

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO. O.D.

TUMORES CARDIACOS PRIMARIOS, REVISIÓN DE LA LITERATURA Y
REPORTE DE UN CASO EN RECIEN NACIDO.

TESINA

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE LA SUBESPECIALIDAD EN
NEONATOLOGÍA.

PRESENTA:

DR. CARLOS VILLELA PERALTA.

RESIDENTE DE QUINTO AÑO DE NEONATOLOGÍA.

TUTOR DE TESIS: DR. LINO EDUARDO CARDIEL MARMOLEJO
PROFESOR TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO DE
POSTGRADO DE NEONATOLOGÍA.

MÉXICO, D.F.

2006



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

DEDICATORIA

A mi esposa y a mi hijo que son el motivo principal
Para continuar con mi vida profesional.

AGRADECIMIENTOS.

A dios por darme la dicha de vivir un día mas y las fuerzas necesarias para continuar con esta profesión que si bien es muy absorbente tambien es muy gratificante moralmente.

A mi esposa por su apoyo incondicional en mi vida profesional y comprensión en los momentos de ausencia.

A mi hijo que aunque aun no nace me muero de ganas por verlo sonreír y crecer.

A mis padres , hermanos y familiares que han creído y siguen creyendo en mi

A todos los recién nacidos del mundo y a sus padres por darnos la confianza para sanar sus enfermedades y retornos para ser mejor día a día.

A mis maestros y médicos por darme las herramientas necesarias que me sirven de guía para mi formación profesional.

A mis compañeros y amigos por su compañía y apoyo en esos momentos difíciles en las que las cosas no salen como las planeas.

INDICE

INTRODUCCIÓN	1
CARACTERISTICAS GENERALES DE LOS TUMORES CARDIACOS PRIMARIOS	3
ABORDAJE DE LOS TUMORES CARDIACOS PRIMITIVOS	4
CLASIFICACIÓN	6
CARACTERÍSTICAS PARTICULARES DE LOS TUMORES CARDIACOS PRIMARIO TUMORES BENIGNOS	7
TUMORES MALIGNOS	14
TRATAMIENTOS DE LOS TUMORES CARDIACOS PRIMITIVOS	18
RECIEN NACIDOS CON MASA INTRACARDIACA Y TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR REPORTE DE UN CASO	19
BIBLIOGRAFÍA	29

RESUMEN

Los tumores cardíacos fetales son extraordinariamente infrecuentes.

Entre ellos, a diferencia de lo que sucede en los corazones adultos,

Predominan los rabdomiomas.

En publicaciones recientes Según diferentes estudios de autopsias, su incidencia varía del 0,001% a 0,28% y en su mayoría (75%) revisten carácter benigno (10-11). Sus manifestaciones clínicas son variadas y los pacientes pueden ser a veces asintomático o presentar cuadros inespecíficos, siendo con frecuencia el diagnóstico difícil. Previo al advenimiento de la imaginología moderna, los tumores cardíacos primitivos constituían en general hallazgos de autopsia o comprobaciones ligadas a la cirugía cardíaca. En las últimas décadas, estos modernos procedimientos modificaron sustancialmente esta perspectiva, facilitándose notablemente el diagnóstico. Por ello existe una permanente casuística en la literatura médica universal, haciéndose posible en la actualidad realizar su abordaje quirúrgico programado.

En el siguiente trabajo se hace una revisión de los tumores cardíacos primarios y se describe un caso de rabdomioma ventricular en recién nacido.

INTRODUCCIÓN

Un tumor es cualquier tipo de crecimiento anormal, canceroso (maligno) o no canceroso (benigno). Los tumores que se originan en el corazón se denominan tumores primarios y se desarrollan en cualquiera de sus tejidos. Los tumores secundarios son los que se originan en alguna otra parte del organismo (como pulmones, mamas, sangre o piel) y que luego se diseminan (metastatizan) al corazón; éstos son siempre cancerosos. Los tumores secundarios son entre 30 y 40 veces más frecuentes que los primarios (1-3). Los tumores cardiacos fueron descritos por Boneti en el siglo 18, sin embargo las primeras descripciones se cree fueron hechas por Albers en 1835, en 1936 se reporta la primera extirpación de un tumor intracardiaco (1)

Los tumores cardiacos primarios benignos y malignos son entidades raras, las diferentes series de autopsias reportan incidencias de 0.0017 a 0-19% (2-9). Como tumores secundarios la incidencia incrementa hasta un 1.23% y son por definición malignos (3). Para la población pediátrica se ha descrito una incidencia del 0.27%(7)

De los tumores cardiacos benignos, el mixoma es el que ocupa el primer lugar con una frecuencia de 39% siendo mas raro el rabdomioma y hemangioma con 5 y 4% respectivamente, los tumores malignos pueden presentarse en 37% de los pacientes en forma de sarcomas (4).

La presentación clínica del tumor esta determinada por la localización y el tipo histológico (5), los tumores benignos con frecuencia se presentan con mas síntomas en virtud de que su localización puede comprometer flujo de salida ventricular, de acuerdo con ello pueden inducir síntomas como arritmias e incluso se ha descrito hidrops fetalis no inmunológico. En etapas prenatales.(7) No existe predilección de sexo ni edad pero se ha descrito con mayor frecuencia el rabdomiosarcoma en niños y jóvenes que en adultos(11)

El compromiso tumoral *metastásico* del corazón es relativamente frecuente y asienta sobre todo en el pericardio, a partir de tumores originados mayoritariamente en pulmones, mamas, aparato digestivo, y en pacientes con leucemias y linfomas (3,8, 9,20). Por el contrario, los *tumores cardiacos primitivos* tienen una incidencia muy baja. En publicaciones recientes Según diferentes estudios de autopsias, su incidencia varía del 0,001% al 0,28% y en su mayoría (75%) revisten carácter benigno (10-11). Sus manifestaciones clínicas son variadas y los pacientes pueden ser a veces asintomáticos o presentar cuadros inespecíficos, siendo con frecuencia el diagnóstico difícil.

Previo al advenimiento de la imagenología moderna, los tumores cardiacos primitivos constituían en general hallazgos de autopsia o comprobaciones ligadas a la cirugía cardiaca. En las últimas décadas, estos modernos procedimientos modificaron sustancialmente esta perspectiva, facilitándose

notablemente el diagnóstico. Por ello existe una permanente casuística en la literatura médica universal, haciéndose posible en la actualidad realizar su abordaje quirúrgico programado.

CARACTERISTICAS GENERALES DE LOS TUMORES CARDIACOS PRIMARIOS

En general, no existen manifestaciones clínicas específicas de los tumores cardíacos. Mientras las masas tumorales no alcancen un cierto tamaño, es frecuente la ausencia de síntomas. En estos casos puede llamar la atención la presencia de cardiomegalia o deformación de la silueta cardíaca en la radiografía de tórax, o la comprobación incidental de una imagen anormal en un ecocardiograma de rutina. En el determinismo de los síntomas, además del tamaño tumoral, es importante su localización vinculada al pericardio, intramural o protruyendo en alguna de las cavidades cardíacas, su firmeza o friabilidad, su grado de invasividad, su potencial de crecimiento, etc. Cuando los tumores determinan la aparición de síntomas, éstos son en general imprecisos y sugieren enfermedad miocárdica, pericárdica o valvular(11-19). Suelen existir síntomas de insuficiencia cardíaca(frecuentemente disnea), arritmias o manifestaciones embólicas en los territorios cerebral, coronario o sistémico.

Para efectuar el diagnóstico, es necesario que el médico sospeche la existencia del tumor por algún motivo. Los tumores que se originan en el pericardio (mesoteliomas) o que invaden el mismo desde el miocardio provocan derrame, que llega frecuentemente al taponamiento. La invasión del miocardio en las zonas en que transcurren las principales vías de conducción es causa de arritmias. Los tumores con proyección intracavitaria generalmente entorpecen el llenado del ventrículo respectivo y producen congestión pulmonar o sistémica. Si estos tumores poseen un pedículo que les permita una buena movilidad, pueden existir signos cambiantes de obstrucción valvular, a veces influidos por cambios posiccionales, como en el caso de los mixomas auriculares. Cuando los tumores intracavitarios producen embolias, éstas se deben al desprendimiento de pequeños fragmentos tisulares friables o a la fragmentación de trombos formados en la superficie de los mismos. Los pacientes con mixomas auriculares suelen presentar síntomas de tipo "constitucional". Otros tumores malignos pueden acompañarse de fiebre y adelgazamiento.

