

## Hamartoma intracardiaco. Caso clínico y revisión de la bibliografía

Mar Martínez Quesada, Francisco Trujillo Berraquero, Manolo Almendro Delia, Rafael Hidalgo Urbano y José M. Cruz Fernández

Servicio de Cardiología. Hospital Virgen de la Macarena. Sevilla. España.

Los tumores cardíacos primarios son infrecuentes y habitualmente benignos. Pueden manifestarse con disnea, dolor torácico, palpitaciones, muerte súbita, embolia periférica, cianosis o síndrome constitucional. A veces es un hallazgo casual en un individuo asintomático.

Presentamos el caso de 1 paciente de 33 años que consultó por disnea y palpitaciones. El ecocardiograma transtorácico reveló una masa intramiocárdica en la pared lateral del ventrículo izquierdo. Fue extirpada quirúrgicamente con éxito. El diagnóstico anatomopatológico fue de hamartoma de células miocárdicas maduras. Se discute la utilidad de las pruebas de imagen en el estudio y la definición de las masas cardíacas.

**Palabras clave:** Miocardiopatía. Imagen. Diagnóstico.

### Cardiac Hamartoma. Case Report and Literature Review

Primary cardiac tumors are infrequent and usually benign. They can manifest as dyspnea, chest pain, palpitations, sudden death, peripheral embolism, cyanosis, or general symptoms. They are sometimes an incidental finding in an asymptomatic patient. We describe a 33-year-old man who was seen because of dyspnea and palpitations. Transthoracic echocardiography revealed, on the lateral wall of the left ventricle, an intramyocardial mass that was successfully resected surgically. The pathologic diagnosis was hamartoma of mature cardiac myocytes. We discuss the usefulness of imaging techniques for identifying cardiac masses.

**Key words:** Cardiomyopathy. Imaging. Diagnosis.

Full English text available at: [www.revvespcardiol.org](http://www.revvespcardiol.org)

## INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios son una rara entidad, con una incidencia del 0,001-0,028% en series *post mortem*<sup>1</sup>. Los síntomas que producen son muy inespecíficos; los hallazgos en el electrocardiograma, inconstantes, y la exploración y radiografía de tórax, habitualmente anodinas. Por ello, las técnicas de imagen tienen un papel relevante en la detección y el diagnóstico diferencial de las masas cardíacas.

## CASO CLÍNICO

Varón de 33 años, deportista habitual, que consultó por palpitaciones y disnea de esfuerzo de 3 meses de evolución. La exploración física y la radiografía de tórax fueron normales. Se hallaron ondas T negativas

profundas en II, III, aVF, V5 y V6, ya presentes en el electrocardiograma (ECG) practicado 8 años antes. Entonces fue estudiado por dolor precordial y se descartó una causa arrítmica mediante Holter-ECG, pero no se realizó ecocardiografía. En la ecocardiografía transtorácica (ETT) (fig. 1) apareció una masa intramiocárdica homogénea de 45 x 55 mm en la pared posterolateral del ventrículo izquierdo, de ecodensidad similar al miocardio. Protruía en el interior de la cavidad sin comprometer la función sistólica del ventrículo izquierdo.

La bioquímica, el hemograma y el estudio de coagulación fueron normales, y los marcadores tumorales negativos. El Holter-ECG registró una extrasistolia ventricular y auricular aislada, sin taquiarritmias.

La resonancia magnética (fig. 2) confirmó la presencia de masa intramural, sin que se evidenciara infiltración miocárdica y pericárdica. La masa aparecía hiperintensa en la secuencia STIR, ligeramente hiperintensa en T1 e iso o mínimamente hipointensa en T2. Mostraba realce precoz heterogéneo tras la inyección de gadolinio.

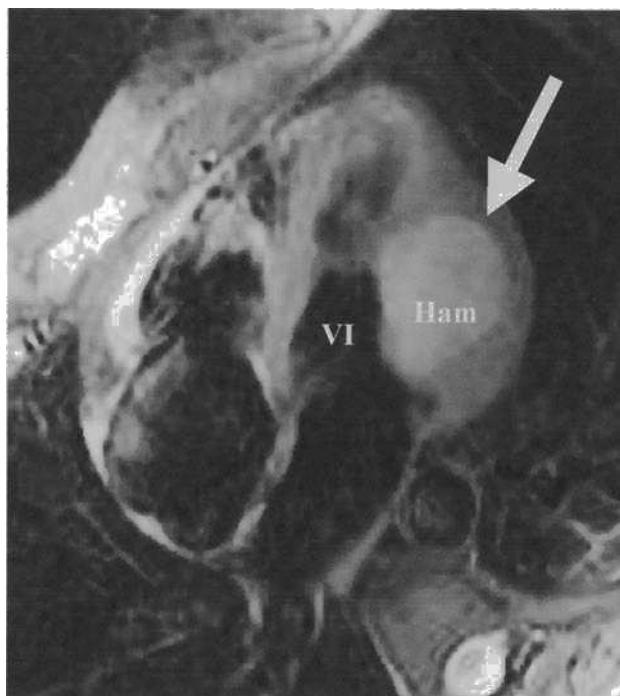
En la ventriculografía se observó un defecto de repleción en cara diafragmática, y la coronariografía

