

[ACTUALIZACIONES EN CARDIOLOGÍA]

[TUMORES CARDIACOS]

ÍNDICE

RESUMEN.....	3
ABSTRACT.....	3
INTRODUCCIÓN.....	3
OBJETIVO.....	5
MATERIAL Y MÉTODOS.....	5
RESULTADOS.....	5
<i>Incidencia:</i>	5
<i>Clínica:</i>	6
<i>Clasificación:</i>	7
<i>Diagnóstico:</i>	11
<i>Diagnóstico diferencial:</i>	11
<i>Tratamiento:</i>	11
<i>Registro Nacional de Tumores Cardiacos:</i>	12
DISCUSIÓN.....	13
CONCLUSIÓN.....	14
BIBLIOGRAFÍA.....	15

Autores: María del Carmen Montoya Morcillo y Juan Carlos Gallego Page. (Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario de Albacete. Facultad de Medicina de Albacete. Universidad de Castilla-La Mancha).

www.castellanacardio.es [Nº 3 - 2018]



SOCIEDAD
CASTELLANA DE
CARDIOLOGÍA

**JUNTA DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD
CASTELLANA DE CARDIOLOGÍA**

Presidente

Dra. María Nieves Tarín Vicente

Vicepresidente y Vocal de Castilla La Mancha

Dr. Juan Carlos Gallego Page

Secretaria

Dra. Petra Sanz Mayordomo

Tesorero

Dr. Ramiro Lamiel Alcaine

Página Web

Dr. Ramón Bover Freire

Vocal de Acreditaciones y Formación

Dr. Joaquín Jesús Alonso Martín

Vocal de Relación con Universidades

Dr. Lorenzo López Bescós

Vocal de Cantabria

Dr. Jose Antonio Vázquez de Prada Tiffe

Vocal de Madrid

Dr. Vivencio Barrios Alonso

Presidente Electo y Editor

Dr. David Martí Sánchez

Vicepresidente Electo

Dr. Alejandro Berenguel Senén

**Vicesecretario y Vocal de Comité Científico y de
Relación con Soc. Científicas**

Dr. José Tuñón Fernández

© Sociedad Castellana de Cardiología 2018

<http://www.castellanacardio.es/>

C/Santa Isabel, 51. 28012 Madrid

Editora: Dra. M^a Nieves Tarín Vicente

ISBN: 978-84-09-03556-4

RESUMEN

Introducción: Cada vez son más los autores que se interesan por los tumores cardíacos. Los registros que existían hasta hace poco, reflejaban cifras que distaban de una verdadera prevalencia. Gracias al desarrollo de nuevos métodos de imagen, este diagnóstico es cada vez más certero y poco a poco se obtienen números más acordes a la incidencia exacta. Los tumores cardíacos se clasifican en primarios y secundarios, siendo estos últimos los más frecuentes debido a su origen como metástasis.

Objetivo: revisión y actualización de las características de los tumores cardíacos, centrándonos en el mixoma cardíaco y las controversias del tratamiento de tumores primarios malignos. Se analizarán datos epidemiológicos sobre tumoraciones cardíacas según registros estatales.

Resultados y conclusiones: La sintomatología provocada por las masas cardíacas es variable e inespecífica, siendo la ecocardiografía la prueba diagnóstica ineludible para examinar esta patología. Los mixomas son los tumores cardíacos primarios más frecuentes, hallándose alteraciones genéticas (PRKAR1A y recientemente MYH8) relacionadas con formas familiares mixomatosas. El tratamiento variará según la sintomatología que provoquen, el origen histopatológico y su relación con otras estructuras circundantes. Se aboga por la resección completa en la mayor parte de los casos, encontrándose diversas opiniones respecto a las tumoraciones primarias malignas en las que hay que añadir terapias adyuvantes. En nuestro entorno existen registros que permiten estimar la importancia de esta patología, siendo los datos encontrados similares a las estadísticas generales de la bibliografía actual.

Palabras clave: tumor cardíaco, masa cardíaca, incidencia, ecocardiografía, mixoma, sarcoma, metástasis, resonancia y tomografía computarizada, supervivencia.

ABSTRACT

Introduction: more and more authors are interested in cardiac tumors. The registers that existed until recently reflected numbers which differed from a *real*

prevalence. Due to the development of modern methods of image, this diagnosis is getting more precise and, by this way, the incidence will be improved. Cardiac tumors are classified in primary and secondary tumors, but these latest ones are the most frequent owing to its metastasis origin.

Objectives: update and revision of cardiac tumors characteristic, especially cardiac myxomas and treatment controversies of primary malignant tumors. Epidemiological information about cardiac tumors according to state registers will be analysed.

Results and conclusions: The symptomatology caused by cardiac mass is variable and unspecific. Echocardiography is the unavoidable diagnosis test in order to examine this disease. Myxomas are the most frequent type of primary tumors, finding genetic alterations (PRKAR1A and recently MYH8). The treatment varies depending on the symptomatology that they cause, the histopathology origin and its relationship with other surrounding structures. Complete resection is chosen for quite a few cases. Furthermore, there are different opinions about primary malignant tumors by which adjuvant therapies are added. State registers let us estimate the importance of this pathology, agreeing with general statistics of the current bibliography.

Keywords: cardiac tumor, cardiac mass, incidence, echocardiography, myxoma, sarcoma, metastasis, resonance, computerized tomography and survival.

REVISIÓN TEMA

María del Carmen Montoya Morcillo y Juan Carlos Gallego Page. Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario de Albacete. Facultad de Medicina de Albacete. Universidad de Castilla-La Mancha.

INTRODUCCIÓN

Entendemos por tumores cardíacos, el conjunto de neoplasias que afectan al corazón.

Los tumores cardíacos son entidades infrecuentes en la práctica médica diaria, no obstante, debido a las implicaciones derivadas de su localización, presentan una gran repercusión clínica, siendo fundamental el diagnóstico y tratamiento precoz.

La primera descripción de un tumor cardíaco la encontramos en el año 1559 por Realdo Columbus

en su libro “De Re Anatomica” donde observa una masa en el ventrículo izquierdo mientras realizaba una autopsia (más tarde se demostraría que correspondía a un trombo apical postinfarto). Pero no es hasta el 1934 cuando se realiza el primer diagnóstico clínico de un sarcoma primario por Barnes. Hasta el año 1950, el diagnóstico de los tumores cardiacos era una mera curiosidad en las autopsias. En esta época, concretamente en 1951, el progreso de las técnicas diagnósticas y las mejoras en los tratamientos, hacen posible que Maurer realice la primera resección exitosa de un tumor cardiaco. Un año más tarde, Goldberg diagnosticaría un mixoma intracavitario mediante la angiocardiografía. La primera resección de un mixoma en aurícula izquierda gracias a la circulación extracorpórea fue en 1954 por Crafoord (Peralta, 1998).