ABORDAJE DIAGNOSTICO DE LOS TUMORES CARDIACOS PRIMITIVOS

Para diagnosticar los tumores cardíacos se usan muchas pruebas. Algunas veces, el ecocardiograma (una prueba con ultrasonidos que permite delinear las estructuras) puede poner de manifiesto una imagen del contorno de los tumores. Los ultrasonidos que emplean esta técnica pueden atravesar la pared del tórax o bien la del esófago desde el interior del mismo (ecocardiograma transesofágico). Otro procedimiento es la introducción por una vena de un catéter hasta el corazón, para inyectar sustancias de contraste que permiten dibujar el tumor en las radiografías; sin embargo, pocas veces es necesario recurrir a este procedimiento. También se utilizan la tomografía computadorizada (TC) y la resonancia magnética (RM). Si se encuentra un tumor, se extrae una pequeña muestra con un catéter especial; la muestra se utiliza para identificar el tipo de tumor y ayudar a seleccionar el tratamiento más adecuado (11-19) Como sucede con las manifestaciones clínicas, los tumores pequeños suelen no producir anomalías radiológicas en cuanto al tamaño y configuración de la silueta cardíaca. Las dimensiones y la localización del tumor influyen en los respectivos hallazgos (14). Los tumores intramurales producen generalmente cardiomegalia o deformaciones variables en los contornos cardíacos. El agrandamiento de una determinada cavidad se relaciona con los efectos predominantes del tumor sobre cada una de ellas. Los mixomas auriculares simulan característicamente estenosis valvular mitral y ello determina una imagen radiológica sugestiva de esta entidad. Algunos sarcomas que asientan en la aurícula izquierda pueden producir imágenes radiológicas similares. Pueden visualizarse imágenes cálcicas en la radiología directa en caso de fibromas, teratomas, osteosarcomas, etc. El compromiso tumoral del pericardio genera derrame y sus expresiones radiológicas características. Otros hallazgos radiológicos pueden consistir en congestión de la vasculatura pulmonar o engrosamiento tumoral del mediastino.

La *ecografía transtorácica* representa en la práctica el procedimiento electivo inicial (13-15). Además de su carácter no invasivo y su fácil accesibilidad, permite estudiar la morfología cardíaca en diferentes planos, la movilidad de sus estructuras y un considerable espectro de su funcionalidad. Sin embargo, como método único no suele ser suficiente para realizar en todos los casos una evaluación completa de los pacientes.

La *ecografía transesofágica* es muy útil para realizar una evaluación más detallada (16). Por estas técnicas los tumores cardíacos se expresan como masas de tamaño y características variables. Los mixomas suelen reconocerse muy bien mediante la ecografía por el hallazgo de masas ecogénicas lobulares unidas a la superficie endocárdica, a veces con una amplia movilidad y claro prolapso a través de las respectivas válvulas aurículoventriculares; la ecografía Doppler puede mostrar, además, estenosis o insuficiencia valvular asociada. Los fibromas se presentan en forma de masas solitarias con ecogenicidad variable y ocasionales calcificaciones. A diferencia de éstos, los rabdomiomas se presentan generalmente como masas multifocales y nunca muestran calcificaciones. Los teratomas aparecen característicamente como masas intrapericárdicas

complejas, localizadas en el lado derecho del corazón, incluyendo quistes multiloculares y calcificaciones, con frecuente derrame en el pericardio. A veces puede visualizarse su unión pediculada con la raíz de la aorta. El hallazgo de calcificaciones es propio, además, de los osteosarcomas.

La *Tomografía Axial Computada (TAC)* y la *Resonancia Magnética (RM)* pueden brindar información adicional de gran utilidad para realizar una mejor caracterización del tumor (18-20). La TAC permite estudiar no sólo el corazón sino también el mediastino vecino, y por lo tanto la repercusión extracardíaca de los tumores. Posibilita realizar además una evaluación de las estructuras blandas, reconocer calcificaciones y tejido graso, todo lo cual puede resultar un complemento muy adecuado de la ecografía. La TAC no proporciona imágenes en tiempo real, como la ecocardiografía, y no permite analizar la movilidad valvular. La RM permite caracterizar mejor que la TAC los tejidos blandos y presta una gran utilidad para la evaluación de las masas intramurales. Único o múltiple, su asiento en una determinada cavidad, etc.

La diferenciación entre tumores cardíacos primitivos o metastásicos debe realizarse de acuerdo al contexto clínico general del paciente. Con respecto al carácter benigno o maligno de los tumores primarios, estos últimos pueden mostrar imágenes invasivas e infiltrantes, compromiso de más de una cavidad, invasión mediastínica, crecimiento progresivo o metástasis a distancia, aunque la distinción se realiza frecuentemente en el momento de la cirugía o en la necropsia.

Algunos tumores malignos que tienen predilección por la aurícula izquierda, como los fibrosarcomas o leiomiomas, suelen confundirse con los mixomas. En cuanto a la naturaleza del tumor, importa su localización en relación con el endocardio (intracavitarios), el seno del miocardio o el pericardio, su carácter infiltrativo y su capacidad de crecimiento.

Los principales tumores cardíacos pueden clasificarse de la siguiente forma (tabla 1)

Tabla 1. TUMORES CARDIACOS PRIMITIVOS

Tumores	Tejido de origen
A- Benignos	
- Mixoma*	-
- Fibroma	fibroso
- Fibroelastoma papilar	-
- Rabdomioma	muscular
- Lipoma	graso
- Hemangioma	vascular
- Paraganglioma	nervioso
- Teratoma	ectópico
B- Malignos	
- Sarcoma	mesénquimático
- Linfoma	linfoide
- Mesotelioma	mesotelial

* No puede encuadrarse en las categorías referidas

CARACTERÍSTICAS PARTICULARES DE LOS TUMORES CARDIACOS PRIMARIOS

TUMORES BENIGNOS

Mixomas. Constituyen los tumores primarios más frecuentes del corazón (30% a 50% del total) y representan por ello la variedad más conocida (24-29). Se han encontrado mixomas en individuos de prácticamente todas las edades (3-83 años), con cierta predominancia en mujeres, a veces con carácter familiar. Se trata de masas de carácter gelatinoso (mixoide), lobuladas, ligadas al endocardio por un pedículo de longitud variable o por una base amplia y sésil, que se proyectan al interior de la cavidad sin infiltrar los tejidos subyacentes. Su localización preferente es la aurícula izquierda (75%-80%), especialmente relacionados con la fosa oval.

Menos frecuentemente se localizan en la aurícula derecha, y raramente en alguno de los ventrículos.

En la [Figura 1](#) se observa una formación pólipoide de 9 x 5,5 x 3cm, de superficie lisa, color blanquecino y consistencia blanda correspondiente a mixoma. En el corte, la pieza quirúrgica muestra áreas de hemorragia y otras de aspecto mucoide.



Figura 1

El tejido tumoral presenta una matriz mucoide y gelatinosa, constituida por mucopolisacáridos ácidos, con áreas hemorrágicas oscuras y otras blancuzcas de tejido fibroso.