Correspondencia: Dra. M. Martínez Quesada.  
Antonio Buero Vallejo, 1, 1.º 8. 41009 Sevilla. España.  
Correo electrónico: [marquesada@gmail.com](mailto:marquesada@gmail.com)

Recibido el 2 de junio de 2004.  
Aceptado para su publicación el 10 de agosto de 2004.



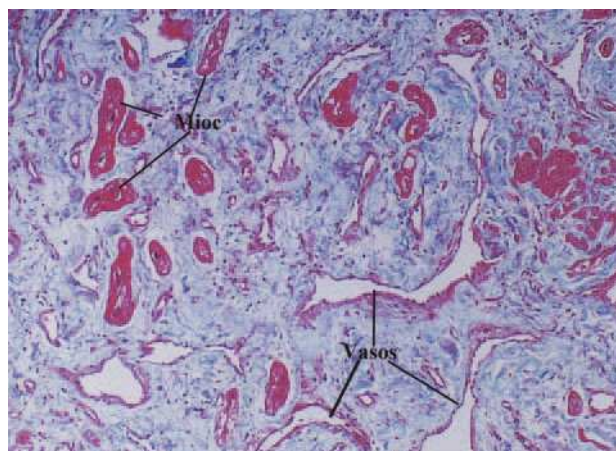
**Fig. 1.** Ecocardiografía transtorácica, plano paraesternal en el eje largo, que muestra una masa intramiocárdica homogénea (Ham, señalada con flecha) en la pared posterior del ventrículo izquierdo (VI), que protruye en el interior de la cavidad.



**Fig. 2.** Resonancia magnética en secuencia STIR en la que se observa una imagen hiperintensa (Ham, señalada con flecha) en la pared lateral del ventrículo izquierdo (VI).

mostró irrigación de la masa por obtusa marginal y la arteria coronaria derecha. No se detectaron adenopatías ni otras masas en la tomografía computarizada (TC) toracoabdominal.

Con la sospecha de tumor cardíaco benigno que provocaba obstrucción del llenado de ventrículo izquierdo indicamos cirugía. Mediante ventriculotomía izquierda, se realizó la resección parcial de la masa posterolateral del ventrículo izquierdo y la posterior implantación del músculo papilar posteromedial.



**Fig. 3.** Corte anatomopatológico en el que se observan miocitos hipertrofiados (Mioc) y dispuestos desordenadamente, abundante tejido conectivo fibroso y vasos sanguíneos malformados (Vasos).

El exámen anatomopatológico (fig. 3) reveló elementos histológicos normalmente presentes en el tejido cardíaco con distribución irregular: fibras musculares hipertrofiadas, distribuidas de manera desordenada, con miocitos con núcleos grandes, rodeadas de tejidos adiposo y fibroso. El diagnóstico fue de hamartoma de células miocárdicas maduras.

Tras la operación, en el Holter se detectó extrasístolia ventricular de muy escasa cantidad. La ergometría resultó negativa y alcanzó 11 METS. El paciente ha seguido un programa de rehabilitación cardíaca y se encuentra asintomático y sin eventos a los 3 años de la intervención.

## DISCUSIÓN

La ecocardiografía es la técnica de elección en la aproximación inicial al estudio de masas cardíacas por su disponibilidad, bajo coste e inocuidad. Permite detectar, localizar y definir la forma, extensión, movilidad y punto de anclaje, así como distinguir la naturaleza sólida o quística.

La RM aporta información estructural y hemodinámica, pues ofrece secuencias estáticas y dinámicas y permite planos y proyecciones ilimitados. La caracterización tisular, mediante imágenes potenciadas en T1 y T2, complementa esta información. La intensidad levemente alta en T1 se observa en tejidos con contenido fibroso o muscular, nunca en presencia de grasa<sup>2</sup>, y la hipointensidad en T2 descarta que la masa contenga líquido. Estas características tisulares y la ausencia de infiltración nos hicieron considerar el fibroma como primera posibilidad. El realce tras la administración de gadolinio indica una buena vascularización, lo que va en contra del diagnóstico de fibroma, con bajos requerimientos metabólicos<sup>2</sup>, y sugiere un hemangioma o tumor maligno. Practicamos una coronariografía para

definir el aporte vascular, con vistas a planificar la técnica quirúrgica. La angiografía también aporta datos sobre la presencia de arteriopatía coronaria obstructiva, malformaciones vasculares, presentes en raros casos de hematoma disecante intramiocárdico<sup>3,4</sup> o ratifica el diagnóstico de hemangioma<sup>5</sup>.