Una aportación de gran relevancia que sin duda revolucionó el estudio del corazón en todos sus ámbitos, fue la llegada del ecocardiograma en 1968 de la mano de Shattenberg, facilitando así la visualización de masas intracardiacas, el análisis e identificación con mayor precisión del tipo de tumor según los rasgos de las imágenes, así como otras anomalías que afecten al miocardio subyacente. Hoy en día los datos de incidencia de estos tumores derivan de series históricas de autopsias, hallando cifras entre 0,0017% y 0,03% (Amano, 2013), incluso llegando a cifras del 0,33%. Dado que no todos los tumores cardiacos son diagnosticados como tal o simplemente pasan inadvertidos hasta que se realiza una autopsia, las cifras exactas constituyen en cierta forma una incógnita difícil de resolver; no obstante, actualmente gracias al avance de los métodos de diagnóstico estas neoplasias son catalogadas como tal, pudiendo obtener en un futuro cifras más exactas de su frecuencia.

Los tumores cardiacos se pueden clasificar según diversos criterios, según su localización (intracavitarios, localizados en la pared miocárdica o pericárdicos), primarios o secundarios (según si el origen data del corazón o no) o bien, según su tipo histológico en benignos y malignos; aunque esta última clasificación presenta limitaciones debido al origen incierto de algunos de estos tumores.

Una de las principales clasificaciones fue publicada en 1996 por el Armed Forces Institute of Pathology (AFIP) de Washington, basada en la observación de 386 casos de tumores cardiacos primarios,

dividiéndolos en benignos y malignos. En 2004, la Organización Mundial de la Salud (OMS) dividía los tumores cardiacos en tres categorías benignos y lesiones tumor-like (clasificados según la diferenciación celular), malignos y pericárdicos. Las principales diferencias entre la clasificación de la OMS y la de la AFIP residían sobre todo en los tumores malignos, incorporando a la clasificación de sarcomas pleomórficos: el osteosarcoma, condrosarcoma y el fibrosarcoma mixoide, entre otros. En 2011, tomando como referencia la clasificación de la AFIP y la de la OMS y teniendo en cuenta la importancia clínica, Amano et al (2013) propusieron una nueva división en tumores benignos, malignos, tumores cardiacos ectópicos y otros. Los tumores benignos eran clasificados en tumores cardiacos y lesiones tumor-like debido a trastornos hematológicos o inmunológicos. También se incluyó la esclerosis relacionada con la IgG4 a pesar de su carácter inmunológico sistémico.

Existe una última actualización por parte de la OMS en 2015 en la que se mantiene la división entre benignos, malignos y de origen incierto y secciones aparte para los tumores pericárdicos y de células germinales, haciendo hincapié en los hallazgos genéticos de los mixomas (Burke, 2015).

Entre los tumores primarios, cerca del 75% corresponde a histología benigna y alrededor del 20%-25% restante a tumoraciones malignas. Los tumores primarios benignos más frecuentes en adultos son los mixomas, constituyendo más de la mitad de todos ellos. Si bien es cierto que los tumores secundarios los superan con gran diferencia, pues son entre 20-40 veces más frecuentes que éstos, hallándose una incidencia de entre el 1,7 y el 14% en la población. La principal procedencia de estas metástasis es el carcinoma de pulmón, seguido del carcinoma de esófago, linfoma y cáncer de mama (Kassop, 2014).

En niños, los datos estadísticos son similares a los adultos, siendo la prevalencia entre 0,0017 % y 0,28 % en las series de autopsias. Existe diferencia con la incidencia de tumores cardiacos en fetos pues ésta es del 0,14%. Entre los tumores más frecuentes en niños hay que destacar que el rhabdomioma (45%), el más común tanto en la vida fetal como en la infancia, seguido del fibroma, teratoma y el hemangioma. A partir de la adolescencia, los mixomas cardiacos se

sitúan en primera posición de frecuencia (Uzun, 2007).

De todas las cirugías a corazón abierto, la tasa de tumores cardíacos representa el 0,3%. En el año 2015, en los hospitales españoles se realizaron un total de 22.298 cirugías cardíacas de las que 155 correspondían a cirugías de tumores cardíacos (Polo, 2016).

Hay que destacar que la mayoría de los tumores cardíacos pueden ser asintomáticos; a pesar de ello, cualquiera, sea cual sea su tipo histológico, tienen la capacidad de causar complicaciones que ponen en peligro la vida. Las manifestaciones clínicas cardiológicas dependen fundamentalmente de la localización y tamaño de la masa, por lo que el espectro sintomatológico es amplio e inespecífico. Entre los síntomas principales a los que debemos de prestar atención como sospecha de tumor cardíaco están aquellos relacionados con la obstrucción al flujo, síntomas constitucionales y todos los procesos embólicos de origen incierto.

En cuanto a las pruebas complementarias que se utilizan actualmente, se reconoce que el electrocardiograma es inespecífico, ya que puede ser normal, puede presentar alteraciones de la conducción o signos sugestivos de crecimiento de cavidades.

En la actualidad, el ecocardiograma es la técnica diagnóstica inicial de elección, si bien otras técnicas de imagen como la cardio-Resonancia magnética, el PET (Tomografía por emisión de positrones) y el TAC (Tomografía axial computarizada) han cobrado un gran protagonismo, permitiendo una adecuada aproximación a la caracterización tisular del tumor. Gracias al avance de las técnicas diagnósticas citadas anteriormente y al avance en la terapia curativa, muchos de estos tumores son tratables con cirugía cardíaca, obligando a realizar un preciso diagnóstico temprano.

Es útil saber que aunque sea un diagnóstico diferencial remoto, hay que tenerlo presente, y aún más si nos encontramos ante un caso de metástasis. El mero hecho de investigar su existencia con una simple ecocardiografía es fundamental para llegar a un tratamiento completo del paciente.

En España se realizó un Registro Nacional de Tumores Cardíacos entre los años 1966-1996 y otro entre 1996-2006, en los cuales se recogieron datos de los tumores cardíacos que se dieron lugar en cada

comunidad autónoma participante. En ellos se encuentran cifras de incidencia tumoral, los tumores más frecuentes, su presentación entre hombres y mujeres o por ejemplo, la extensión tumoral que poseían en el momento del diagnóstico.

OBJETIVO

El objetivo del presente trabajo consiste en realizar una detallada actualización bibliográfica y puesta al día de todos los aspectos relevantes de los tumores cardíacos, así como sintetizar las principales conclusiones respecto a su epidemiología, clasificación, diagnóstico, pronóstico y tratamiento, tanto a nivel mundial, como en nuestro entorno, centrándonos especialmente en el mixoma como neoplasia primaria más frecuente.

MATERIAL Y MÉTODOS

La principal base de datos consultada fue Medline mediante el motor de búsqueda Pubmed. Los artículos fueron escogidos mediante palabras clave y se usó el filtro de revisión. Asimismo, se llevó a cabo una búsqueda sistemática en la Revista Española de Cardiología, la Sociedad Española de Cirugía Torácico-Cardiovascular y Journal of Cardiothoracic Surgery, se revisaron los datos de registros nacionales españoles de tumores cardíacos y se consultaron un total de 3 libros.

De los resultados obtenidos se excluyeron aquellos artículos incompletos en los que solo aparecía el abstract o artículos de técnicas cardio-quirúrgicas. Se escogieron un total de 25 artículos de los cuales se rechazaron cinco que constituían series de casos clínicos. Se limitó la búsqueda a artículos posteriores a 1996, incluyendo artículos de lengua inglesa y castellana.