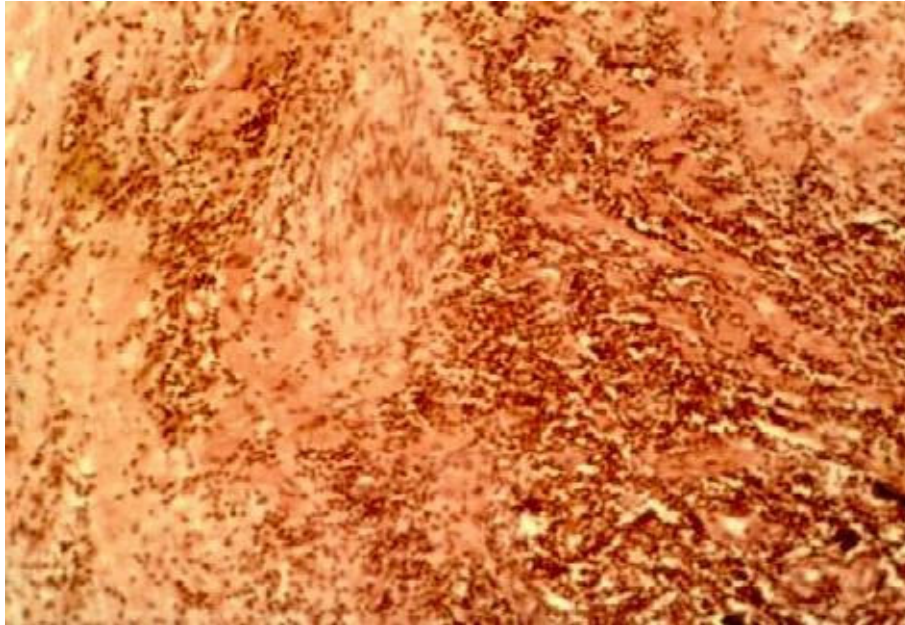


Figura 2

En la [Figura 2](#) y en la [Figura 3](#) se muestran imágenes histológicas correspondientes a mixomas auriculares. Se observa una proliferación de células bien diferenciadas, de aspecto fusiforme, las que se disponen en pequeños grupos. Separando a dichas células se visualiza una estroma laxa de apariencia mixoide.

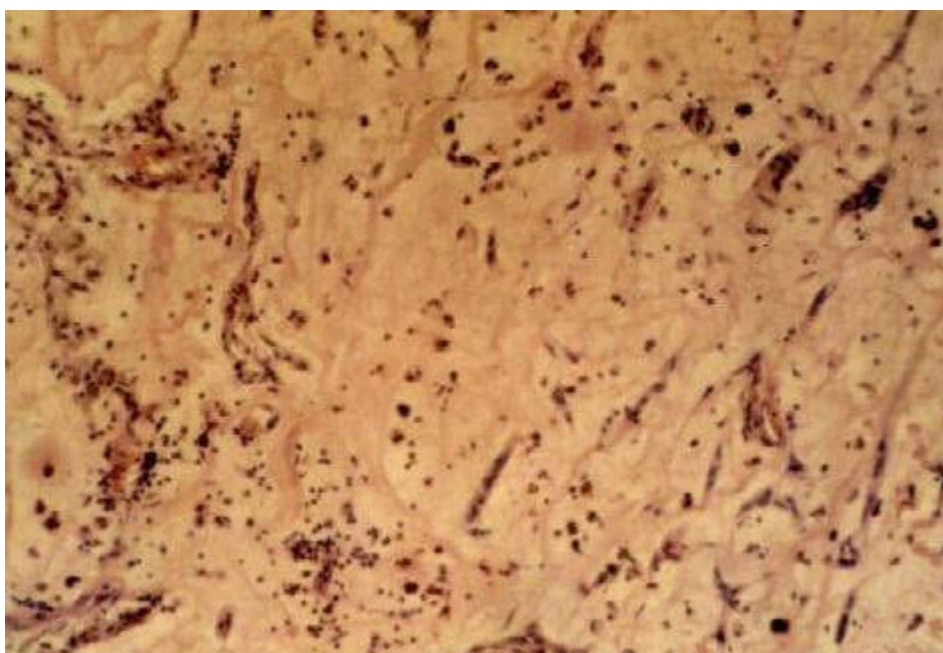


Figura 3

Los síntomas obstructivos se presentan en la mitad de los casos y se relacionan generalmente con las válvulas mitral o tricúspide, simulando estenosis orgánicas de las mismas. Los síntomas dependen de la movilidad intracavitaria del tumor, existiendo a veces una clara relación con los cambios de la postura corporal en ciertos tumores con amplia movilidad.

En la [Figura 4](#) se muestra la imagen de un mixoma auricular izquierdo en una vista ecocardiográfica de dos cámaras, ventana apical.

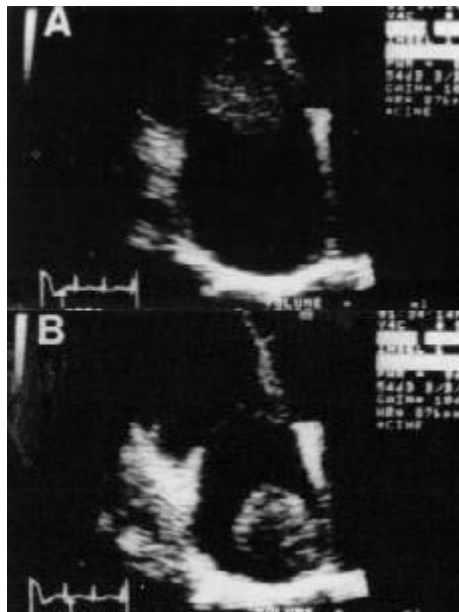


Figura 4

En la [Figura 5](#) se muestra una vista biauricular (aurícula izquierda arriba) en un ecocardiograma transesofágico. Se observa una masa esférica, adherida por una base ancha al septum interauricular, correspondiente a un mixoma auricular izquierdo.

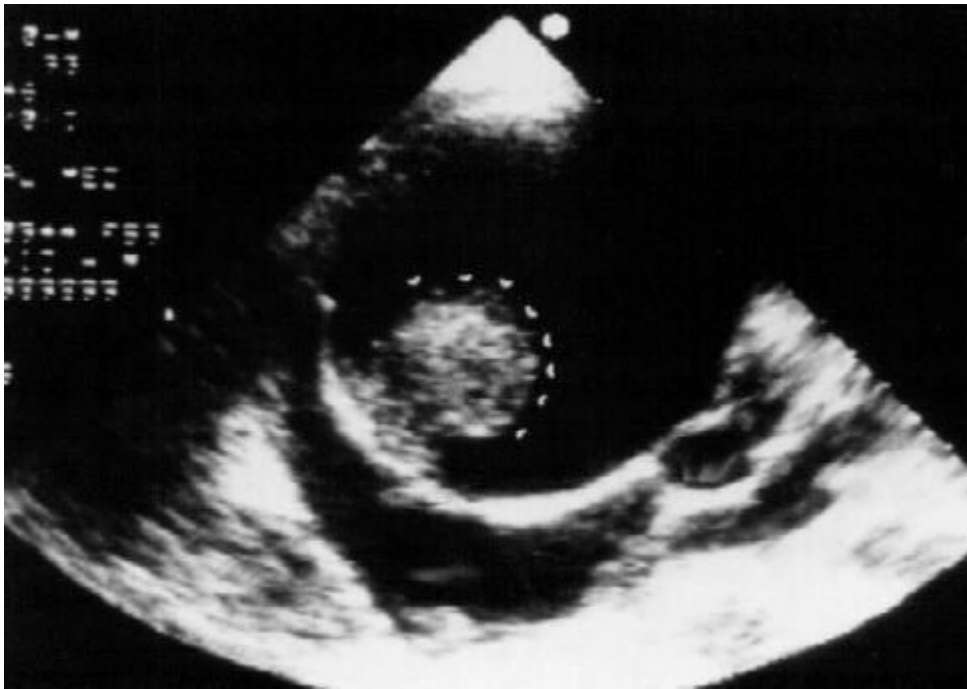


Figura 5

La [Figura 6](#) Imagen de Resonancia Magnética muestra una tumoración en la aurícula izquierda, correspondiente a un mixoma, ligado al septum interauricular en la zona del "ostium secundum".

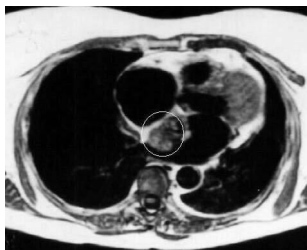


Figura 6

Los síntomas embólicos de los mixomas se presentan menos frecuentemente que los obstructivos y se relacionan con los territorios vasculares cerebral, coronario, renal, esplénico y de las extremidades. En algunos casos, los mixomas auriculares derechos pueden producir cuadros de embolismo pulmonar (30,31) La obstrucción completa del orificio mitral o tricuspídeo puede llevar ocasionalmente a la muerte. Algunos pacientes presentan, además, síntomas generales "constitucionales", tales como artralgias, mialgias y debilidad muscular, fatiga, fiebre, hemorragias en astilla, fenómeno de Reynaud, hipergammaglobulinemia, etc. Estos síntomas recuerdan con frecuencia los de la endocarditis infecciosa y se han relacionado con mecanismos autoinmunes, posiblemente asociados al aumento plasmático de interleuquina-6 proveniente del tejido mixomatoso(32,33).

