no recibieron tratamiento quirúrgico.

* Se incluyen primarios y secundarios

DISCUSIÓN

Este es un estudio retrospectivo, transversal, no experimental, en el que fueron incluidos todos los pacientes adultos con diagnóstico de tumor cardíaco por estudio ecocardiográfico transtorácico y/o transesofágico, encontrando una incidencia de tumores cardíacos general (primarios y secundarios) de 0.15%, y de 0.091% para tumores primarios (benignos y malignos), estando acorde con lo reportado en la literatura (0.0017 a 0.28%).

Sin embargo el estudio tiene algunas limitantes por tratarse de una muestra pequeña de estudio, 13, 024 estudios ecocardiográficos realizados, es una muestra que no es representativa de la población de nuestro país, segundo, porque los múltiples estudios reportados en la literatura son basados sobre la incidencia en autopsias no seleccionadas y no en estudios ecocardiográficos.

Sin embargo consideramos realizar dicho estudio basándonos en este método diagnóstico por ser el más sensible para la detección de tumores cardíacos, y por ser el método que mas información nos aporta en la patología cardíaca, aunado a que son pocos los estudios de autopsia realizados en este hospital.

La proporción de tumores cardíacos primarios fue de 11 pacientes (57.8%), benignos 42% (8 pacientes) y malignos 10.5% (2 pacientes) guarda relación con respecto a lo reportado en la literatura, por ser los tumores cardíacos benignos mas frecuentes que los malignos, sin embargo los resultados fueron bajos en relación a los resultados publicados (75%-80% para tumores benignos y 25% para tumores primarios malignos).

Los tumores cardíacos secundarios son 20 a 40 veces mas frecuente que los tumores cardíacos primarios, según las múltiples series, ocupando en los resultados de este estudio únicamente el 26.3%. Esto probablemente se debe a que son pocos los pacientes con carcinoma o sarcoma que son sometidos a estudio ecocardiográfico aunque éste se encuentre indicado. Ecocardiograma se debe realizar a todo paciente con carcinoma o sarcoma por dos motivos, el primero es por la frecuencia de metástasis a corazón y segundo porque antes de la realización de quimioterapia o radioterapia, se debe de valorar a fracción de expulsión.

De los tumores cardíacos primarios benignos, el mixoma ocupó el 36.8% (más del 50% reportado en la literatura), siendo este el tumor cardíaco más frecuente. Y dentro de los tumores cardíacos primarios malignos leiomiocarcinoma 5% y rhabdomiocarcinoma 5%.

Las manifestaciones clínicas con mayor frecuencia fueron insuficiencia cardíaca (63.1%) disnea (36.8%) y los episodios embólicos (eventos vasculares cerebrales) en 21% coincidiendo con la literatura. Guardando relación con la cámara cardíaca afectada.

La cámara cardíaca más frecuentemente afectada es la aurícula izquierda, coincidiendo con el tumor benigno más frecuente (mixoma), y con relación a los tumores malignos el ventrículo derecho presentó el mayor porcentaje de tumores, coincidiendo con lo reportado en la literatura. Hubo 3 casos (15.7%) en los que no se determinó el tipo de tumor ni su histología. un caso fue fibroelastoma papilar, que no ameritó tratamiento quirúrgico por no dar sintomatología clínica, otro caso porque el paciente rechazó la cirugía, y el último por no acudir posterior al diagnóstico ecocardiográfico.

Este estudio representa lo encontrado en el transcurso de 10 años en el Hospital Juárez de México, coincidiendo en su mayoría con lo reportado en la literatura, sin embargo sería ideal realizar un registro con los resultados de otros centros hospitalarios para que la muestra de pacientes fuera representativa para nuestro país.

BIBLIOGRAFIA

Aviram et al: MAGNETIC RESONANCE IMAGING OF THE HEART AND GREAT VESSELS Can Assoc Radiol J 2004, 55: 96-101

Gómez A et al: TUMORES CARDÍACOS. EXPERIENCIA DE 16 AÑOS EN EL HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI Cir Cir 2003, 71: 179-187

Bakaeen F et al: SURGICAL OUTCOME IN 85 PATIENTS WITH PRIMARY CARDIAC TUMORS Am J Surg 2003, 186: 641-647

García G et al. LIPOMA CARDIACO Arch Cardiol Méx. 2002, 9: 88-90

Kosuga T et al: SURGERY FOR PRIMARY CARDIACS TUMORS J Cardiovasc Surg 2002, 43: 581-587

García F et al: REGISTRO NACIONAL DE TUMORES CARDIACOS (MEMORIA 1996-1997) Rev Esp Cardiol 1999, 52: 13-20

Abad C: TUMORES CARDIACOS (I). GENERALIDADES.TUMORES PRIMITIVOS BENIGNOS Rev Esp Cardiol 1998, 51:10-20

Abad C: TUMORES CARDIACOS (II) TUMORES PRIMITIVOS MALIGNOS. TUMORES METASTASICOS. TUMOR CARCINOIDE Rev Esp Cardiol 1998, 51: 103-114

Bhan A et al: SURGICAL EXPERIENCE WHIT INTRACARDIAC MYXOMAS: LONG-TERM FOLLOW-UP Ann Thorac Surg 1998, 66: 810-813

Calzas Jy cols: PATOLOGÍA EL CORAZON DE ORIGEN EXTRACARDIACO (VII) CORAZON Y NEOPLASIAS Rev Esp Cardiol 1998, 51: 314-331

Reynen K: *CARDIAC MIXOMAS N Eng J Med* 1995, 333: 1610-1616

Turner A: *PRIMARY CARDIAC SARCOMAS. A REPORT OF THREE CASES AND A REVIEW OF THE CURRENT LITERATURE Int J cardiol* 1993, 40: 115-119

Almenar L et al: *RABDOMIOSARCOMA CARDIACO. DIAGNOSTICO ECOCARDIOGRAFICO Rev Esp Cardiol* 1993, 46: 77-80

Putman J et al: *PRIMARY CARDIAC SARCOMAS Ann Thorac surg* 1991, 51: 906-910

Murphy et al: *SURGICAL TREATMENT OF CARDIAC TUMORS: A 25- YEAR EXPERIENCE Ann Thorac Surg* 1990, 49: 612-617

Flipse T et al: *DIAGNOSIS OF MALIGNANT CARDIAC DISEASE BY ENDOMYOCARDIAL BIOPSY Mayo Clin Proc* 1990, 65: 1415-1422

Bear P et al: *MALIGNANT PRIMARY CARDIAC TUMORS CHEST* 1987, 92: 860-862

Moes R. J, et al: *REALDO COLUMBO: ON THOSE THINGS RARELY FOUND IN ANATOMY Bull Hist Med* 1960, 34: 508-528

Crowford M: *CARDIOLOGIA. 1a ed. Mosby, 2002; 871-882*

Brauwald E: *TRATADO DE CARDIOLOGÍA 5ta ed. Mc Graw Hill interamericana, 1999; 1599-1613*