RESULTADOS

Incidencia:

La incidencia exacta de tumores cardíacos primarios en la población general sigue siendo desconocida y está basada en estudios postmortem, existiendo una amplia variabilidad según las series: desde 0,0017% hasta 0,33 %.

Este amplio rango de incidencia se debe a los distintos criterios usados para el diagnóstico patológico y a que los datos son extraídos de los resultados de autopsias. Incluso en series de un mismo centro (Clínica Mayo) los datos son también dispares según el período en el que se realizaron los estudios; esto por tanto no refleja la incidencia real en la población (Amano, 2013) (Tabla 1).

Tabla I. Variabilidad en la incidencia de tumores cardiacos.

Autores	Año de publicación	Casos autopsia	Tumores cardiacos primarios	Incidencia (%)
Polliá y Gogol	1936	46.072	154	0,33
Benjamin	1939	40.000	12	0,003
Straus y Merliss	1945	480.000	8	0,0017
Mayo Clinic				
Lymburner	1915-1931	8.550	4	0,047
Wold	1954-1979	23.673	41	0,17
Mukai	1988	2.649	1	0,038
Reynen	1996	731.309	15.357	0,021

En fuentes más recientes aparecen tasas del 0,056% de tumores cardiacos primarios en autopsias y de 1,23% de tumores cardiacos secundarios por autopsias. Se acepta hoy en día una incidencia aproximada de tumores cardiacos primarios del 0,05% en autopsias y de un 1% en tumores cardiacos secundarios, con una ratio de 20:1 secundarios/primarios (Thiene, 2013).

Clínica:

Partiendo del hecho de que muchos pacientes son asintomáticos y que su hallazgo es casual, los tumores cardiacos son considerados como los grandes simuladores, pues la clínica de afectación cardiaca es variada y depende principalmente del lugar de origen del tumor y la infiltración que posea, independientemente de su tipo histológico.

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 habituales en el derecho y poseen tendencia a infiltrar el miocardio y mediastino.

El abanico de síntomas no específicos es amplio, siendo el síndrome constitucional, la disnea y las palpitaciones los más frecuentes. En un estudio realizado por ElBardissi (2008) en el que se analizó la supervivencia después de la resección de tumores cardiacos primarios desde 1957-2006, se halló la disnea en un 42% de los pacientes como síntoma inicial, eventos embólicos en un 25% y dolor torácico en un 22%.

La infiltración tumoral en la pared del corazón puede producir síntomas de cardiopatía hipertrófica o restrictiva, incluso llegar a afectar la circulación coronaria por compresión o causar arritmias por afectar los trayectos de conducción del corazón. Es característica la infiltración de los ventrículos por los sarcomas, rabdomiomas y fibromas. Además, esta infiltración puede afectar al pericardio provocando derrame pericárdico hemático (típico en angiosarcomas y metástasis), pericarditis o taponamiento cardiaco. Los tumores intracavitarios derechos pueden presentarse como insuficiencia cardiaca derecha con ingurgitación yugular, aumento de la presión venosa hepática, ascitis y edemas maleolares.

Se puede originar obstrucción al flujo sanguíneo por su localización en aurículas o válvulas, imitando estenosis o insuficiencia cardiaca como sucede en los mixomas intraauriculares izquierdos, pues pueden moverse produciendo prolapso de la válvula mitral en diástole y comprometer así el llenado ventricular.

A menudo los tumores cardiacos son sólo diagnosticados después de que el paciente haya sufrido un derrame cerebral, embolia periférica o tromboembolismo pulmonar, procediendo estos émbolos de la fragmentación, desprendimiento y /o difusión de la masa tumoral. Las embolias más comunes suelen implicar las arterias cerebrales y la retina (>50%), llegando a causar trastornos de la visión, infartos cerebrales, convulsiones, hemiparesia o afasia. Ejemplo de ello son las tasas de eventos tromboembólicos cerebrales de un 8,8% en el estudio de Habbertheuer (2015).

Clasificación:

La última clasificación de tumores cardiacos según la OMS (2015) mantiene la división en benignos y lesiones pseudotumorales y malignos (Tabla 2).

Tabla 2: Tumores cardiacos primarios (reducida de OMS 2015).

Tumores benignos y lesiones pseudotumorales	Tumores malignos
<i>Tumores mesenquimal pluripotencial</i>	<i>Sarcomas cardiacos</i>
Mixoma	Angiosarcoma
Fibroelastoma papilar	Fibrosarcoma
<i>Tumores de diferenciación muscular</i>	Rabdomiosarcoma
Rabdomioma	Leiomiomasarcoma
Hamartoma maduro	Liposarcoma
Hamartoma de células de Purkinje	Histiocitoma fibroso pleomórfico
<i>Hemangioma</i>	<i>Linfoma cardíaco</i>
<i>Lipoma</i>	<i>Metástasis cardiacas</i>
<i>Tumor de diferenciación miofibroblástica</i>	<i>Tumores pericárdicos</i>
Fibroma cardíaco	Mesotelioma
Pseudotumor inflamatorio	Tumor de células germinales
	<i>Metástasis pericárdicas</i>

Descripción de tumores primarios benignos

- **Mixoma:**

Se trata del tumor cardíaco benigno más frecuente en adultos, constituyendo más del 50% de todos ellos. Son tres veces más frecuentes en mujeres (Hoffmeier 2014, Habbertheuer 2015), y se suelen diagnosticar entre la tercera y sexta décadas de vida, rara vez diagnosticados en niños.

Su localización habitual es la aurícula izquierda (60-80%), después aurícula derecha (15-28%), ventrículo derecho (8%), y ventrículo izquierdo (3-4%).

La mayor parte de los mixomas son masas únicas, intracavitarias, móviles, pediculadas y de unos 5 – 6 cm. Los hallados en la aurícula izquierda suelen estar anclados mediante un pedículo al septo interauricular, en la región de la fosa oval.

Macroscópicamente tienen forma ovoide o polipoide, de superficie lisa, consistencia blanda y de color blanco-grisáceo.

Su célula de origen no ha sido identificada. A pesar de ello, se cree que procede de células mesenquimales multipotenciales del subendocardio (Kassop 2014; Singhal 2014), cubiertas por una capa de células endoteliales planas (característica que los diferencia de los trombos organizados).

A pesar de que el 90% de los mixomas se dan de forma esporádica, el 10% están asociados a formas familiares con herencia autosómica dominante (Kassop, 2014). Ejemplo de ello es el llamado complejo de Carney, trastorno autosómico dominante ligado al cromosoma X que muestra penetrancia completa, pero con variable expresión fenotípica. Caracterizado por presentar mixomas cardiacos recurrentes, mixomas mucocutáneos, lesiones pigmentadas en piel, schwannomas, y neoplasias endocrinas hiperactivas: adenomas ductales de mama o hipofisarios.

Los acrónimos NAME (nevus, mixomas auriculares, fibromas mixoides y efélides), y LAMB (lentiginosis, mixomas auriculares, mixomas mucocutáneos y nevus azul) se utilizan para describir subformas del complejo de Carney con distintas combinaciones patológicas.