Aunque la gran mayoría de los mixomas se presentan como tumoraciones únicas, localizadas en la aurícula izquierda, con muy escasa tendencia a recidivar después de la cirugía (1%-3%), existe un grupo de pacientes que demuestra un comportamiento biológico diferente. Se trata en general de individuos jóvenes, con mayor frecuencia varones y cierta tendencia familiar. En ellos los tumores adquieren carácter multicéntrico, aparecen en cámaras cardíacas distintas a la aurícula izquierda, presentan mayor tendencia a recidivar después de la cirugía y se acompañan de ciertas llamativas asociaciones: una de ellas es el "Complejo de Carney" caracterizado por la presencia de mixomas cardíacos, mamarios y cutáneos, asociados a pigmentación puntiforme, hiperactividad hormonal, anormalidades adrenales y testiculares, etc. Los pacientes con este trastorno, hereditario autosómico dominante, presentan con mucha frecuencia mixomas cardíacos, cuyas características histológicas son similares a los de los tumores aislados (34-36).

Fibromas. Son tumores congénitos intra miocárdicos habitualmente únicos, circunscriptos, que pueden proyectarse hacia el interior de las cavidades cardíacas y a veces obliterarlas. Estos tumores son más propios de la edad pediátrica y muchos de ellos se presentan en infantes menores de un año, aunque alrededor de 15% se descubren en adolescentes y adultos. En los niños muestran en su estructura un franco predominio celular con abundancia de fibroblastos; en los adultos priva, sobre todo, el tejido colágeno, con frecuentes focos de calcificación. Algunos pacientes pueden ser asintomáticos o presentar un soplo de difícil explicación. Pero la mayoría suele desarrollar insuficiencia cardíaca o arritmias por compresión del sistema de conducción. Algunos pacientes pueden experimentar muerte súbita, atribuible a este último mecanismo(37-41)

La [Figura 7](#) muestra una imagen de Resonancia Magnética en un niño de un año de edad. Se observa una masa tumora correspondiente a un fibroma que ocupa la punta del ventrículo izquierdo y la parte baja del tabique interventricular.

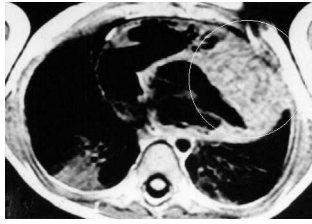


Figura 7

Rabdomiomas. Constituyen los tumores cardíacos benignos más frecuentes en niños y muchos se descubren antes de cumplirse el año de edad. Los niños afectados por estos tumores presentan con mucha frecuencia esclerosis tuberosa asociada (deficiencia mental, hamartomas, epilepsia y adenoma sebáceo, de carácter familiar) y a veces existen cardiopatías congénitas. Consisten en la presencia de masas nodulares amarillo grisáceas, firmes, circunscriptas, que miden desde pocos milímetros hasta 3 a 4 cm de diámetro, más frecuentemente localizadas en el miocardio ventricular izquierdo o derecho, o en el tabique interventricular, aunque pueden desarrollarse también en el seno del músculo auricular. A veces los tumores se presentan en forma de nódulo similares, múltiples, diseminados (rabdomiomatosis). En la mayoría de los casos se trata de tumores asintomáticos, frecuentemente descubiertos en una ecografía fetal, con una marcada tendencia a la regresión espontánea. Cuando aparecen manifestaciones clínicas, éstas consisten principalmente en soplos, taquiarritmias o insuficiencia cardíaca (42-46).

En la [Figura 8](#), la imagen ecocardiográfica, muestra una masa ecogénica íntimamente relacionada con el ventrículo derechocorrespondiente a un rabdomioma.



Figura 8

Lipomas. Son tumores benignos raros, más propios del adulto, constituidos por masas de tejido adiposo, esféricas o alargadas, habitualmente únicas y circunscriptas. No obstante, se han descrito casos de lipomas cardíacos múltiples. Se localizan comúnmente en la región epicárdica del miocardio atrial o ventricular, a veces pediculados, aunque pueden existir lipomas en el espesor miocárdico o en la región subendocárdica. Frecuentemente los lipomas no se acompañan de síntomas y cuando éstos existen se relacionan con la obstrucción al flujo cardíaco intracavitario o con el compromiso del sistema de conducción.

Hemangiomas. Consisten en formaciones vasculares que pueden presentarse en pacientes de cualquier grupo etáreo, representando el 5% a 10% de todos los tumores benignos. Pueden desarrollarse en cualquier cámara cardíaca y constituyen una malla de vasos dilatados, cavernosos, capilares o arteriovenosos. Generalmente se trata de hallazgos casuales en pacientes asintomáticos. Cuando existen síntomas, éstos pueden ser variados, incluyendo disnea de esfuerzo, dolor en área cardíaca, arritmias, insuficiencia cardíaca derecha o derrame pericárdico, frecuentemente hemorrágico. Se han descrito casos de síncope y muerte súbita(47-48).

Fibroelastomas papilares. Pese a su rareza constituyen la segunda causa de tumores cardíacos benignos y son propios de los adultos. Se desarrollan fundamentalmente en las válvulas cardíacas y representan el grueso de los tumores valvulares, siendo habitual su descubrimiento incidental en el transcurso de un estudio ecocardiográfico, durante un cateterismo, una cirugía cardíaca, o en la necropsia. Como en muchos tumores, los pacientes suelen ser asintomáticos o presentan síntomas cardíacos inespecíficos.

Paragangliomas. Son raros tumores del sistema cardíaco intrínseco cromafín, predominante en las aurículas. En los pocos casos descritos los tumores eran mal circunscriptos, localizados predominantemente en la región subepicárdica de la porción superior de la aurícula izquierda. Se han descrito otras localizaciones cardíacas mucho menos frecuentes, así como localizaciones extracardíacas con comitantes del tumor.

Teratomas. Son tumores primarios raros del pericardio, propios de la infancia y la niñez (se han descrito excepcionalmente teratomas intramiocárdicos). Se localizan especialmente en el lado derecho del corazón y se encuentran generalmente ligados mediante un pedículo a uno de los grandes vasos. Generalmente su tamaño guarda relación con la edad en el momento del diagnóstico, aunque se han descrito teratomas intrapericárdicos. Están constituidos por los mismos elementos que componen los teratomas de localización extracardíaca, incluyendo quistes múltiples de diferentes tamaños, y elementos tisulares de origen ectodérmico, mesodérmico y endodérmico (músculo esquelético, cartílago, hígado, intestino, neuroglia, glándulas, etc). Estos tumores pueden descubrirse antes del nacimiento mediante una ecografía fetal, al encontrarse una masa intrapericárdica quística multilocular,

derrame pericárdico, a veces con derrame pleural, ascitis, edema subcutáneo y polihidramnios. Después del nacimiento pueden causar "distres" respiratorio, determinar derrame pericárdico, a veces taponamiento, y también signos de compresión cardíaca o derrame pleural. El tratamiento de estos tumores se realiza habitualmente mediante su resección quirúrgica en el período neonatal.

TUMORES MALIGNOS

Sarcomas. Constituyen la mayoría de los tumores primarios malignos que afectan al corazón y ocupan el segundo lugar en frecuencia entre los tumores cardíacos primarios en general, después de los mixomas. Son tumores propios de los individuos adultos y excepcionales en niños (49).

Los sarcomas más frecuentes en estadísticas quirúrgicas son los angiosarcomas (35%-40%), la mayoría de los cuales (80%) asientan en la aurícula derecha. Predominan ligeramente en varones, generalmente en la 5a. década de vida. Son excepcionales en niños aunque se han encontrado en pacientes con un rango etario muy amplio. Consisten en proliferaciones extensas de células endoteliales que delimitan espacios vasculares anastomóticos irregulares. Conforman masas tumorales invasivas, de aspecto necrótico y hemorrágico, que involucran el miocardio, se proyectan a la cavidad auricular (con mayor frecuencia la aurícula derecha), y comprometen el pericardio vecino. Otras veces el tejido maligno se extiende difusamente infiltrando el pericardio y llegando a obliterar su cavidad. La localización preferente en la aurícula derecha explica que los angiosarcomas comprometan, sobre todo, el llenado de las cavidades derechas y originen manifestaciones clínicas de insuficiencia cardíaca derecha; producen además derrame pericárdico, generalmente hemorrágico, y taponamiento. No son raros algunos síntomas generales, como fiebre y adelgazamiento(50-57).

