

Tumores cardíacos (I). Generalidades. Tumores primitivos benignos

Cipriano Abad

Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Nuestra Señora del Pino.
Las Palmas de Gran Canaria.

diagnóstico diferencial/ fibroma/ lipoma/ mesotelioma/ mixoma/ quistes/ rhabdomioma/ teratoma/ tumores cardíacos/ tumores endocrinos múltiples/ tumores pericárdicos

Hasta hace unas décadas el diagnóstico premortem de un tumor cardíaco era muy difícil, la gran mayoría de observaciones eran autópsicas y el interés que esta patología tenía para el médico era puramente académico. A partir de los años setenta, con la introducción de la ecocardiografía y el desarrollo de la cirugía cardíaca, son posibles el diagnóstico y el tratamiento quirúrgico efectivo. En esta revisión se presenta una clasificación actualizada de los tumores cardíacos, una descripción de los grupos de síntomas más frecuentes, los métodos para su diagnóstico clínico y las bases para el tratamiento quirúrgico. Se exponen los tumores cardíacos benignos haciendo especial referencia a la anatomía patológica y al tratamiento quirúrgico. El mixoma cardíaco se describe con mayor extensión.

CARDIAC TUMORS (I). GENERAL CONSIDERATIONS. PRIMARY BENIGN CARDIAC TUMORS

With the widespread use of echocardiography, cardiac tumors are no longer a rare disease. They are increasingly being diagnosed and surgically treated. In this review we present a practical classification of heart tumors, most common symptoms, diagnostic methods and guidelines for surgical treatment. Benign cardiac tumors are described specially in reference to pathology and surgical treatment. Cardiac mixomas are more extensively dealt with.

(*Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 10-20)

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos (TC) se dividen en primarios y secundarios o metastásicos; estos últimos son unas 20-40 veces más frecuentes que los primarios. Los TC primitivos son una entidad de relativa rara presentación en la práctica médica. En una revisión autópsica clásica de Straus y Merliss¹, su incidencia fue del 0,0017-0,28%. Lymburner² encontró sólo 4 casos en 8.500 autopsias, lo que ofrece una incidencia del 0,05%. Nadas y Ellison³ hallaron 1 caso por cada 10.000 autopsias. Estas referencias son antiguas, y aunque partimos del hecho de que los TC primitivos son poco frecuentes, cada vez se observan más y aparecen más publicaciones al respecto, y en este sentido habría que hacer las siguientes consideraciones: a) es una enfermedad infrecuente aunque no excepcional como lo era hace unas décadas; b) cada vez se diagnostican más casos y a ello han contribuido el uso y

la aplicación de la ecocardiografía como herramienta diagnóstica fundamental en cardiología; c) todas las unidades médico-quirúrgicas de cardiología acumulan un número variable de casos a lo largo de los años, y d) la experiencia individual de un cardiólogo o un cirujano puede ser limitada. Aproximadamente el 75% son benignos y de éstos, más del 50% de los casos son mixomas. El 25% son malignos y la mayor parte corresponde a sarcomas. El tumor cardíaco benigno más frecuente en el adulto es el mixoma y en la edad pediátrica el rhabdomioma seguido del mixoma y el fibroma. La primera resección con éxito de un TC benigno (mixoma) con circulación extracorpórea (CEC) la realizó Crafoord⁴ en 1954; posteriormente, se han publicado bastantes artículos, especialmente de series cortas o casos aislados; también se han realizado un número considerable de revisiones clínicas, quirúrgicas y anatomopatológicas, parte de las cuales son la base de la presente revisión⁵⁻¹³.

CLASIFICACIÓN

Siguiendo a McAllister y Fenoglio⁵ y a Colucci y Braunwald¹², con algunas modificaciones, los TC primarios se clasifican en benignos y malignos (tabla 1).

Correspondencia: Dr. C. Abad.
Servicio de Cirugía Cardiovascular.
Hospital Universitario Nuestra Señora del Pino.
Ángel Guimerá, 93. 35005 Las Palmas de Gran Canaria.

TABLA 1
Tumores primitivos del corazón y pericardio

Tumores primarios benignos

Mixoma
Rabdomioma
Fibroma
Fibroelastoma papilar
Lipoma
Hemangioma
Mesotelioma del nodo A-V
Teratoma
Quiste broncogénico
Quiste pericárdico
Quiste hidatídico
Tumores endocrinos
 Tumor tiroideo
 Paranglioma
Otros: hamartoma, leiomioma, linfangioma, neurofibroma, swannoma, granuloma de células plasmáticas

Tumores primarios malignos

Sarcomas
 Angiosarcoma
 Rabdomiosarcoma
 Fibrosarcoma
 Osteosarcoma
 Sarcoma neurogénico
 Leiomiomasarcoma
 Liposarcoma
 Sarcoma sinovial
Mesotelioma
Linfoma maligno
Timoma maligno
Teratoma maligno

CLÍNICA GENERAL DE LOS TUMORES CARDÍACOS

Los TC pueden ser asintomáticos u ocasionar una sintomatología clínica diversa y variada. El TC ha sido denominado el «gran simulador»⁶, ya que puede presentarse casi con cualquier síntoma cardiológico.

Dependiendo de su localización y tamaño se manifiestan clínicamente de diferentes maneras^{6,10-12}. En general, los tumores benignos se sitúan en el lado izquierdo del corazón y tienen un crecimiento lento. Por el contrario, los tumores malignos son más habituales en el corazón derecho; por ejemplo, el angiosarcoma es bastante característico de la aurícula derecha¹⁰; tienen tendencia a metastatizar, infiltrar el miocardio y mediastino, provocar hemopericardios, dolor torácico y crecer rápidamente. Los cuadros clínicos más frecuentes de los TC benignos y malignos se exponen a continuación, teniendo en cuenta que pueden aparecer de forma individual o combinada.