La causa de estos síndromes reside en una mutación heterogénea del gen supresor de tumores PRKAR1A (codifica la subunidad R1 α de la proteína quinasa A o PKA dependiente de AMPc, que participa en una vía de señalización de la proteína G) situada en el cromosoma 17q22-24. Esta mutación se encuentra en el 80% de los casos familiares del complejo de Carney. Estos mixomas ocurren en etapas tempranas de la vida, con una incidencia máxima en la tercera década y con tendencia a la reaparición después de la resección completa; además, suelen ser multicéntricos y de localización atípica. El diagnóstico del síndrome de Carney se realiza si existe presencia de dos o más manifestaciones clínicas o si el paciente es portador de una mutación inactiva del gen PRKAR1A.

Recientemente, en un estudio realizado por Pooja Singhal (2014) se ha encontrado una mutación (Arg674Gln) en otro gen: MYH8 (produce la isoforma perinatal de la miosina) del cromosoma 17p12-31. Aunque el mecanismo exacto del

desarrollo se desconoce, se ha propuesto que la mutación en MYH8 promueve la supervivencia de células progenitoras multipotentes en el corazón adulto, proporcionando el sustrato para eventos cancerígenos posteriores.

Además de identificar estas dos mutaciones que condicionan a padecer mixomas, se sabe que factores epigenéticos como la metilación del ADN, modificaciones postraduccionales de las proteínas y de moléculas ARNm, pueden desempeñar un papel en su histogénesis, pues reactivaría la expresión de genes que solo lo hacen durante la formación del corazón embrionario (NKX2.5 / CSX, GATA4, MYOD, SOX4-6, S100) y que al ser reactivados provocaría la formación del mixoma en el paciente adulto.

También se ha identificado recientemente una proteína de unión celular en el mixoma, previamente hallada solo en el rhabdomyosarcoma, llamada plakofilina-2. La presencia de esta proteína abre nuevas puertas para el estudio de las uniones intercelulares y crecimiento tumoral, así como nuevos vías terapéuticas (Rickelt 2012).

Según Singhal (2014), solo el 10% de los pacientes con mixomas son asintomáticos al diagnóstico, el resto padecen síntomas inespecíficos que se manifiestan como fiebre, fatiga, anorexia o pérdida de peso causados por la producción de citocinas IL-6 y 8 del propio tumor. Otros síntomas fundamentales en pacientes con mixoma son la disnea y las palpitaciones como primera clínica. Este hecho es apoyado por las revisiones de Paolo Centofanti (1999), en la que de 91 pacientes evaluados, un 51% presentó disnea como síntoma principal, seguida de palpitaciones en un 37%. Similares cifras se hallaron en el estudio realizado por Z.Wang (2016), con cifras del 62,8% de pacientes con disnea y 56,5% palpitaciones.

Los mixomas de la aurícula derecha o del ventrículo derecho pueden manifestarse con insuficiencia cardíaca derecha y embolismo pulmonar con hipertensión pulmonar.

Es típico (entre un 30-50%) que los mixomas presenten manifestaciones embólicas procedentes de su fragmentación o de la creación de émbolos por las turbulencias y estasis sanguíneo que produce. Este alto potencial embolígeno se refleja en las cifras del estudio de Wang (2016), en el que de 207 pacientes, el 15,5% presentó eventos embólicos pre-cirugía,

encontrando una relación significativa entre un tamaño pequeño tumoral y (4.5 ± 1.7 cm vs. 5.6 ± 1.7 cm) y los fenómenos embólicos.

En el ecocardiograma aparecen con bordes irregulares pero bien definidos y aspecto globuloso y heterogéneo; en el eco-Doppler se puede observar el espectro de flujo de obstrucción que ocasiona. La eco-transesofágica (Figura 1) se indica para observar mejor su morfología, extensión y excluir la presencia de una masa adicional, además de ser utilizada intraoperatoriamente tras la resección para confirmar la ausencia de fragmentos residuales.

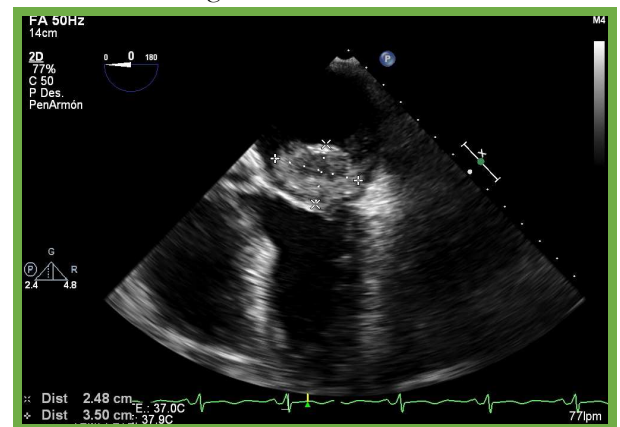


Figura 1: Ecocardiograma transesofágico en un paciente con mixoma que ocupa gran parte de la aurícula izquierda, produciendo obstrucción severa al llenado ventricular.

En TAC alrededor de dos tercios de los mixomas son ovoides con forma lobular, y el resto con apariencia vellosa. En el TAC con contraste se aprecia el correspondiente defecto de repleción y sin contraste aparecen hipodensos y a veces pueden presentar calcificaciones (Figura 2).



Figura 2: Imagen de TAC con contraste que muestra defecto de repleción en región alta de septo interauricular, por mixoma.

En la Resonancia Magnética (RM), los mixomas se observan como masas esféricas u ovoidales con una intensidad de señal heterogénea e intermedia (isointensa con el miocardio) en T1, mientras que en las potenciadas en T2 suelen ser hiperintensas (Figura 3). Si existen zonas calcificadas se presentan como zonas de baja de intensidad tanto en T1 como en T2.



Figura 3: Imagen de Cardio-RM que muestra Mixoma con intensidad heterogénea en aurícula izquierda, anclado en septo interauricular.

Sin tener en cuenta la sintomatología, la posibilidad de graves complicaciones hace que el diagnóstico clínico de un mixoma sea indicación de cirugía, debiéndose extirpar el tumor al completo incluyéndose la base de implantación.

Tras su exéresis, las tasas de recurrencia tumoral rondan entre un 1-5% en mixomas esporádicos, debiendo seguir ecocardiográficamente a los pacientes durante los primeros 4 años post-cirugía, pues es cuando más incidencia de recurrir presentan (ElBardissi 2008, Wang 2016). Esa tasa es cercana al 20%, en mixomas múltiples, mixomas con localización atípica y en formas familiares mixomatosas (Peters 2006, Singhal 2014).

La supervivencia a largo plazo es de $187,2 \pm 2,7$ meses según Habbertheur y al menos de 10 años en el 92,7% de los pacientes seguidos por Zhengjun Wang (2016).

- **Fibroelastoma papilar:**

Segundo tumor primario benigno más frecuente, derivado del endocardio. Aparece preferentemente en válvulas aórtica y mitral.

Afectan a ambos sexos por igual y aparece sobre todo alrededor de los 60 años. Suelen ser

asintomáticos, ocasionar disfunción valvular o embolizar a zonas distales.