La [Figura 9](#) Ecocardiograma transesofágico correspondiente a un angiosarcoma. Se observa una voluminosa masa que ocupa la mayor parte de la cavidad auricular derecha. Existe, además, derrame pericárdico.



Figura 9

La [Figura 10](#) corresponde a otro angiosarcoma. La imagen de Resonancia Magnética permite observar una tumoración que ocupa la mayor parte de la cavidad auricular derecha, con un nódulo que corroe la pared anterior del tórax. Las señales hiperintensas en su interior indican que se trata de un tumor hemorrágico.



Figura 10

Otros sarcomas cardíacos primitivos afectan más característicamente la aurícula izquierda y producen en consecuencia síntomas relacionados con la obstrucción al flujo mitral y consecuente congestión pulmonar. Entre estas últimas variedades se encuentran los sarcomas indiferenciados, leiomiomas, fibrosarcomas y osteosarcomas.

Los leiomiomas se presentan algo más tempranamente que el resto de los sarcomas (cuarta década de la vida). Proviene de fibras musculares lisas cercanas al subendocardio, aunque pueden originarse en el músculo liso de los vasos pulmonares vecinos. Suelen tener un carácter sésil, y son en general lobulados e irregulares. A diferencia de los mixomas no se relacionan con la fosa oval sino preferentemente con la pared posterior de la aurícula izquierda, con tendencia a invadir la válvula mitral y las venas pulmonares. Los fibrosarcomas proceden de células con las características morfológicas de los fibroblastos, mientras que los osteosarcomas contienen elementos celulares generadores de hueso, con diferenciación osteoblástica, condroblástica o fibroblástica, y frecuente calcificación (62-66).

Los rhabdomiomas se originan en el músculo estriado y a pesar de su muy baja incidencia (4%-7% de todos los sarcomas) constituyen los tumores cardíacos malignos más frecuentes en la edad pediátrica. Se desarrollan en el

seno del miocardio en cualquier localización, sin predilección por una determinada cámara, son a menudo múltiples y puede existir invasión del pericardio en forma nodular. También es posible el compromiso valvular (77-79).

Es común que en el momento del diagnóstico que los sarcomas sean voluminosos y altamente invasivos y que existan metástasis pulmonares, óseas, ganglionares, hepáticas, cerebrales, renales, etc. En general, la caracterización histopatológica de estos tumores se realiza a partir del material obtenido en la biopsia de un nódulo metastásico.

Los sarcomas cardíacos tienen un pronóstico malo y la supervivencia raramente se extiende más allá del año siguiente al de su diagnóstico. La escisión quirúrgica, aún parcial, se encuentra indicada para aliviar los síntomas obstructivos. Cuando se consigue efectuar resecciones amplias, son habituales, no obstante, las recidivas. En algunos casos se han obtenido buenos resultados mediante el trasplante cardíaco en caso de sarcomas irresecables(80, 81).

Linfomas. Si bien los linfomas diseminados comprometen con alguna frecuencia las estructuras cardíacas, existen raros casos de linfomas no-Hodgking, habitualmente de células B, que comprometen aisladamente el corazón. Estos linfomas son más frecuentes en la aurícula y ventrículo derechos, siguiendo en frecuencia las cavidades izquierdas y los tabiques interauricular e interventricular.

Es frecuente que exista compromiso concomitante de varias cavidades cardíacas. La invasión del pericardio por contigüidad es un hecho habitual. Aunque los linfomas primarios pueden presentarse en cualquier tipo de adultos, parece existir una marcada relación con estados de inmunodeficiencia, sobre todo en pacientes con SIDA. Esta circunstancia obliga a recordar estos tumores cuando tales pacientes manifiestan síntomas de compromiso cardíaco sin otra causa aparente. Los pacientes suelen presentar insuficiencia cardíaca severa y progresiva, dolor en área cardíaca, arritmias, taponamiento y síndrome de la vena cava superior. El pronóstico de los pacientes afectados es malo, en general con una supervivencia no superior al año desde su diagnóstico, aunque algunos casos diagnosticados tempranamente y sometidos a quimioterapia pueden tener una supervivencia mayor (82,83).

En la [Figura 11](#) se observa una imagen de Resonancia Magnética que muestra una masa tumoral correspondiente a un linfoma cardíaco primitivo que involucra la pared anterior de aurícula ventrículo derecho y se extiende al pericardio en la región de la punta.



Figura 11

Mesoteliomas. Aunque los mesoteliomas pleurales suelen invadir el pericardio, existen tumores pericárdicos primitivos originados en sus propias células mesoteliales y constituyen los tumores malignos más frecuentes del pericardio. Estos tumores predominan en varones y pueden aparecer a cualquier edad. Constituyen masas lobulares, irregulares y coalescentes, que obliteran el espacio pericárdico y tienden a constreñir las cavidades cardíacas. Si bien puede existir ligera infiltración del músculo subepicárdico, el miocardio subyacente se encuentra habitualmente respetado. Los pacientes refieren disnea, palpitaciones, dolor en área cardíaca y signos de pericarditis, incluyendo derrame y taponamiento. El examen del líquido pericárdico puede mostrar células atípicas, pero frecuentemente la celularidad presenta características inespecíficas. En ocasiones, el cuadro clínico puede ser indistinguible de la pericarditis constrictiva idiopática y el diagnóstico en vida se realiza generalmente en el momento de la cirugía. Son tumores de alta malignidad, pudiendo existir diseminación mediastínica y pulmonar. Generalmente la resección quirúrgica completa suele ser imposible y su asociación con radioterapia puede producir alivio transitorio, con una supervivencia no superior a los 12 meses desde el momento en que se realiza el diagnóstico (81-83).

TRATAMIENTO DE LOS TUMORES CARDIACOS PRIMITIVOS

La extracción quirúrgica de un tumor primario único no canceroso del corazón constituye un tratamiento curativo. Cuando existen varios tumores primarios sólo se tratan los que son tan grandes que no pueden ser extraídos. Los tumores cancerosos primarios y secundarios son incurables; sólo se tratan sus síntomas.

Es importante diferenciar el carácter "benigno" de estos tumores, expresado en términos anatomopatológicos, con relación a sus potenciales efectos "malignos", considerados desde una óptica diferente. A pesar del carácter histológico benigno, muchos tumores pueden causar efectos deletéreos por sus efectos hemodinámicos (obstrucción del flujo valvular o intracavitario, derrame pericárdico y taponamiento), eléctricos (arritmias y trastornos de conducción) o mecánicos (embolización a distancia). Por tal motivo, en todos los casos debería intentarse su remoción durante la cirugía.

Los mixomas auriculares suelen representar por su mayor frecuencia la casuística más importante de los equipos quirúrgicos y su resección determina en la generalidad de los casos la curación completa de los pacientes. Sin embargo, los mixomas pueden recidivar después de la cirugía en el 1% a 5% de los casos (79-83), ya sea por resección incompleta, por nuevo crecimiento a partir de un segundo foco tumoral, o por tratarse de individuos con rasgos biológicos particulares, a veces con focos mixomatosos múltiples, más propensos a estas situaciones, como fuera descrito al comienzo. Además de los mixomas, otros tumores cardíacos histológicamente benignos pueden ser resecados con éxito a condición que se respete la mayor parte de miocardio funcional subyacente y se preserven adecuadamente otras estructuras anatómicas fundamentales.

En general, los tumores malignos tienen mal pronóstico en el momento de confirmarse el diagnóstico. Esto se debe a su carácter rinfiltrante e invasivo, a la gran masa de miocardio que suele encontrarse involucrada y a la posibilidad de que exista compromiso tumoral mediastínico o metástasis a distancia. La cirugía suele tener un carácter paliativo, tendiente a aliviar algún tipo de síntomas. En determinados casos, y con los mismos fines, puede asociarse la cirugía a la quimioterapia y la radioterapia. Se ha utilizado el trasplante cardíaco en determinados casos de tumores malignos irreseccables con resultados variables (79).