Miocardopatía

Presentan miocardopatía los pacientes con tumores que infiltran los ventrículos, como los sarcomas, y en

tre los benignos, el rabdomioma y el fibroma. Pueden provocar insuficiencia cardíaca, dolor torácico y, por invasión del tejido de conducción, arritmias auriculares, ventriculares o bloqueo cardíaco con muerte súbita.

Afectación pericárdica

Aparece en forma de derrame pericárdico hemático que es bastante característico de los angiosarcomas, sarcomas en general y neoplasias cardíacas secundarias. La presencia de un taponamiento cardíaco por hemopericardio puede ser el primer signo de una neoplasia cardíaca primaria o secundaria¹⁴. La infiltración pericárdica y la pericarditis son típicas del mesotelioma pericárdico y de las neoplasias malignas primarias o secundarias¹⁵.

Tromboembolismo sistémico

Es característico de los tumores intracavitarios 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 la bifurcación ilíaca, 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.

Tromboembolismo pulmonar

Los tumores intracavitarios del corazón derecho, especialmente el mixoma auricular, pueden provocar embolias pulmonares de repetición e hipertensión pulmonar¹⁶.

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 tu-

mores 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 (rabortomioma, 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

Si el tumor afecta el tejido de conducción puede ocasionar arritmias auriculares del tipo de fibrilación, flutter o taquicardia supraventricular; el rabortomioma 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.

Síndrome constitucional

El síndrome constitucional puede observarse en cualquier TC, 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 síndrome de Raynaud. No se sabe la causa y se han observado mixomas asociados a títulos altos en sangre de interleucina G¹², anticuerpos anticardíacos¹² o anticuerpos antineutrófilo¹². 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 TC 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.

ECG

Puede ser normal o con cambios inespecíficos en la repolarización. Pueden verse arritmias auriculares o

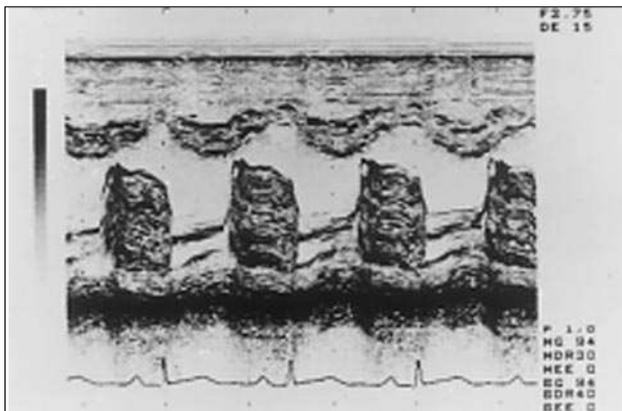


Fig. 1. Ecocardiograma en modo M en un paciente con mixoma de la aurícula izquierda. Obsérvese la banda de ecos entre la valva septal y valva posterior de la mitral, característica de mixoma de la aurícula izquierda.

ventriculares, así como bloqueos. Si está afectado el pericardio aparece bajo voltaje en las derivaciones.

Radiografía de tórax

También puede ser normal, o puede observarse alteración o crecimiento de la silueta cardíaca (fibromas o rabortomiomas), 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).

Ecocardiograma

Es en general el mejor método diagnóstico. El ecocardiograma en modo M detecta bien el mixoma auricular izquierdo (fig. 1) y otros tumores intracavitarios. En el primero aparece en diástole una banda de ecos entre las dos valvas de la mitral; en el mixoma de la aurícula derecha se ve en diástole una banda de ecos detrás de la tricúspide, y los tumores ventriculares se visualizan peor. 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 cardíacas permitiendo el diagnóstico de tumores pequeños no visualizados con el ecocardiograma 2D.

Cateterismo cardíaco y exploración hemodinámica

Está indicado en casos seleccionados con un deficiente diagnóstico por ecocardiograma, necesidad de explorar las coronarias (pacientes con factores de ries-

go coronario y tumor sobreañadido) y coexistencia de otra cardiopatía. Si el diagnóstico del TC 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.

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.

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.

TRATAMIENTO

En general el tratamiento quirúrgico es la mejor alternativa actual en pacientes con un TC. 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 tumores malignos tienen mucho peor pronóstico y la cirugía es casi siempre paliativa para mejorar la sintomatología y alargar unos meses la supervivencia. 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 CEC, los tumores intracavitarios (mixoma, fibrosarcoma o fibroelastoma papilar), los tumores intramurales (rabdomioma, fibroma, quiste hidatídico o sarcomas) y en general el resto de los TC requieren el uso de la CEC. 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 interventricu-

lar) 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 irreseccable y tumor maligno sin invasión local o metástasis, el trasplante cardíaco ortotópico es la única alternativa¹⁷. Se ha publicado un caso de autotrasplante cardíaco en un TC no reseccable con métodos de cirugía convencional¹⁸. El trasplante cardiopulmonar en bloque estaría teóricamente indicado en casos muy seleccionados de TC 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.