Ecocardiográficamente son tumores de pequeño tamaño (≤ 1 cm), únicos, con forma ovalada, redonda o irregular, pero con bordes bien definidos y prolongaciones papilares móviles abundantes (muy específico de esta entidad). Debido a su alta potencia patológica lo recomendable es, aun siendo asintomáticos, su resección completa (Harrison, 18ª Edición).

- **Rabdomioma:**

Tumores benignos más frecuentes en niños. Típica localización en ventrículo izquierdo y en forma agrupada formando nódulos intramurales de pocos centímetros.

Es un hamartoma fetal derivado de mioblastos embrionarios. Más del 50% de los pacientes con rabdomiomas padecen Esclerosis Tuberosa (síndrome familiar neurológico caracterizado por hamartomas, epilepsia, retraso mental y lesiones cutáneas) (Uzun 2007).

Son difíciles de detectar con RM, pues tienen una intensidad de señal parecida al miocardio, y cuando son pequeños y múltiples pueden manifestarse como un engrosamiento difuso del mismo.

Tras el nacimiento es típico que las células del tumor pierdan su capacidad para dividirse; esto provoca que además de no aumentar su tamaño, en más de dos tercios se produzca como regla su regresión total. Debido a este comportamiento, la mejor decisión terapéutica pasa por realizar seguimiento ecocardiográfico durante la infancia y reservarse la resección quirúrgica solo en casos sintomáticos.

- **Lipoma:**

Típicos en pericardio y en el subendocardio de la aurícula derecha. Tumor encapsulado, compuesto por células adiposas maduras, tejido fibroso, células miocárdicas y ocasionalmente células adiposas fetales.

La RM identifica de manera muy fiable los lipomas, apareciendo como masas homogéneas brillantes en T1.

Debido a que los síntomas que causan son por su crecimiento progresivo, los lipomas requieren resección quirúrgica.

Descripción de tumores primarios malignos

Aproximadamente un 25% de los tumores cardíacos primarios son malignos. Más del 90% corresponde a sarcomas, siendo el tipo histológico más frecuente el angiosarcoma seguido del leiomiomasarcoma. En niños el más frecuente es el rhabdomyosarcoma.

Las características generales que comparten son:

- Asentamiento típico en cámaras cardíacas derechas con invasión hacia otras cavidades.
- Son más habituales en la tercera y quinta década de vida y sin predilección por sexo.
- Rápido crecimiento sobre estructuras mediastínicas y torácicas.
- Sintomatología variada según el lugar de asentamiento o el tamaño. Es frecuente que los pacientes refieran dolor torácico, disnea (síntoma más frecuente), o presenten súbitamente síncope o arritmias (sobre todo taquicardia ventricular recurrente y fibrilación auricular). También provocan con frecuencia pericarditis constrictiva, taponamiento cardíaco y fenómenos de embolización periférica o pulmonar.

Se estima que la supervivencia media en este tipo de tumores está entre los 6 y 18 meses debido sobre todo a la alta tasa de recidivas tras su extirpación.

Tumores secundarios o metastásicos

La incidencia exacta de esta patología se desconoce, pero se estima que son entre un 20 y 40 veces más frecuentes que los tumores cardíacos primitivos, siendo observadas entre un 2% y 12% en autopsias de pacientes con neoplasia primaria (Peters 2006, Hoffmeier 2014).

Aunque cualquier neoplasia podría dar metástasis al corazón o pericardio, se sabe que los tumores con mayor propensión a ello son los melanomas (alrededor del 50% de todos ellos), seguido de tumores de células germinales, linfomas y leucemias en orden decreciente. (Peters 2006, Amano 2013).

Sin embargo, los tumores que más comúnmente manifiestan metástasis cardíacas son los de pulmón, mama, ovario, hígado (Figura 4) y esófago; siendo por su prevalencia y cercanía al corazón las metástasis del adenocarcinoma de pulmón las más habituales.

Las metástasis al corazón son más frecuentes en los carcinomas malignos que afectan a pacientes mayores de 50 años, sin predilección por sexo. Su localización típica es el pericardio seguido de la aurícula derecha.

La clínica es variable, depende del lugar y la extensión del asentamiento. La mayoría de ellas son asintomáticas (predomina la clínica del tumor primario) y no son descubiertas hasta el estudio postmortem. En caso de ser sintomáticas y debido a su predilección por el pericardio, la clínica habitual y el diagnóstico ecocardiográfico suele coincidir con derrame pericárdico hemático y/o taponamiento cardíaco.

Poseen radiológicamente características similares a los tumores de origen. Es típico que las metástasis de melanomas aparezcan hiperintensas en T1.

El tratamiento es paliativo y consiste en tratar al tumor primario. En algunos pacientes se podría plantear la resección tumoral y quimioterapia para aliviar los síntomas y prolongar la supervivencia. En caso de derrame pericárdico significativo estaría indicado el drenaje, siendo opcional la creación de una ventana pericárdica si existen derrames recurrentes.

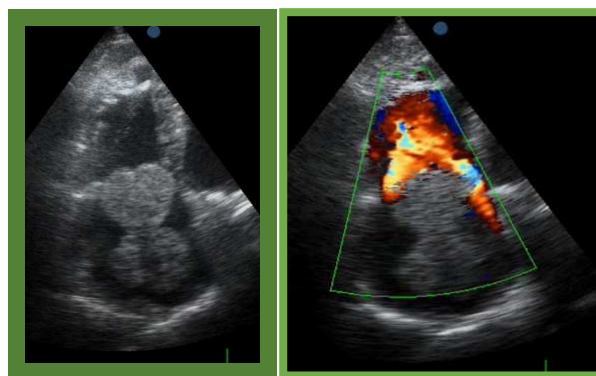


Figura 4: Imagen de Ecocardiograma transtorácico, que muestra Masa lobulada de gran tamaño en aurícula derecha, produciendo obstrucción al flujo de llenado tricuspídeo (puede apreciarse flujo turbulento en doppler color). La tumoración correspondía a metástasis de hepatocarcinoma.

Diagnóstico:

El diagnóstico debe iniciarse ante cualquier sospecha clínica de un paciente con sintomatología que no cuadra bien con una enfermedad cardiológica concreta. Tras la realización de una detallada historia clínica y exploración física, se debe realizar un electrocardiograma. Éste puede ser normal o presentar cambios inespecíficos en la repolarización, arritmias, bloqueos auriculoventriculares o bajos voltajes en las derivaciones. La radiografía de tórax es poco específica aunque podría dar signos indirectos como el crecimiento de cavidades.

La técnica universal de primera elección cuando existe la sospecha de masa cardíaca es la ecocardiografía debido a su fácil accesibilidad, bajo coste y al uso innecesario de contraste. Esta prueba no invasiva nos muestra su ubicación, sus características morfológicas, su movilidad y la afectación funcional que causa, definiendo así el alcance de la alteración hemodinámica. Es menos fiable para la detección de pequeños tumores o trombos en los apéndices auriculares. A veces es necesario el uso de la ecocardiografía transesofágica para visualizar mejor los planos posteriores del corazón y la parte proximal de la vena cava.