RECIEN NACIDO CON MASA INTRACARDIACA Y TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR REPORTE DE UN CASO

RESUMEN

Se notifica de un recién nacido masculino de 36.6 semanas de gestación que presenta alteraciones taquicardia supraventricular, hidrops fetal y masa intracardiaca se realiza exceresis de tumor y presenta paro cardiorrespiratorio irreversible a maniobras básicas y avanzadas.

Palabras Claves: Recién nacido, masa intracardiaca, taquicardia supraventricular, hidrops fetal.

ABSTRACT

Is notified a male new born of 36.6 weeks of gestation that present supraventricular tachycardia, hidrops fetal and intracardiac tumor, during extirpation he present cardiac failure irreversible a RCP maniobr

Key words: New born, supraventricular tachycardia, intracrdiac tumor, hidrops fetal

CASO CLINICO.

Se trata de recién nacido masculino de 34 días de vida producto de la primera gestación de madre de 19 años de edad, con embarazo normoevolutivo, control prenatal irregular, cuenta con dos ultrasonidos obstétricos los cuales reportan polihidramnios e hidrops fetal en el séptimo mes del embarazo. Se obtiene por cesárea con pobre esfuerzo respiratorio por lo que se intuba calificándose con Apgar 5/6/8, con edad gestacional de 36.6 semanas, peso; 4,050 grs. talla; 49 cm.

Cursa al nacer con frecuencias cardiacas elevadas hasta 220 por minuto además de presentar edema generalizado secundario a hidrops fetal por lo cual se ingresa a UCIN, se solicita control radiográfico y electrocardiograma (figuras 1 y 2).

Se interconsulta a cardiología pediátrica integrándose diagnóstico de taquicardia supraventricular, se inicia manejo con adenosina sin embargo con mala respuesta al tratamiento incluso a dosis máxima, se inicia manejo con amiodarona a dosis de ataque a 5mg/kg continuando con mantenimiento a 7 mcg x kg en infusión continua observándose remisión de taquicardia. (figura 3).

Se realiza ecocardiograma en modo bidimensional el día 020306 que reporta corazón in situs solitus con retorno venoso pulmonar y sistémicos normales, conexión atrioventricular y ventriculoarterial concordante, con una masa en el tracto de salida del ventrículo izquierdo de 4x8mm de diámetro obstruyendo flujo de salida de ventrículo izquierdo con movimiento septal paradójico. (figura 4)

Se programa para exéresis de tumor intracardiaco la cual se realiza con circulación extracorpórea (figura 5 y 6) bajo hipotermia profunda a 18 grados centígrados con tiempos de derivación cardiopulmonar: paro cardiocirculatorio 30 min. Derivación pulmonar 1 hora 45 min. y pinzamiento aórtico 1 hora. Con hallazgos transoperatorios: tumor intracardiaco en ventrículo izquierdo de aproximadamente 7x3mm (figura 7) sin embargo presenta bradicardia e hipotensión a los 15 minutos de salida de bomba y paro cardiorrespiratorio irreversible a maniobras básicas y avanzadas, se da por fallecido.

El reporte de biopsia correspondió a un rabdomioma intracardiaco.

DISCUSIÓN

La información obtenida con este caso nos permite suponer que la causa del hidrops y la taquicardia supraventricular fueron secundarias al tumor intracardiaco, ya que se ha descrito que el hidrops fetal no autoinmune tiene como causa principal las malformaciones cardiacas (8-9) a su vez las taquiarritmias pueden ser manifestaciones de masas que pueden ser sintomáticas tan solo en 1 por cada 326 000. y se ha encontrado asociación con esclerosis tuberosa hasta en un 81% (7,10).

En nuestro paciente no fue posible detectar el defecto cardiaco como parte de un diagnostico prenatal, el cual puede aportar datos sugestivos de esta patología ante la presencia de hidrops fetal, alteraciones en el ritmo cardiaco, retraso en crecimiento intrauterino y siempre debe investigarse antecedentes de esclerosis tuberosa (7) el recién nacido únicamente se reporto la presencia de hidrops fetal, no presento alteraciones neurológicas ni existían antecedentes familiares para esclerosis tuberosa, no se detecto soplo y lo mas llamativo de la presentación clínica fue la taquicardia supraventricular con la cual curso, de hecho, las taquiarritmias pueden ser manifestaciones secundarias a defectos anatómicos del corazón que comprometan flujo de salida o la existencia de ases de conducción anómalos que explicarían fenómenos de reentrada con desarrollo de Wolf Parkinson White hasta en 15% de los casos o que pueden manifestarse con eventos vasculares cerebrales, o muerte súbita (7,11-13).

la incidencia de la taquicardia supraventricular es desconocida, pero se estima en 1 en 10000 en la población pediátrica (14-15)

el tratamiento de primera elección para la taquicardia supraventricular se describe con adenosina, aunque también se han descrito glúcidos cardiacos sobre todo en asociación con tumores, al igual que la amiodarona (14-18) en nuestro paciente se inicio adenosina sin embargo no respondió a dosis máximas descritas en la literatura y la taquicardia remitió hasta el uso de amiodarona.

En cuanto a los tumores intracardiacos, se sabe que el rabiomioma ocupa el primer lugar en incidencia, y en la serie reportada por se ha encontrado que la mayoría se encuentra en las paredes de los ventrículos con la presencia de disritmias en 16% de los casos (19). Lo que concuerda con los reportes de la literatura de la presencia de taquiarritmias en 80% de los pacientes con rabiomiomas (20). Las manifestaciones clínicas de nuestro paciente concuerdan con la presencia de rabiomiosarcoma, mismo que se que corroboró por estudio histopatología

Existen reportes en la literatura acerca de la experiencia en México del tratamiento quirúrgico en estos pacientes (7), en el caso de nuestro neonato, no sobrevivió al tratamiento quirúrgico, aunque se sabe que existen riesgos de recurrencia en los estudios de seguimiento a 6 meses (21)

La experiencia clínica que nos aporta este caso es el manejo y detección temprana pre y postnatal de las masas intracardíacas, pese a la rareza de esta patología. La cirugía como tratamiento definitivo siempre estará indicada en los casos en que comprometa la vida del paciente debido a las manifestaciones en el ritmo cardíaco, aunque como en este recién nacido el riesgo beneficio sea mayor.