TUMORES CARDÍACOS PRIMITIVOS BENIGNOS

Mixoma

Representa el TC benigno más frecuente del adulto. Es más habitual 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 casos¹². Las formas familiares tienen la característica de presentarse en pacientes jóvenes, ser múltiples y poder recurrir tras la extirpación quirúrgica; además, 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 familiar¹². El mixoma cardíaco, aunque se trata de un tumor benigno, puede tener un comportamiento parecido al de los tumores malignos, ya que puede embolizar y «metastatizar» en otras localizaciones y además puede recurrir tras su exéresis. El índice actual de recidiva es del 1 al 5%. Las causas de recurrencia tumoral son extirpación incompleta, implantación tumoral peroperatoria, embolización y origen múltiple del tumor. En raras ocasiones el mixoma puede calcificarse, sobreinfectarse^{5,10-12} o sufrir una transformación maligna. La localización más habitual (más del 75% de los casos) es en la aurícula izquierda y después en la aurícula derecha, biauriculares, ventrículo derecho, ventrículo izquierdo, válvula aórtica, cava inferior y múltiple asentamiento^{5,10-12}. Es un tumor intracavitario, móvil, pediculado o sésil, y generalmente con una base de implantación. En la presentación más frecuente en la aurícula izquierda suele estar adherido por su pedículo de implantación al septo interauricular. El tamaño es varia-

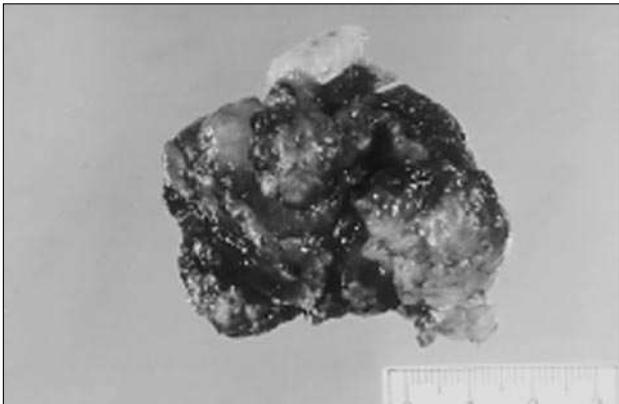


Fig. 2. Pieza operatoria de extirpación quirúrgica de un mixoma de la aurícula izquierda. Se aprecia un tumor redondeado, polipode y con un pedículo de implantación.

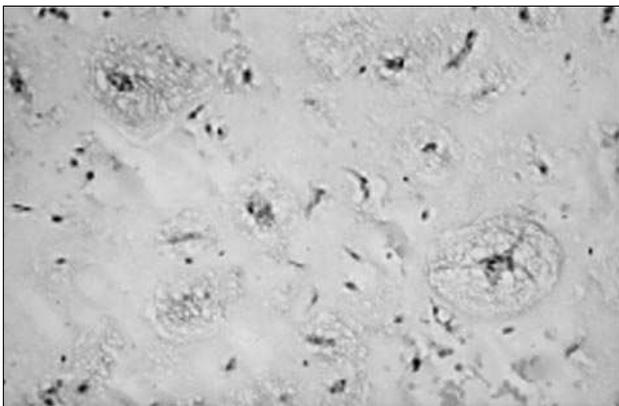


Fig. 3. Histología en el MO de mixoma de la aurícula izquierda. Células estrelladas en una matriz de tipo mixoide (hematoxilina-eosina, x400).

ble (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 polipode, de color blanco-gris y de una consistencia blanda y gelatinosa⁵ (fig. 2). Histológicamente se trata un tumor que deriva de las células mesenquimales multipotenciales del subendocardio⁵. En el estudio con microscopio óptico (MO) se observa 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 (fig. 3). En el microscopio electrónico las células mixomatosas presentan áreas de uniones intracelulares, nucléolos aislados con cromatina dispersa, retículo endoplásmico rugoso, ribosomas libres, mitocondrias, complejos de Golgi y filamentos citoplásmicos¹². Ultraestructuralmente las células mixomatosas aparecen como provenientes de células me-

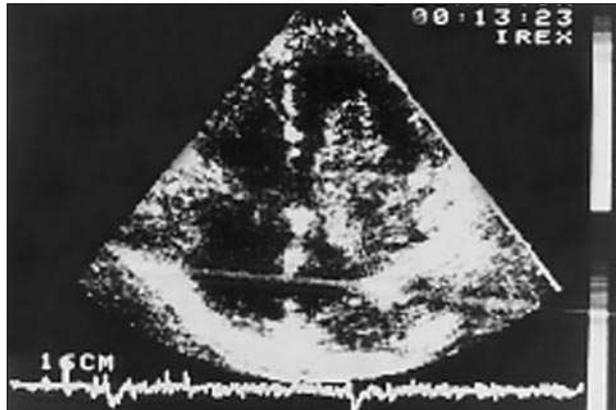


Fig. 4. Ecocardiograma 2D en proyección 4 cámaras en un caso de mixoma de la aurícula izquierda. Se observa una masa intracavitaria pediculada que en diástole se introduce en el tracto de entrada del ventrículo izquierdo.

senquimales multipotenciales⁵. 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 organizados¹².

Microscópicamente, no se detectan mitosis, pleomorfismo o necrosis o estos hallazgos son mínimos. En algunos mixomas puede apreciarse trombosis sobreañadida, cuerpos de Gamma-Gondi, osificación o restos de tejido cartilaginoso, hematopoyético, tímico o de intestino primitivo. Esta última variante posee glándulas mucinosas (mixoma glandular) y ofrece una tinción positiva a CEA, EMA y queratina. Generalmente el diagnóstico de mixoma cardíaco se lleva a cabo con MO o con tinción con hematoxilina-eosina. En casos seleccionados puede recurrirse a técnicas de inmunohistoquímica que pueden ofrecer una tinción positiva al factor VIII, vimentina, actina, desmina, miosina, alfa-1-antitripsina y alfa-1-antiquimiotripsina.