El hamartoma es un sobrecrecimiento benigno de células diferenciadas maduras que son nativas del órgano en que se desarrolla, pero que se disponen de manera desorganizada. Resultan de una anomalía del desarrollo de células embrionarias.

La miocardiopatía hipertrófica focal y el rabdomioma están constituidos también por miocitos hipertrofiados, pero con características histológicas y patogénicas diferenciadas. Los antecedentes familiares y la preferencia por la región septal orientan hacia la miocardiopatía hipertrófica focal, mientras que la presentación en la infancia y la asociación con esclerosis tuberosa orientan hacia el rabdomioma. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

Las primeras descripciones como hamartoma de células cardíacas maduras datan de 1998<sup>6,7</sup>. Su localización intracardiaca se ha comunicado en series reducidas<sup>6-13</sup>. La característica esencial es la presencia de miocitos hipertrofiados, dispuestos desordenadamente, entremezclados con tejido vascular, fibroso y grasa en distintas proporciones. Esta presentación histológica variada ha conducido a cierta confusión en la nomenclatura. Pueden ser únicos o, más raras veces, múltiples. Se desarrollan preferentemente en la pared ventricular, pero se ha comunicado su localización valvular<sup>9</sup>.

Una de las formas de presentación más frecuente es la taquicardia ventricular en niños y jóvenes<sup>10-13</sup>; se ha comunicado el caso de una niña de 2 años en esta Revista<sup>13</sup>. El tratamiento ha sido quirúrgico, con buenos resultados a corto plazo en todos los casos. Nuestro paciente refería palpitaciones y detectamos extrasístolia ventricular, aunque no objetivamos taquicardia ventricular.

La presentación en el adulto joven y el crecimiento lento sugieren el posible origen congénito, con poste-

rior hipertrofia y desarrollo en los primeros años de la vida. La presencia de anomalías eléctricas hacia 8 años apoyaba esta posibilidad, ya apuntada por otros autores, que describen tumores cardíacos fibrosos primarios, no asociados a trastornos hereditarios complejos, en la infancia, adolescencia y madurez temprana<sup>2</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. Atlas of tumor pathology. Series 3. Fascicle 16. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1996. p. 231.
2. Burke AP, Rosado-de-Christenson M, Templeton PA. Cardiac fibroma: clinicopathologic correlates and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;108:862-70.
3. Piliam MB, Sternlieb JJ. Intramyocardial dissecting hematoma: an unusual form of subacute rupture. *J Cardiac Surg.* 1993;8:628-37.
4. Bapat VN, Naik AM, Lokhandwala Y, Tendolkar AG. Intramyocardial dissecting hematoma. *Circulation.* 1998;97:2470-2.
5. Geiser EA. Hemangioma of the heart. *Clin Cardiol.* 1998;21:292-4.
6. Burke AP, Ribe JK, Bajaj AK. Hamartoma of mature cardiac myocytes. *Hum Pathol.* 1998;29:904-9.
7. Sturtz CL, Abt AB, Leuenberger VA, Damiano R. Hamartoma of mature cardiac myocytes: a case report. *Mod Pathol.* 1998;11:496-9.
8. Tanimura A, Kato M, Morimatsu M. Cardiac hamartoma: a case report. *Acta Pathol Jpn.* 1998;38:1481-4.
9. Abreu A, Galrinho A, Sá EP, Ramos S, Martins AP, Fragata J, et al. Hamartoma of the mitral valve with blood cysts: a rare tumor detected by echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 1998;11:832-6.
10. Greenberg HM, Aretz HT. Case 31-1999: a 33-year-old man with wide complex tachycardia and left ventricular mass. *N Engl J Med.* 1999;341:1217-24.
11. Minh HT, Dinh BA, Galvin JM. Left ventricular hamartoma associated with ventricular tachycardia. *Ann Thorac Surg.* 2001;71:1673-5.
12. Garson A, Smith RT, Moak JP, Kearney DL, Hawkins EP, Titus JL, et al. Incessant ventricular tachycardia in infants: myocardial hamartomas and surgical cure. *J Am Coll Cardiol.* 1987;10:619-26.
13. Benito Batolomé F, Sánchez Jiménez-Bernal C, Jiménez Casso S. Taquicardia ventricular incesante y hamartomas miocárdicos en la infancia: remisión a largo plazo tras resección quirúrgica. *Rev Esp Cardiol.* 1997;50:205-7.