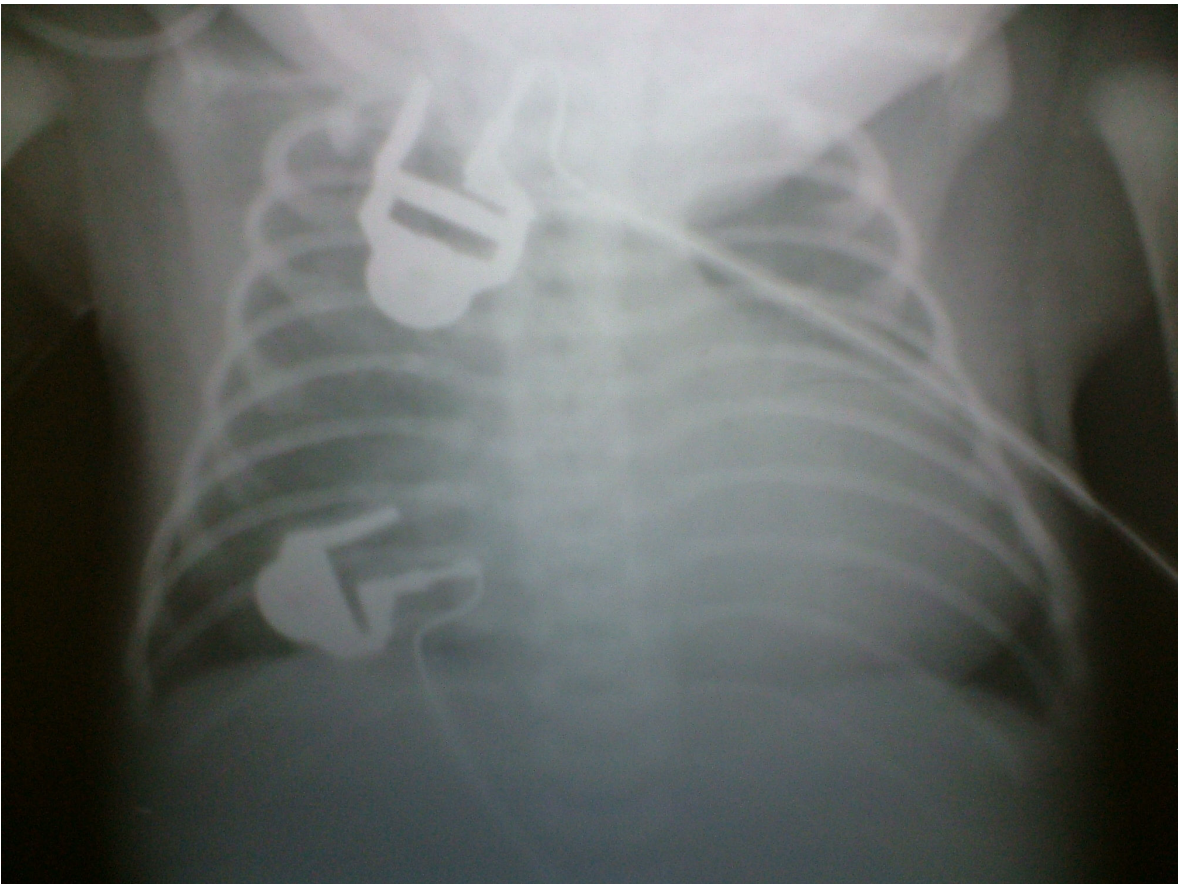


Figura 1 radiografía de tórax al nacimiento, nótese la cardiomegalia importante

BIBLIOGRAFIA

- 1.-Ludomirsky A: Cardiac tumors. In: Bricker JT, Fisher DJ, eds. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. Vol 2. 9th ed. Williams & Wilkins; 1998: 1885-1893
- 2.-Perchinsky MJ, Lichtenstein SV, Tyers GF: Primary cardiac tumors: forty years' experience with 71 patients. *Cancer* 1997;79:1809-1815
- 3.-Roberts WC: Primary and secondary neoplasms of the heart. *Am J Cardiol* 1997;80: 671-682
- 4.-Abraham JM: Neoplasms metastatic to the heart: Review of 3314 consecutive autopsies. *Am J Cardiovasc Pathol* 1990; 3:195
- 5.-Beghetti M, Gow RM, Haney I, Mawson J, Williams WG, Freedom RM: Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. *Am Heart J* 1997;134:1107-1114
- 6.-Lam KY, Dickens P, Chan ACL: Tumors of the heart: A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993: 117: 1027
- 7.-Salcedo EE, Cohen GI, White RD, Davison MB: Cardiac tumors: Diagnosis and treatment. *Curr Probl Cardiol* 1992: 17:73
- 8.-Tazelaar HD, Locke TJ, McGregir GGA: Pathology of surgically excised primary cardiac tumors. *Mayo Clin Proc* 1992; 67:957
- 9.-Reynen K: Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;77:107
- 10.-Burke A, Virmani R. *Tumors of the heart and great vessels*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1996

- 11.-Bader, Rima S. MD y cols. Fetal rhabdomyoma: prenatal diagnosis, clinical outcome, and incidence of associated tuberous sclerosis complex *The Journal of Pediatrics Mosby-Year Book Inc. 2003. All Rights Reserved. Volume 143(5), November 2003, pp 620-624*

- 12.-Abrams HL, Adams DF, Grant HA: The radiology of tumors of the heart. *Radiol Clin North Am* 1971;9:299-326
- 13.-Popp R, Harrison D: Ultrasound for the diagnosis of atrial tumor. *Ann Intern Med* 1969: 1:785
- 14.-Loope D, Bulkley J, Weiss J: Two dimensional echocardiographic diagnosis of left atrial myxoma. *Chest* 1978;78:55
- 15.-DePace NL, Soulen RL, Kotler MN, Minz GS: Two dimensional echocardiographic detection of intraatrial masses. *Am J Cardiol* 1981;48:954-960
- 16.-Alam M, Rosman HS, Grullon C: Transesophageal echocardiography in evaluation of atrial masses. *Angiology* 1995;46:123-128
- 17.-Dawson WB, Mayo JR, Müller NL: Computed tomography of cardiac and pericardial tumors. *J Can Assoc Radiol* 1990;41:270-275
- 18.-Winkler M, Higgins CB: Suspected intracardiac masses: evaluation with MR imaging. *Radiology* 1987;165:117-122
- 19.-Lund JT, Ehman RL, Julsrud PR, Sinak, LJ, Tajik AJ: Cardiac masses: assessment by MR imaging. *Am J Roentgenol* 1989;152:469-473

- 20.-Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ, Breen JF: CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *Radiographics* 1999;19:1421-1434
- 21.-Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, Green CE, Galvin JR: Primary cardiac and pericardial neoplasms: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000;20:1073-1103
- 22.-Greenwood WF: Profile of atrial myxoma. *Am J Cardiol* 1968;21:367
- 23.-Waller DA, Ettles DF, Saunders NR, Williams G: Recurrent cardiac myxoma: The surgical implications of two distinct groups of patients. *Thorac Cardiovasc Surg* 1989;37:22
- 24.-Bulkley B, Hutchins G: Atrial myxomas: a fifty year review. *Am Heart J* 1979;97:639
- 25.-St John Sutton MG, Mercier L, Guliani ER, Lie JT: Atrial myxomas: A review of clinical experience in 40 patients. *Mayo Clin Proc* 1980;55:371
- 26.-Premaratne S, Hasaniya NW, Arakai HY, Mugiishi MM, Mamiya RT, McNamara JJ: Atrial myxomas: experiences with 35 patients in Hawaii. *Am J Surg* 1995;169:600-603
- 27.-Bjessmo S, Ivert T: Cardiac myxoma: 40 years' experience in 63 patients. *Ann Thorac Surg* 1997;63:697-700
- 28.-Mashushi, Takao E, Shi-Ichi K, Hirozaku H: Right atrial myxoma with pulmonary embolism. *Cardiology* 1992;81:178
- 29.-Di Carli S, Sechi L, Ciampi R et al: Right atrial myxoma with pulmonary embolism. *Cardiology* 1994;84:368
- 30.-Segin JR, Beigbeder JY, Hvass U et al: Interleukin-6 production by cardiac myxomas may explain constitutional symptoms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:599
- 31.-Seino Y, Ikeda U, Shimada K: Increased expression of interleukin 6-mRNA in cardiac myxomas. *Br Heart J* 1993;69:565
- 32.-Carney JA, Gordon J, Carpenter PC et al: The complex of myxomas, spotty pigmentation and endocrine overactivity. *Medicine* 1985;64:270
- 33.-Carney JA, Hruska LS, Beauchamp GD, Gordon H: Dominant inheritance of the complex of myxomas, spotty pigmentation and endocrine overactivity. *Mayo Clin Proc* 1986;61:165
- 34.-Carney JA: The Carney complex (myxomas, spotty pigmentation, and schwannomas). *Dermatol Clin* 1995;13:19-26
- 35.-Parmley LF, Salley RK, Williams JP, Head GB: The clinical spectrum of cardiac fibroma with diagnostic and surgical considerations: noninvasive imaging enhances management. *Ann Thorac Surg* 1988;45:455-465
- 36.-Yomaguchi M, Hosokawa Y, Ohashi H, Imai M, Oshima Y, Minamiji K: Cardiac fibroma: long-term fate after excision. *J Cardiovasc Surg* 1992;103:140-145
- 37.-Burke AP, Rosado de Christenson M, Templeton PA, Virmani R: Cardiac fibroma: clinicopathologic correlates and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:862-870
- 38.-Beghetti M, Haney I, Williams WG, Mawson J, Freedom RM, Gow RM: Massive right ventricular fibroma treated with partial resection and a cavopulmonary shunt. *Ann Thorac Surg* 1996;62:882-884
- 39.-Burke AP, Virmani R: Cardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic study. *Mod Pathol* 1991 Jan; 4(1): 70-4