Los mixomas cardíacos pueden ser asintomáticos y descubrirse en una exploración ecocardiográfica. Los sintomáticos ofrecen una clínica variada dependiendo del lugar de origen. Los de la aurícula izquierda pueden provocar insuficiencia cardíaca por ocupación de la masa tumoral o por el fenómeno de enclavamiento tumoral en la válvula mitral que puede ocasionar síncope o muerte súbita. Además, pueden embolizar a las arterias coronarias¹⁹, vasos cerebrales, renales, bifurcación aórtica o arterias de las extremidades inferiores¹⁰⁻¹². Los mixomas de la aurícula derecha o del ventrículo derecho pueden manifestarse con insuficiencia cardíaca derecha y embolismo pulmonar con hipertensión pulmonar. El cuadro general inespecífico es bastante característico de los mixomas, y según Godwing²⁰, puede verse hasta en un 90% de los casos. Otros autores han encontrado cifras bastante más bajas. En general, la tríada sintomática más habitual es insuficiencia cardíaca, cuadro inespecífico y emboli-

zación. El mejor método diagnóstico es el ecocardiograma, especialmente el ecocardiograma 2D y el ETE (fig. 4), que permiten la visualización dinámica del tumor, su asentamiento y sus relaciones. Sin tener en cuenta la sintomatología clínica, la posibilidad de complicaciones (muerte súbita, embolización, metastatización, etc.) hace que el diagnóstico clínico de un mixoma sea indicación de cirugía. Los pacientes son intervenidos por esternotomía media y bajo CEC 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^{10,11,21,22}; en general es baja (0-5%) y puede oscilar entre el 0% y el 12,5%^{8,9,11,13,22-32} (tabla 2). Los postoperados precisan de un seguimiento ecocardiográfico y general de control para descartar la recurrencia tumoral en el lugar de implantación inicial, en otra cámara cardíaca o a distancia.

Rabdomioma

Es el tumor cardíaco benigno más frecuente en la edad pediátrica. Según McAllister, Fenoglio y Ferrans³³ se trata de un hamartoma fetal derivado de mioblastos miocárdicos embrionarios. Habitualmente se encuentra en el espesor del músculo cardíaco y puede afectar a ventrículos, aurículas y septo, pero nunca a una válvula cardíaca. En un 50% de los casos, la 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, que deriva de las células musculares cardíacas. 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 (fig. 5), 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, vimentina y a veces a HMB-45. Los rabdomiomas, si son asintomáticos y sin compromiso hemodinámico, no deben ser operados, ya que pueden retro-

TABLA 2
Mortalidad operatoria
en mixomas cardíacos

Autores	Año	N.º de casos	Mortalidad hospitalaria (%)
Dein et al ⁸	1987	27	0
D'Angelo et al ²²	1987	8	12,5
Abad et al ²⁴	1988	5	0
Larsson et al ²⁵	1989	20	0
Cooley et al ⁹	1990	71	0
Bortolotti et al ²⁶	1990	54	3,7
Miralles et al ¹¹	1991	58	1,75
Lazzara et al ²⁷	1991	18	5,5
Abad et al ²⁸	1992	4	0
Grande et al ¹³	1993	22	0
Meyns et al ²⁹	1993	32	3,1
Adis Dato et al ³⁰	1993	14	7,1
Kirklin y Barratt-Boyes ³¹	1993	39	5
Bastos et al ³²	1995	26	3,8

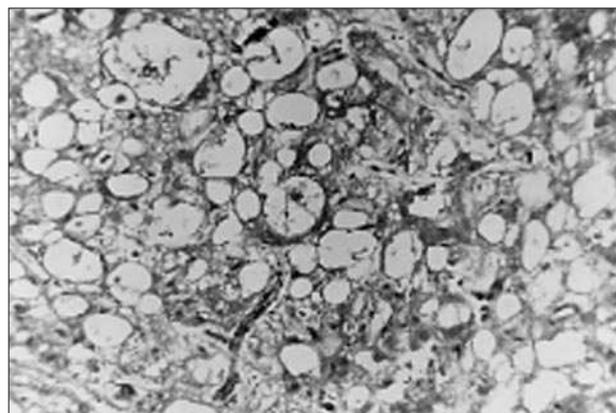


Fig. 5. Estudio realizado con microscopio óptico de un rabdomioma cardíaco. Se observan grandes células claras con núcleo pequeño y bandas citoplasmáticas radiales «células en araña» (hematoxilina-eosina, x40).

gradar espontáneamente. Los casos sintomáticos con compromiso al flujo intracardíaco tienen que ser intervenidos realizando bajo CEC una extirpación parcial o total de la masa tumoral³⁴.

Fibroma

Se trata de un tumor de tejido conectivo que deriva de los fibroblastos⁵. Es de rara presentación y puede aparecer en cualquier edad y sexo, aunque es más habitual en la edad pediátrica, en la que representa el segundo TC en orden de frecuencia. Su tamaño es variable y puede llegar a ser grande, de 12 x 12 cm. Es un tumor intramural, generalmente único y que afecta al espesor de aurículas, ventrículos y septo interventricular; el ventrículo izquierdo y el septo interventricular son las estructuras más frecuentemente afectadas. Es

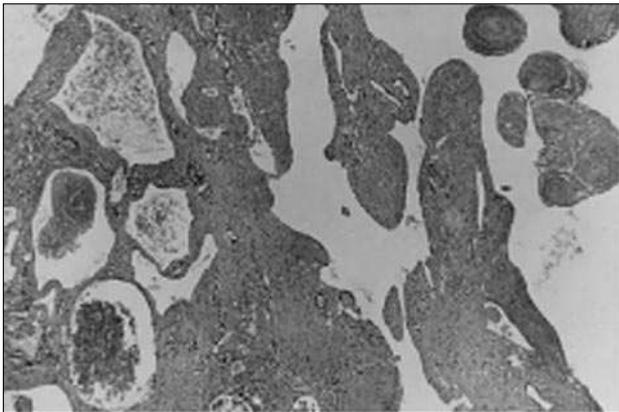


Fig. 6. Estudio realizado con microscopio óptico de una pieza de extirpación de hemangioma infiltrativo de la aurícula izquierda. Se constatan áreas de hemangioma cavernoso con proliferación papilar (hematoxilina-eosina, $\times 40$).