Otras técnicas de imagen a las que recurrir para caracterizar una masa cardíaca son la RM y la TAC. La RM aporta información sobre la naturaleza de la lesión, ya que permite visualizar el grado de infiltración de estructuras cardíacas y mediastínicas y el punto de anclaje y su vascularización. También es útil en casos de pacientes con mala ventana en ecografía y derrames loculados. Sin embargo, la RM presenta dificultades en su ejecución, depende de la cooperación del paciente y está contraindicada en pacientes con claustrofobia y con implantes de dispositivos magnéticos.

La TAC es otra técnica radiológica con la que se facilita el diagnóstico si existen limitaciones con la ecocardiografía o contraindicaciones de realizar RM. Ofrece información sobre la vascularización tumoral y es de elección en presencia de calcificaciones pericárdicas. Sin embargo también presenta limitaciones por el uso de contraste y una menor resolución temporal en comparación con la ecocardiografía y RM.

Otras técnicas diagnósticas justificadas serían la PET y la biopsia por cateterismo cardíaco en casos de

sospecha de malignidad y cuando la histología nos ayude a dirigir el tratamiento con quimioterapia.

Diagnóstico diferencial:

a) Trombos:

Considerados las masas intracardiacas más frecuentes (Pérez 2006, Kassop 2014). Habitualmente se encuentran en la aurícula izquierda (especialmente en la orejuela) sobre todo en pacientes con fibrilación auricular y en ápex del ventrículo izquierdo en caso de infarto de miocardio o estados de hipercoagulabilidad. En ecografía presentan ausencia de movilidad y defecto de relleno con eco-doppler. Es de vital importancia distinguirlos de los mixomas, ya que trombos grandes, con cierta movilidad o aparentemente pedunculados pueden simularlos.

El aspecto del trombo en RM varía según el tiempo de evolución, apareciendo iso o hiperintensos en T1 y T2 aquellos trombos recientes y pasadas unas semanas hiperintensos en T1 e hipointensos en T2.

b) Hipertrofia lipomatosa del septo interventricular:

Proliferación de tejido adiposo en el interior del tabique interauricular, frecuente en personas obesas de edad avanzada. Puede llegar a medir 2 cm, ocasionando incluso la infiltración de arterias coronarias.

c) Vegetación valvular:

Masa de aspecto irregular adherida a las valvas o al anillo protésico. Posee movilidad errática e independiente del movimiento valvular. Suelen aparecer en el contexto de endocarditis infecciosa.

d) Cresta terminal:

Estructura fibromuscular lisa con disposición vertical que forma parte de la pared posterosuperior de la aurícula derecha y la desembocadura de las venas cavas. En casos de mayor grosor podría simular una masa o trombo.

Tratamiento:

Generalmente, el tratamiento quirúrgico es la mejor opción ante un tumor cardíaco. Permite la resección parcial o total de ésta, la mejora o desaparición de los síntomas, y sobre todo la posibilidad de caracterizar la histología tumoral y su implicación para ampliar el tratamiento según sea necesario.

En casos muy seleccionados de tumor benigno sintomático irresecable o tumor maligno sin invasión local o metastásica, se podría considerar el trasplante cardiaco como alternativa posible.

La Sociedad Española de Cirugía Torácica – Cardiovascular (SECTCV) realizó en 2015 un informe que recogía un total de 35.413 intervenciones del mismo año, de las cuales 22.298 fueron cirugías cardíacas. Se incluyeron cirugías con circulación extracorpórea (CEC), revascularización coronaria sin CEC, cirugías congénitas, pericardiectomías y un grupo de misceláneas entre otras. A este último grupo de miscelánea que suponía un 6,09% % del total de cirugías cardíacas, se encuadraron las cirugías de tumores cardíacos con un total de 155 intervenciones (Polo, 2016).

En las tumoraciones malignas se aboga cuando sea posible en realizar resecciones completas, sin embargo, muchas veces no pueden ser completas ya que presentan gran infiltración, son recidivas de resecciones previas o son metástasis de tumores primarios. Por ello, la cirugía en éstas suele ser paliativa, intentando mejorar la sintomatología y alargar unos meses la supervivencia. Además de la cirugía, en aquellos pacientes con tumoraciones malignas se puede asociar ciclos de quimioterapia post-cirugía. El papel de la radioterapia no está bien definido, aunque es de elección en linfomas malignos. En un estudio realizado por Habertheuer (2015) se encontró un efecto positivo en la supervivencia en los pacientes con sarcoma que recibían 8 ciclos de quimioterapia adyuvante o 6 ciclos de doxorubicina mas radioterapia tras la resección tumoral (media de supervivencia $45,7 \pm 16,4$ m) frente los que únicamente recibían radioterapia ($4,2 \pm 1,2$ m), mono-quimioterapia (mediana de supervivencia de 5 meses) o ninguna terapia adyuvante.

Registro Nacional de Tumores Cardíacos:

En España se recogieron datos de tumores cardíacos que databan desde 1966 hasta 1996 mediante el envío de solicitudes a distintos centros y hospitales del territorio nacional. Aquellos implicados en la recogida de datos son los que se presentan en los siguientes párrafos. Es por ello, que las cifras no suponen la incidencia real de esta patología pero sí sirve como referencia general del estado de la misma.

Se registraron un total de 165 tumores en 155 pacientes con una edad media que rondaba los 47 ± 22 años. 85 eran mujeres y 70 varones, siendo 23 tumores en menores de 18 años. La ecografía fue el método de diagnóstico inicial, confirmándose la presencia de tumoración en el 72% de estos diagnósticos mediante histología.

Del total de tumores primarios (147), el 89% fueron benignos y un 11% eran malignos. Entre los benignos predominaban los mixomas (68,3%), seguidos del rhabdomioma (8,1%); entre los malignos predominaban los angiosarcomas (4,8%).

La afectación predominante era la aurícula izquierda (53%) seguida muy por debajo del pericardio (8,5%). Entre los tumores metastásicos, la afectación por carcinoma de pulmón era la más frecuente, seguida de mama, hígado-páncreas y piel.

La clínica habitual presente en un 38% de los pacientes fue insuficiencia cardíaca, un 30% presentaba síntomas constitucionales al diagnóstico, un 15% procesos embólicos y en un 13,3% fue un hallazgo casual. El tratamiento realizado fue la resección tumoral en un 71%.

El siguiente registro más actualizado español, data de tumores cardíacos diagnosticados entre los años 1996 y 2006. Se cifraron 362 pacientes (158 varones y 204 mujeres), con una edad media de $54,9 \pm 16,7$ años. El resto de cifras se detalla en la tabla 3.

Tabla 3: Distribución de pacientes según género, edad y afectación tumoral.

	Pacientes	Tumores primarios	Tumores secundarios	Total
Adultos	293	271	44	315
Niños	69	68	4	72
Total	362	339	48	387

Dentro de los primarios, el 60,2% (204) eran mixomas, seguidos de un 14,2% por rhabdomiomas, 5,5% angiosarcomas, 3,3% quiste pericárdicos y fibroelastomas.