- 40.-Bader, Rima S. MD y cols. Fetal rhabdomyoma: prenatal diagnosis, clinical outcome, and incidence of associated tuberous sclerosis complex *The Journal of Pediatrics Mosby-Year Book Inc. 2003. All Rights Reserved. Volume 143(5), November 2003, pp 620-624*
- 41.-Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM: Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol 1990;66:1247-1249*
- 42.-Berkenblit R, Spindola-Franco H, Frater RW, Fish BB, Glickstein JS: MRI in the evaluation and management of a newborn infant with cardiac rhabdomyoma. *Ann Thorac Surg 1997;63:1475-1477*
- 43.-Black MD, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM: Cardiac rhabdomyomas and obstructive left heart disease: histologically but not functionally benign. *Ann Thorac Surg 1998;65:1388-1390*
- 44.-Nir A, Tajik J, Freeman WK, et al: Tuberous sclerosis and cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol 1995; 76:419-421*
- 45.-Val-Bernal JF, Villoria F, Fernández FA: Polypoid (pedunculated) subepicardial lipoma: a cardiac lesion resembling the epiploic appendage. *Cardiovasc Pathol 2000;9:55-57*
- 46.-Ashar K, van Hoeven KH: Fatal lipoma of the heart. *Am J Cardiovasc Pathol 1992;4:85-90*
- 47.-Burke A, Johns JP, Virmani R: Hemangiomas of the heart: a clinicopathologic study of ten cases. *Am J Cardiovasc Pathol 1990;3:283-289*
- 48.-Brizard C, Latremouille C, Jebara VA, et al: Cardiac hemangiomas. *Ann Thorac Surg 1993;56:390-394*
- 49.-Klarich KW, Enriquez-Serrano M, Gura GM, Edwards WD, Tajik AJ, Seward JB: Papillary fibroelastoma: echocardiographic characteristics for diagnosis and pathologic correlation. *J Am Coll Cardiol 1997;30:784-790*
- 50.-Minatoya k, Okabayashi h, Yokota T, Hoover EL: Cardiac papillary fibroelastomas: rationale for excision. *Ann Thorac Surg 1996;62:1519-1521*
- 51.-Grinda JM, Couetil JP, Chavaud S, et al: Cardiac valve papillary fibroelastoma: surgical excision for revealed or potential embolization. *J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:106-110*
- 52.-Conti VR, Saydjari R, Amparo EG: Paraganglioma of the heart. *Chest 1986;90:604-606*
- 53.-Cane ME, Berrizbeitia LD, Yang SS, Mahapatro D, McGrath LB: Paraganglioma of the interatrial septum. *Ann Thorac Surg 1996;61:1845-1847*
- 54.-Seguin JR, Coulon P, Huret C, Grolleau-Roux R, Chaptal PA: Intrapericardial teratoma in infancy: a rare disease. *J Cardiovasc Surg 1986; 27:509-511*
- 55.-Aldousani AW, Joyner JC, Price RA, Boulden T, Watson D, DiSessa TG: Diagnosis and treatment of intrapericardial teratoma. *Pediatr Cardiol 1987;8:51-53*
- 56.-Cyr DR, Guntheroth WG, Nyberg DA, Smith JR, Nudelman SR, Ek M: Prenatal diagnosis of an intrpericardial teratoma: a cause of nonimmune hydrops. *J Ultrasound Med 1988; 7:87-90*
- 57.-Rehuban KS, McDaniel NL, Feldman PS, Mayes DC, Rodgers BM: Intrapericardial teratoma causing nonimmune hydrops fetalis and pericardial tamponade: a case report. *Pediatr Cardiol 1991;12:54-56*

- 58.-Dewan RK, Gupta K, Meena BK, Aggarwal M: Intrapericardial benign teratoma with unusual presentation. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 1998;40:287-290
- 59.-Beghetti M, Prieditis M, Rabeyka IM, Mawson J: Intrapericardial teratoma. *Circulation* 1998;97:1523-1524
- 60.-Tollens T, Casselman F, Devlieger H, et al: Fetal cardiac tamponade due to an intrapericardial teratoma. *Ann Thorac Surg* 1998;66:559-560
- 61.-Valioulis I, Aubert D, Lassauge F, Slimane MA: Intrapericardial teratoma diagnosed prenatally in a twin fetus. *Pediatr Surg Int* 1999;15:284-286.
- 62.-Marianaschi SM, Seddio F, Abella RF, Colagrande L, Iorio FS, Marcelletti CF: Intrapericardial teratoma in a newborn: a case report. *J Card Surg* 1999;14:169-171
- 63.-Pratt JW, Cohen DM, Mutabagani KH, Davis JT, Wheller JJ: Neonatal intrapericardial teratomas: clinical and surgical considerations. *Cardiol Young* 2000;10:27-31
- 64.-Putnam JB, Sweeney MS, Colon R, Lanza LA, Frazier OH, Cooley DA: Primary cardiac sarcomas. *Ann Thorac Surg* 1991; 51:906-910
- 65.-Jannigan DT, Husain A, Robinson NA: Cardiac angiosarcomas: a review and a case report. *Cancer* 1986;57:852-859
- 66.-Rettmark K, Stierle U, Sheikhzadeh A, Diederich KW: Primary angiosarcoma of the heart: report of a case and review of the literature. *Jpn Heart J* 1993;34:667-683
- 67.-Klima U, Wimmer-Greinecker G, Harringer W, Mair R, Gross C, Brucke P: Cardiac angiosarcoma: a diagnostic dilemma. *Cardiovasc Surg* 1993;1:674-676
- 68.-Rosenkranz ER, Murphy DJ: Diagnosis and neonatal resection of right atrial angiosarcoma. *Ann Thorac Surg* 1994;57:1014-1015
- 69.-Kakizaky S, Takagi H, Hosaka Y: Cardiac angiosarcoma responding to multidisciplinary treatment. *Int J Cardiol* 1997; 62:273-275
- 70.-Reising C, Thieman K, Nuss F, Latcham AP: Primary cardiac angiosarcoma with right coronary artery-to-pericardial fistula: a case report. *Angiology* 1999;777-780
- 71.-Ludomirsky A, Vargo TA, Murphy DJ, Gresik MV, Ott DA, mullins CE: Intracardiac undifferentiated sarcoma in infancy. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:1362-1364
- 72.-Segesser LV, Cox J, Gross J, et al: Surgery in primary leiomyosarcoma of the heart. *Thorac Cardiovasc Surg* 1986;34:391-394
- 73.-Lo FL, Chou YH, Tiu CM, et al: Primary cardiac leiomyosarcoma imaging with 2-D echocardiography, electron beam CT and 1.5 T MR. *Eur J Radiol* 1998;27:72-7
- 74.-Durand E, Vanel D, Mousseaux E, Menigan P, Fornes P, Brittoun J: A recurrent left atrium leiomyosarcoma. *Eur J Radiol* 1998;8:97-99
- 75.-Itoh A, Okubo S, Nakanishi N, et al: Recurrent epicardial fibrosarcoma which arose 12 years after the first resection. *Eur Heart J* 1991;12:270-272
- 76.-Knobel B, Rosman P, Kishon Y, Husar M: Intracardiac primary fibrosarcoma: case report and literature review. *Thorac Cardiovasc Surg* 1992;40:227-230
- 77.-Bemis EL, Pemberton AH, Laurie A: Rhabdomyosarcoma of the heart. *Cancer* 1972;29:924-929

- 78.-Satoh M, Horimoto M, Sakurai K, Funayama N, Igarashi K, Yamashiro K: Primary cardiac rhabdomyosarcoma exhibiting transient an pronounced regression with chemotherapy. *Am Heart J* 1990;120:1458-1460
- 79.-Szucs RA, Reher RB, YanovichS, Tatum JL: Magnetic resonance imaging of cardiac rhabdomyosarcoma: quantifying the response to teraphy. *Cancer* 1991;67:2066-2070
- 80.-Michler RE, Goldstein DJ: Treatment of cardiac tumors by orthotopic cardiac transplantation. *Semin Oncol* 1997;24:534-539
- 81.-Rossi AF, Kipel G, Golinko RJ, Griep RB: Use of adenosine in postoperative junctional ectopic tachycardia with 1:1 retrograde atrial conduction. *Am Heart J* 1991 Apr; 121(4 Pt 1): 1237-9
- 82.-Balaji S, Sullivan I, Deanfield J, James I: Moderate hypothermia in the management of resistant automatic tachycardias in children. *Br Heart J* 1991 Sep; 66(3): 221-4
- 83.-Murphy MC, Sweeney MS, Putnam JB Jr: Surgical treatment of cardiac tumors: a 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 1990 Apr; 49(4): 612-7; discussion 617-8