una neoformación benigna infiltrativa, no capsulada y 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. Los fibromas sintomáticos deben intervenirse quirúrgicamente bajo CEC con un riesgo en general considerable. Se realiza extirpación total o parcial del tumor y sustitución de la parte reseca con parche de material sintético. En casos irresecables y sintomáticos debe considerarse el trasplante cardíaco^{9,11,12}.

Fibroelastoma papilar

Es un tumor benigno que deriva del endocardio. Generalmente está situado en una válvula cardíaca aórtica o mitral y menos frecuentemente en la tricúspide, pulmonar, septo interventricular o septo interauricular. Puede aparecer en cualquier edad, aunque es más habitual en el adulto. 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^{5,35}. Pueden ser asintomáticos y descubrirse en la autopsia o detectarse por ecocardiografía. Los sintomáticos pueden embolizar u ofrecer signos de obstrucción al flujo intracardiaco. Deben ser tratados mediante resección completa del tumor (y a veces de la válvula adyacente) bajo CEC.

Lipoma

Es un tumor de rara observación. En 1990, Hananouchi y Goff³⁶ encontraron únicamente 63 referencias en la bibliografía médica. Se presenta por igual en ambos sexos y puede aparecer a cualquier edad. Puede localizarse en el miocardio, subendocardio, pericardio visceral o pericardio parietal. Su tamaño es variable, de 1 a 15 cm o más. Recientemente, Lang-Lazdunski et al³⁷ han publicado un caso de resección quirúrgica de un lipoma de 4,8 kg. Se trata de un tumor más o menos encapsulado, compuesto básicamente de células adiposas maduras, tejido fibroso (fibrolipoma), tejido mixoide (mixolipoma), vasos sanguíneos (angiolipoma), células miocárdicas (miolipoma) y ocasionalmente células adiposas fetales⁵. Pueden ser asintomáticos o producir síntomas por invasión o compresión de estructuras vecinas. El diagnóstico clínico es por ecocardiografía, tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN). El tratamiento es la resección quirúrgica, con o sin CEC.

La hipertrofia lipomatosa del septo interauricular es una entidad diferente, que consiste en una proliferación de tejido adiposo en el interior del tabique interauricular. 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. En 1990 en una revisión quirúrgica sólo encontramos 20 casos³⁸. 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 extracardiaca. 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 multilaminares⁵ (fig. 6). 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, catete-

rismo cardíaco, TAC y RMN. Su tratamiento es quirúrgico, mediante resección tumoral bajo CEC.

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 extracardíaca 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 MO se pueden observar restos de tejido pancreático, tiroideo, hematopoyético, muscular, intestinal, óseo y cartilaginoso⁵. Infrecuentemente tiene potencial para malignizarse. Deben ser tratados quirúrgicamente con resección del tumor bajo CEC.

Quiste broncogénico

Contiene elementos que derivan del mesodermo y del endodermo. Se trata de 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

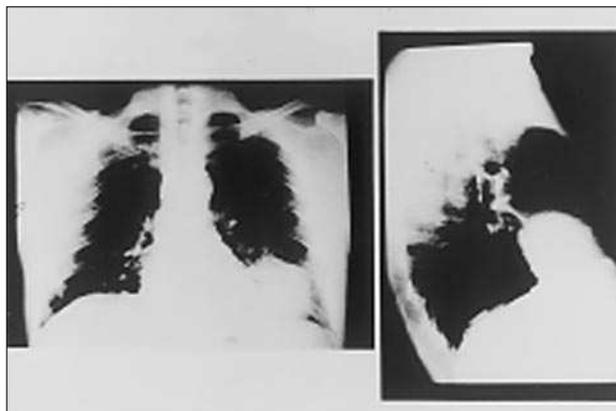


Fig. 7. Radiografía simple de tórax en proyección anteroposterior y lateral en la que se visualiza un tumor paracardíaco izquierdo que correspondía a quiste pericárdico.

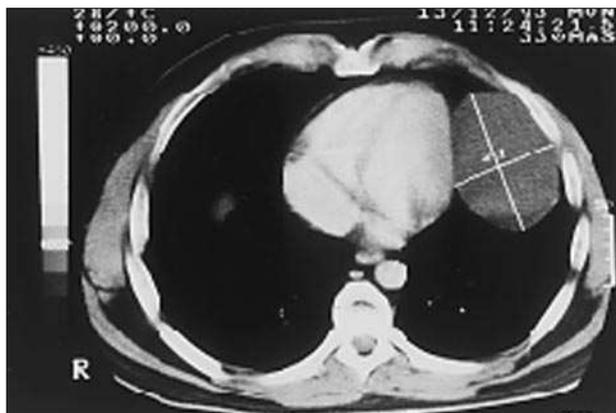


Fig. 8. TAC torácica en la que se observaba una tumoración paracardíaca izquierda correspondiente al paciente de la figura 7 (quiste pericárdico).

el miocardio⁵. 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, cartílago, tejido fibroso denso, nódulos linfoides y glándulas seromucinosas. Deben ser tratados mediante escisión completa bajo CEC.