La sintomatología predominante en los benignos era de insuficiencia cardíaca (36,6%), seguida de un 28% asintomática y un 25,3% con síntomas generales; solo el 13,2% presentó fenómenos embólicos. La sintomatología que predominaba en los secundarios

era también la insuficiencia cardíaca y síntomas constitucionales. La localización más habitual de mayor a menor fue: la aurícula izquierda (170), aurícula derecha (35), pericardio (25), ventrículo izquierdo (15) y septo (14). Tras la resección en los mixomas, solo el 5,4% (11) presentaron recidivas.

Las tumoraciones primarias malignas presentaron una edad media de aparición de $46,4 \pm 20,2$ años. Los más habituales fueron los (19) angiosarcomas. La aurícula derecha fue la más afectada. Se realizó resección quirúrgica en 28 de ellos, quimioterapia en 12, radioterapia en 6 y 2 trasplantes.

DISCUSIÓN

La incidencia de los tumores cardíacos se estima entre un 0,0017% y un 0,03%, a pesar de que existen cifras más altas, la ausencia de estudios epidemiológicos así como la influencia que podría tener las diferentes poblaciones, estratos de edad y otros factores, hace que este porcentaje deba ser tomado con cautela y deban realizarse estudios más ambiciosos para estimar en la población general la tasa real de esta enfermedad.

Dado que se trata de una patología infrecuente, si no tenemos en cuenta los casos de metástasis, y ya que la sintomatología que predomina en estos tumores es inespecífica, debemos considerar la presencia de una masa cardíaca en pacientes que presenten síntomas obstructivos sin patología que la explique, síntomas constitucionales que no deriven de otra neoplasia y eventos embólicos de etiología incierta. Aunque es imposible identificar la benignidad o malignidad de una masa cardíaca solo con la sintomatología, en la revisión realizada por Habertheuer (2015) en pacientes con tumores cardíacos en su centro, se encontró que además del cuadro constitucional típico de éstas, las presentaciones sintomáticas más severas (síncope: 27,7% y muerte súbita recuperada: 18,2%) coincidían con masas tumorales malignas.

El mixoma es el tumor cardíaco benigno más frecuente, más del 50% de éstos, debiendo sospecharse siempre ante una masa en aurícula izquierda. Además de la sintomatología general que pueden producir, presenta una alta propensión a la embolización, estimada en un 15,5% por Wang (2016). Esta cifra queda muy por debajo de las

encontradas en los estudios de Elbardissi (2008) y de Centofanti (1999) siendo de un 25% y 23% respectivamente. Este hecho indica que ante un paciente con un mixoma y en aquellos con diagnóstico de mixomas asociados a formas familiares, debe existir un control riguroso mediante el tratamiento médico oportuno hasta la realización del tratamiento quirúrgico para evitar posibles procesos tromboembólicos incapacitantes.

La técnica diagnóstica de elección es la ecocardiografía, ejemplo de su gran eficacia son los resultados del estudio de Lijo Simpson et al (2008) en el que de 34 masas tumorales diagnosticadas al final del proceso, 30 casos (88,2%) se hallaron mediante ecocardiografía; y en el estudio de ElBardissi (2008) el 86% (n: 278) de los pacientes fue diagnosticado de masa tumoral gracias a ésta.

A pesar de su uso electivo en primera instancia, este método diagnóstico también posee limitaciones ya que se trata de una técnica operador-dependiente, el campo visual es restringido y muestra una imagen limitada de las estructuras extracardíacas y mediastínicas. Por tanto en las ocasiones con mala ventana ecográfica y la sospecha de masa maligna, el uso de la cardio-resonancia estaría justificada. El empleo de la RM es considerado por la sociedad Europea de Cardiología para la detección y caracterización de los tumores cardíacos como indicación de clase I (Pérez, 2006).

En una revisión realizada por el equipo de Motwani (2013), se apoya el uso de ecocardiografía y RM como métodos principales, basándose en unos parámetros (propiedades de la señal o características morfológicas como la ubicación, tamaño, infiltración o presencia de derrame pericárdico y el aumento de captación de contraste) para predecir la probabilidad de malignidad de una masa cardíaca. En caso de no haber sido suficiente con ecografía y RM o esté contraindicada, la TAC sería la alternativa de segunda línea. De igual modo apoya en este esquema David Kassop (2014).

La mayoría de los tumores benignos, como ya se ha mencionado anteriormente, deben ser resecados de forma amplia, respondiendo satisfactoriamente y con mínimas tasas de recidiva. Estas recidivas suelen surgir en un 3% de mixomas esporádicos y en un 20% de mixomas familiares. Estas cifras son

respaldadas por los resultados de Habbertheuer (2015) con un 2,9% de recidiva en mixomas aislados, y Wang (2016) con un 5%. Sin embargo, estas cifras distan de las encontradas en el estudio de ElBardassi et al (2016) donde suponían el total de un 13%, no asociándola a un mal método de resección, aunque la mayoría de éstas se dieron en la localización del tumor original.

Hay que destacar que no existe un esquema estándar cuando nos enfrentamos frente a una tumoración primaria maligna, pues se necesitan más estudios a largo plazo y con un número más amplio de pacientes para poder extrapolar los datos a la población general, siendo necesario indagar más acerca de esta rara patología.

A pesar de que existe bibliografía que no apoya abiertamente el uso de amplias resecciones, salvo casos de sintomatología muy severa, debido al riesgo quirúrgico y la baja supervivencia que posee íntegramente este tipo de tumores (ElBardassi, 2008), la resección completa es de elección frente a la incompleta. Esta afirmación se puede apoyar en las cifras de supervivencia obtenidas por Habbertheuer (2015), los pacientes sometidos a resección completa presentaron una supervivencia media de $45,7 \pm 16,4$ meses frente a los $9,3 \pm 4,2$ meses de resecciones incompletas. De igual manera, la resección completa es apoyada por Lijo Simpson (2008) tras obtener en su estudio una supervivencia media de 17 meses en las completas frente a 6 meses en pacientes a los que fue imposible realizarla completamente.

Dependiendo del centro y de la decisión multidisciplinar, el uso de quimio-radioterapia en tumores primarios malignos es controvertido, existen posiciones tanto a favor, por el aumento de supervivencia demostrado (Habbertheuer, 2015) como en contra (Llombart-Cussac, 1998) pues en su estudio no se logra modificar la historia natural de los sarcomas resecados.

En cuanto al análisis de las cifras de tumores cardiacos en España mediante los registros nacionales se debe destacar lo siguiente, no sin olvidar que estas cifras no son representativas del cómputo poblacional pues no todos los centros colaboraron en la recogida de datos.

En el período entre 1966-1996 (primer registro) se detectaron 165 tumores primarios, aumentado la cifra a 362 entre 1996-2006 (segundo registro).

La frecuencia en ambos sexos fue similar, siendo más habitual encontrarlos en mujeres; lo mismo sucedió con el rango de edad (rondando de media los 50 años en ambos registros) y apareciendo como hallazgo principal su situación en aurícula izquierda.

En el primer registro hubo un 89% de tumores primarios frente a un 92% del segundo. En el segundo registro disminuyó la incidencia de mixomas con un 60,2% frente a un 68,3% del anterior registro, a contraposición de los rhabdomiomas que aumentaron en el segundo. La cifra de angiosarcomas se mantuvo similar (entorno a un 5%).