Quiste pericárdico

También ha sido denominado quiste mesotelial y 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



Fig. 9. Pieza de extirpación quirúrgica de quiste pericárdico. Histología de quiste pericárdico donde se constata la presencia de una capa de células mesoteliales.

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 (fig. 7). Otros métodos diagnósticos más fiables son la ecocardiografía, la TAC torácica (fig. 8) y la RMN. Los quistes voluminosos y los sintomáticos deben ser resecados; además, la extirpación permite el diagnóstico anatomopatológico de certeza (fig. 9) y la eliminación definitiva de la tumoración. Los pacientes deben ser intervenidos por toracotomía lateral y sin CEC³⁹ o por toracoscopia, procediendo a la extirpación completa del quiste. La intervención entraña un riesgo operatorio mínimo y un resultado satisfactorio y sin recidiva.

Quiste hidatídico

Se trata de una parasitosis y no de una neoplasia, pero la incluimos con los tumores ya que comienza clínicamente como una tumoración cardíaca o pericárdica.

La hidatidosis o equinococosis se presenta con más frecuencia en Sudamérica, en los países del área medi-

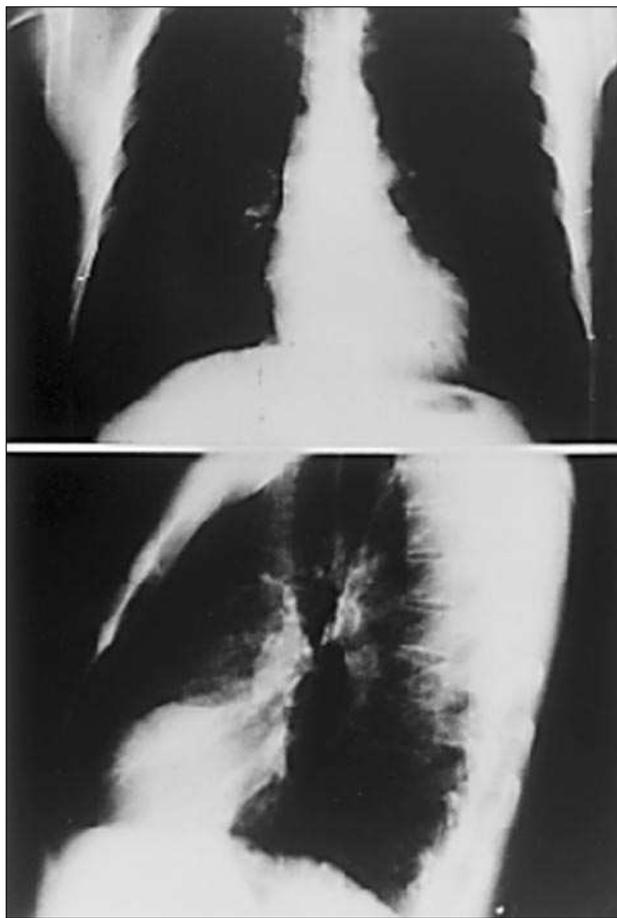


Fig. 10. Radiografía de tórax de frente y perfil en la que se observa una imagen redondeada en el ventrículo izquierdo que correspondía a un quiste hidatídico del ventrículo izquierdo.

terránea, Australia y Nueva Zelanda. En Europa, España es el país que presenta una mayor incidencia, siendo Castilla, Aragón, Extremadura y Andalucía las regiones con más casos. La afectación cardiopericárdica de la hidatidosis es baja, del 0,5-3%. El embrión hexacanto de la tenia *Equinococcus* llega al miocardio por vía coronaria o linfática y después puede diseminarse sistémica o pericárdicamente. La afectación cardiopericárdica individual es infrecuente y es más habitual la hidatidosis visceral asociada, especialmente en el pulmón, el hígado, el bazo o el riñón. Los quistes hidatídicos cardíacos son más frecuentes en el ventrículo izquierdo, seguidos por los del septo interventricular, ventrículo derecho, aurícula derecha, aurícula izquierda y septo interauricular. Clínicamente pueden ser silentes u ofrecer clínica según la región cardíaca afectada. Puede verse complicado con rotura y diseminación sistémica o local, calcificación y sobreinfección. El diagnóstico de sospecha puede ser realizado mediante la radiografía de tórax (fig. 10), pero un diagnóstico clínico más preciso lo proporciona el ecocardiograma y también la TAC y la RMN. El tratamiento es quirúrgico, se realiza esternotomía media y

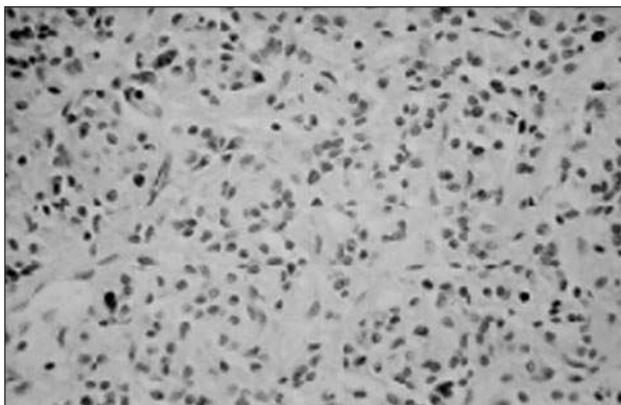


Fig. 11. Histología de paraganglioma de la aurícula izquierda. Células claras con núcleo redondeado (células principales). Ocasionalmente pueden observarse núcleos claros y picnocitosis (hematoxilina-eosina, $\times 400$).

bajo CEC se efectúan: a) punción y evacuación del quiste; b) inyección intraquística de producto tenicida (suero hipertónico al 20%, formaldehído o agua oxigenada), y c) resección del quiste y cierre de la cavidad. En el postoperatorio, los pacientes deben ser tratados con mebendazol. La mortalidad operatoria es baja y los resultados en general son buenos^{40,41}.

Tumores endocrinos

Tumor tiroideo

Es muy infrecuente. Está formado de restos de tejido tiroideo ectópico que se localiza en el corazón. El lugar de presentación más frecuente es el tabique interventricular¹².

Paraganglioma

Los tumores que derivan del sistema adrenal son los feocromocitomas y los que provienen del sistema extraadrenal, paragangliomas. Los paragangliomas pueden ser cromafín positivos (simpático) o cromafín negativos (parasimpático); estos últimos no secretan catecolaminas y son denominados también quemodectomas. La localización cardíaca de un paraganglioma es infrecuente. En 1992, en una revisión de pacientes operados, sólo encontramos 34 casos⁴² (fig. 11). Puede presentarse en cualquier edad y no hay predilección de sexos. El diagnóstico se realiza con ecocardiograma, TAC, RMN y con gammagrafía con I-MIBG que detecta captación tumoral. Puede observarse en las aurículas o en los ventrículos y ser predominantemente intracavitario o intramural. En el feocromocitoma, histológicamente las células tumorales se disponen de manera característica en forma de nido rodeadas de una estroma fibrovascular que puede contener amilo-

de. Estas células pueden tener un tamaño variable, con un núcleo redondeado u oval que contiene un nucléolo prominente. Puede existir un depósito celular de amiloide o melanina. De igual manera, puede observarse hipercromatismo y gigantismo nuclear, que no son signos de malignidad tumoral. Además de estas células características, hay unas células sustentaculares que reaccionan positivamente a la proteína S-100. Inmunoquímicamente, las células del feocromocitoma siempre son reactivas a las catecolaminas, enzimas de síntesis de las catecolaminas, enolasa neuroespecífica, péptidos opiáceos (metencefalina, Leu-encefalina, betaendorfina, dinorfina B y otros). Además, puede presentar reactividad a los neurofilamentos, serotonina, somatostatina, calcitonina, CGRP, gastrina, sustancia P, neuropéptido Y, galanina, colecistocinina, calbindina, renina, péptido intestinal vasoactivo, corticotropina, factores de relajación hormonal y otros marcadores del tipo neuronal. Algunos feocromocitomas pueden producir ACTH y parathormona. Aproximadamente un 10% o más de los feocromocitomas son malignos y constituyen signos de malignidad la producción de metástasis y, morfológicamente, la presencia de pleomorfismo, actividad mitótica, necrosis e invasión vascular. La ausencia completa de reactividad a la proteína S-100 por parte de las células sustentadoras está asociada a malignidad tumoral⁴³. Los paragangliomas en general tienen un crecimiento lento y, al igual que los feocromocitomas, un 10% aproximadamente pueden infiltrar localmente, metastatizar o sufrir degeneración maligna. El tratamiento es quirúrgico, efectuando la extirpación completa de la tumoración bajo CEC.

Otros tumores cardíacos benignos

Son poco frecuentes y se han publicado pocos casos en la bibliografía médica. Los más importantes son el hamartoma, el leiomioma, el linfangioma, el neurofibroma⁵, el swannoma y el granuloma de células plasmáticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Straus R, Merliss R. Primary tumors of the heart. Arch Pathol 1945; 39: 74-78.
2. Lymburner RM. Tumors of the heart: histopathological and clinical study. Can Med Ass J 1934; 30: 368-375.
3. Nadas HS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. Am J Cardiol 1968; 21: 363-366.
4. Crafoord CL. Discussion on mitral stenosis and insufficiency. En: Lam CR, editor. Proceedings of the International Symposium on Cardiovascular Surgery. Henry Ford Hospital. Detroit. Filadelfia: WB Saunders, 1955; 202.
5. McAllister HA, Fenoglio JJ. Tumors of the cardiovascular system. Atlas of Tumor Pathology. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1978; 5-71.
6. Alonso García A. Tumores cardíacos. Clin Cardiovasc 1983; 1: 250-258.