La clínica de presentación en ambos registros es similar, en un 38% y un 36,6% de los pacientes padecían sintomatología de insuficiencia cardiaca, seguida de síntomas constitucionales en el primer registro y de forma asintomática en el segundo. La tercera clínica más frecuente en ambos era la presencia de embolias (15% y 13,2% respectivamente). Este porcentaje es similar al encontrado por Wang (2016) de la bibliografía consultada.

En último lugar, la tasa de recidiva tumoral del 5,4% en mixomas coincidiendo en términos generales a la estimada en la mayoría de estudios revisados, siendo éstas de cifras de un 2,9% según Habbertheuer (2015) y de un 5% según Wang (2016).

CONCLUSIONES

- Los tumores cardiacos son una entidad con baja incidencia. Estas cifras se basan principalmente en series de autopsias y no constituyen una incidencia real y extrapolable a la población viva.
- Los mixomas constituyen el tumor primario cardiaco más frecuente, su diagnóstico hace necesaria la resección quirúrgica total. Se desconoce la célula inicial de la que procede, pero se han descubierto recientemente nuevas mutaciones y proteínas implicadas en

su génesis, abriendo nuevas líneas de investigación.

- Las metástasis son mucho más frecuentes que las tumoraciones primarias, procediendo principalmente del adenocarcinoma de pulmón.
- Para el estudio de las masas cardíacas, la ecocardiografía transtorácica es la prueba diagnóstica gold standar, seguida de la cardio-resonancia.
- El tratamiento de elección una vez identificada la masa cardíaca es la resección quirúrgica.
- Se aboga por una resección completa en los tumores primarios malignos siempre que sea posible; el uso de quimioterapia post-cirugía es un tema en controversia. Es necesario realizar más estudios para demostrar su verdadera importancia en esta patología.
- Las cifras en nuestro país coinciden de forma general con las presentes en la bibliografía consultada. Existe un aumento en el número de tumoraciones cardíacas en el último registro realizado.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Amano J, Nakayama J, Yoshimura Y, Ikeda U (2013) Clinical classification of cardiovascular tumors and tumor-like lesions, and its incidences. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 61:435–447.
- 2- Burke A, Tavora F (2016) The 2015 WHO Classification of Tumors of the Heart and Pericardium. *J Thorac Oncol* 11:441–452.
- 3- Centofanti P, Rosa ED, Deorsola L, Dato GMA, Patanè F, Torre ML, Barbato L, Verzini A, Fortunato G, Summa M di (1999) Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients. *The Annals of Thoracic Surgery* 68:1236–1241.
- 4- ElBardissi AW, Dearani JA, Daly RC, Mullany CJ, Orszulak TA, Puga FJ, Schaff HV (2008) Survival After Resection of Primary Cardiac Tumors. *Circulation* 118:S7–S15.
- 5- García Gallego F, Gamallo Amat C, Gil Aguado M (1999) Registro Nacional de Tumores Cardíacos (memoria 1996-1997). *Rev Esp Cardiol* 52:13–20.
- 6- García Gallego F, Gamallo Amat C (2006) Informe del Registro Nacional de Tumores Cardíacos. Sociedad Española de Cardiología. https://www.uam.es/departamentos/medicina/patologia/Registro_nacional_tumores_cardiacos.pdf
- 7- Gutiérrez-Larraya Aguado F, Galindo Izquierdo A, Llodio O, Ignacio J, Rodríguez S, Teresa M, Merino Batres G, Bayón V, Manuel J, Pérez Martínez A, de Castro Fernández J, Ordóñez Pérez D, de la Fuente Pérez P (1997) Tumores cardíacos fetales. *Rev Esp Cardiol* 50:187–191.
- 8- H. Awtry, Eric (2012) Tumores y traumatismos cardíacos. Harrison. Principios de Medicina Interna, 18e (McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V), Volumen 2-Capítulo 240, pp 1979-1982.
- 9- Habertheuer A, Laufer G, Wiedemann D, Andreas M, Ehrlich M, Rath C, Kocher A (2015) Primary cardiac tumors on the verge of oblivion: a European experience over 15 years. *J Cardiothorac Surg* 10.
- 10- Hoffmeier A, Sindermann JR, Scheld HH, Martens S (2014) Cardiac Tumors—Diagnosis and Surgical Treatment. *Dtsch Arztebl Int* 111:205–211.
- 11- Kassop D, Donovan MS, Cheezum MK, Nguyen BT, Gambill NB, Blankstein R, Villines TC (2014) Cardiac Masses on Cardiac CT: A Review. *Curr Cardiovasc Imaging Rep* 7.
- 12- Lombart-Cussac A, Pivot X, Contesso G, Rhor-Alvarado A, Delord JP, Spielmann M, Türsz T, Le Cesne A (1998) Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcomas: the IGR experience. *Br J Cancer* 78:1624–1628.
- 13- Motwani M, Kidambi A, Herzog BA, Uddin A, Greenwood JP, Plein S (2013) MR Imaging of Cardiac Tumors and Masses: A Review of Methods and Clinical Applications. *Radiology* 268:26–43.
- 14- Peralta GT de (1998) Tratado de cirugía cardiovascular. Ediciones Díaz de Santos.
- 15- Pérez David E, García Lizana M, Fernández G, Ángel M, Gómez Z, Luis J, Ferreirós Domínguez J, Lafuente Martínez J (2006) Utilidad de la resonancia magnética en el estudio de las masas cardíacas y de la afección pericárdica. *Rev Esp Cardiol* 6:30–40.
- 16- Peters PJ, Reinhardt S (2006) The echocardiographic evaluation of intracardiac masses: a review. *J Am Soc Echocardiogr* 19:230–240.
- 17- Polo López L, Centella Hernández T, López Menéndez J, Bustamante Munguira J, Silva Guisasaola J, Hornero Sos F (2016) Cirugía cardiovascular en España en el año 2015. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. *Cirugía Cardiovascular* 23:289–305.
- 18- Rickelt S (2012) Plakophilin-2: a cell-cell adhesion plaque molecule of selective and fundamental importance in cardiac functions and tumor cell growth. *Cell Tissue Res* 348:281–294.
- 19- Simpson L, Kumar SK, Okuno SH, Schaff HV, Porrata LF, Buckner JC, Moynihan TJ (2008) Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience. *Cancer* 112:2440–2446.
- 20- Singhal P, Luk A, Rao V, Butany J (2014) Molecular Basis of Cardiac Myxomas. *Int J Mol Sci* 15:1315–1337.
- 21- Thiene G, Basso C, Rizzo S, Gerosa G, Stellin G, Valente M (2013) Cardiac Tumors: Classification and Epidemiology. In: *Cardiac Tumor Pathology* (Basso C, Valente M, Thiene G, eds), pp 23–30 Current Clinical Pathology. Humana Press.
- 22- Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM, Parsons JM, De Giovanni JV (2007) Cardiac tumours in children. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2:11.
- 23- Wang Z, Chen S, Zhu M, Zhang W, Zhang H, Li H, Yuan G, Zou C (2016) Risk prediction for emboli and recurrence of primary cardiac myxomas after resection. *J Cardiothorac Surg* 11.



SOCIEDAD
CASTELLANA DE
CARDIOLOGÍA