7. Reece IJ, Cooley DA, Frazier OH, Hallman GL, Powers PL, Montero CG. Cardiac tumors. Clinical spectrum and prognosis of lesions other than classical benign mixoma in 20 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 439-446.
8. Dein JR, Frist WH, Stinson EB, Miller DC, Baldwin JC, Oyer PE et al. Primary cardiac neoplasms. Early and late results of surgical treatment in 42 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 502-511.
9. Cooley DA. Surgical treatment of cardiac neoplasms: 32 years experience. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 1990; 38: 176-182.
10. Hall RJ, Cooley DA, McAllister HA, Frazier OH. Neoplastic heart disease. En: Hurst JW, editor. *The Heart*. Nueva York: McGraw, 1990; 1.382-1.403.
11. Miralles A, Bracamonte L, Soncul H, Díaz del Castillo R, Akhtar R, Bors V et al. Cardiac tumors: clinical experience and surgical results in 74 patients. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 886-895.
12. Colucci WS, Braunwald E. Tumores primarios del corazón. En: Braunwald E, editor. *Tratado de Cardiología*. Nueva York: Interamericana, 1993; 1.620-1.635.
13. Grande AM, Ragni T, Viganó M. Primary cardiac tumors. A clinical experience of 12 years. *Tex Heart Inst J* 1993; 20: 223-230.
14. El Allaf D, Burette R, Pierard, L, Limet R. Cardiac tamponade as the first manifestation of cardiothoracic malignancy: a study of 10 cases. *Eur Heart J* 1986; 7: 247-253.
15. Abad C, González D, Santana C, Sánchez Palacios M. Adenocarcinoma metastásico de pericardio simulando un tumor pericárdico primario. *An Med Interna* 1994; 11: 103-104.
16. Abad C, Romero D, Pérez-Padrón J, Nieto V, Alonso A. Inflammatory right atrial mass and pulmonary thromboembolism. *J Cardiovasc Surg* 1996 37: 413-415.
17. Godstein DJ, Oz MC, Rose EA, Fisher P, Michler RE. Experience with heart transplantation for cardiac tumors. *J Heart Lung Transpl* 1995; 14: 382-386.
18. Cooley DA, Reardon MJ, Frazier OH, Angelini P. Human cardiac explantation and autotransplantation. *Tex Heart Inst J* 1985; 12: 171-176.
19. Abad C, Serra J, Condom E, Bosch X, Mestres CA, Paré JC. Infarto de miocardio en una mujer joven con un mixoma auricular izquierdo. *Rev Esp Cardiol* 1989; 42: 485-488.
20. Goodwing JF. Diagnosis of left atrial mixoma. *Lancet* 1963; 1: 464-468.
21. Abad C, Morales J, Feijoo J, Diluch A, Díaz J, Medina A. Mixoma auricular izquierdo e hipertensión pulmonar. *An Med Interna* 1993; 10: 47.
22. D'Angelo GJ, Kish GF, Sardesai PG, Tan WS. Cardiac tumors in 19 years of private practice. *Am Surg* 1987; 53: 105-108.
23. Abad C, Vargas R, Romero T. Mixoma auricular atípico y valvulopatía mitral. Una rara asociación. *An Med Interna* 1996; 13: 47.
24. Abad C, Pomar JL, Barriuso C, Mestres CA, Paré C, Mulet J. Mixoma auricular izquierdo. Experiencia con cinco casos operados. *Rev Esp Cir Torac, Card Vasc (CTV)* 1988; 6: 297-302.
25. Larsson S, Lepore V, Kennergren C. Atrial mixomas: results of 25 years experience and review of the literature. *Surgery* 1989; 105: 695-698.
26. Bortolotti V, Maraglino G, Rubino M, Santini F, Maraglino G, Rubino M et al. Surgical excision of intracardiac mixomas: a 20 years experience. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 449-453.
27. Lazzara RR, Park SB, Magovern GJ. Cardiac mixomas: results of surgical treatment. *J Cardiovasc Surg* 1991; 32: 824-827.
28. Abad C, Coello I, Santana C, Díaz J, Feijoo J, Flórez Estrada T et al. Mixomas de aurícula izquierda. Consideraciones diagnósticas y terapéuticas en cuatro casos intervenidos quirúrgicamente. *Clin Cardiovasc* 1992; 10: 45-50.
29. Meyns B, Vandeemput J, Flameng W, Daenen W. Surgery for cardiac mixoma. A 20 years experience with long-term follow-up. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 1993; 7: 437-440.
30. Actis Dato GM, Benedictis M, Actis Dato A, Ricci A, Sommarina L, De Paulis R. Long-term follow-up of cardiac mixomas (7-31 years). *J Cardiovasc Surg* 1993; 34: 141-143.
31. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery*. Nueva York: Churchill Livingstone, 1986; 1.635-1.653.
32. Bastos P, Barreiros F, Casanova J, Gomes MR. Cardiac mixomas: surgical treatment and long-term results. *Cardiovasc Surg* 1995; 3: 595-597.
33. Fenoglio JJ, McAllister HA, Ferrans V. Cardiac rhabdomyoma. A clinicopathologic and electron microscopy study. *Am J Cardiol* 1976; 38: 241-251.
34. Abad C, Trillo M, Olalla E, Suárez P, Antúnez M, Romero T et al. Rhabdomyoma cardíaco y esclerosis tuberosa. Supervivencia tras la resección quirúrgica del tumor cardíaco. *Rev Esp Cardiol* 1991; 44: 280-282.
35. Colucci V, Alberti A, Bonacina E, Gordini V. Papillary fibroelastoma of the mitral valve. *Tex Heart Inst J* 1995; 22: 327-331.
36. Hananouchi GI, Goff WB. Cardiac lipoma: six year follow-up with MRI characteristics, and review of the literature. *Magn Res Imag* 1990; 8: 825-828.
37. Lang-Lazdunski L, Orondgyi M, Pansard Y, Visuzaine Ch, Hvasas U. Successful resection of giant intrapericardial lipoma. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 238-241.
38. Abad C, Campo E, Estruch R, Condom E, Barriuso C, Tassies D et al. Cardiac hemangioma with papillary endothelial hyperplasia: report of a resected case and review of the literature. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 305-308.
39. Abad C, Rey A, Feijoo J, González G, Martín Suárez, J. Pericardial cyst. Surgical resection in two symptomatic cases. *J Cardiovasc Surg* 1996; 37: 199-202.
40. Téllez G, Burgos R, Juffé A, Ugarte J, Montero CG, Pradas G et al. Hidatidosis cardio-pericárdica. *Clin Cardiovasc* 1984; 2: 126-131.
41. Abad C, Mulet J. Quiste hidatídico de ventrículo izquierdo. Comentarios a propósito de un caso intervenido quirúrgicamente. *Barc Quir* 1989; 32: 19-27.
42. Abad C, Jiménez P, Santana C, Coello J, Acosta A, Hernández E. Primary cardiac paraganglioma. Case report and review of surgically treated patients. *J Cardiovasc Surg* 1992; 33: 768-772.
43. Rosai J. *Akerman's Surgical Pathology*. St. Louis: Mosby, 1996; 1.037-1.042.