

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

Guía de Referencia Rápida

SEDENA

SEMAR

Diagnóstico y Tratamiento de los Tumores Cardiacos Benignos en Adultos (Mixoma y Fibroelastoma Papilar)

GPC

Guía de Práctica Clínica

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **IMSS-397-10**

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



DIF
SISTEMA NACIONAL
PARA EL DESARROLLO
E IGUALDAD DE LA MUJER



GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

CIE 10: D 15.1 Tumor Benigno del corazón

GPC

Diagnóstico y Tratamiento de los Tumores Cardiacos Benignos en adultos, Mixoma y Fibroelastoma Papilar. ISBN en Trámite

DEFINICIÓN

Los tumores cardíacos primarios constituyen una patología poco frecuente en todos los grupos de edad, sin embargo tienen una relevancia clínica importante por el órgano que comprometen. Pueden clasificarse en primarios (cuando surgen de los tejidos cardíacos) ó en secundarios (metástasis). De acuerdo a su comportamiento clínico también se dividen en benignos y malignos.

Aproximadamente 75% de los tumores encontrados son benignos y de éstos, más de 50% de los casos son mixomas. Alfaro-Gómez 2003

Mixomas

Los mixomas son lesiones proliferativas de lento crecimiento, derivados de células multipotenciales mesenquimatosas subendocárdicas que pueden diferenciarse a mixomas de diferentes linajes (epiteliales, hematopoyéticas y musculares).

Villalpando 2006

Fibroelastoma papilar

Son pequeños tumores que generalmente se localizan en el aparato valvular, Presentan una apariencia de anemona marina con un pequeño pedículo que lo sujeta, se encuentra formado por un centro fibroelastico, rodeado de una capa mixomatosa y una cubierta endotelial. Aún no se conoce su origen histológico. Shapiro L, 2001

PREVENCIÓN SECUNDARIA

DETECCIÓN DE FACTORES DE RIESGO:

Algunos síndromes con lentiginosis enfermedad cutánea con lentigo, nevo azul y efélides así como alteraciones endocrinas, se han asociado con mixoma intracardiaco (complejo de Carney)

Cuándo se diagnóstica mixoma familiar, se recomienda realizar tamizaje en los familiares directos, para la detección oportuna de mixoma cardiaco

DIAGNÓSTICO

DIAGNÓSTICO CLÍNICO: (Ver algoritmo 1)

Mixoma:

La mayoría de los pacientes presentan uno ó más de los síndromes de la siguiente triada:

- Embolismo
- Obstrucción intracardiaca
- Síntomas sistémicos

El **embolismo** puede presentar las siguientes características:

- _ Presente en 30 a 40% de los pacientes
- _ Generalmente es sistémico, con afectación frecuente de arterias cerebrales y de retina
- _ Puede también ocluir arterias periféricas, viscerales, renales y coronarias
- _ En raras ocasiones en donde el mixoma se localiza en la aurícula derecha, se puede presentar émbolos ó trombos a los vasos pulmonares e hipertensión pulmonar subsecuente ó embolismo pulmonar fatal
- _ Las complicaciones neurológicas pueden ser la manifestación inicial del mixoma auricular. Este cuadro se puede presentar sin manifestaciones cardiacas

Obstrucción intracardiaca

Depende del tamaño, movilidad y localización del mixoma.

Puede presentarse con disnea, edema pulmonar recurrente y falla cardiaca derecha, confundiéndose con estenosis de válvula mitral o tricúspidea así como pericarditis constrictiva. Los mixomas ventriculares pueden confundirse con estenosis pulmonar ó aortica.

Sí el tumor es suficientemente grande y con un pedículo largo puede obstruir completamente el orificio de la mitral o tricúspide, resultando en síncope o muerte súbita. Sí el tumor es móvil y se mueve a través del orificio valvular, puede dañarlo.

Manifestaciones Sistémicas

Pueden presentarse fatiga, fiebre, rash eritematoso, artralgias, mialgias y pérdida de peso. En algunos pacientes también se puede presentar: anemia, leucocitosis, trombocitosis; alteraciones en la velocidad de sedimentación, proteína C reactiva y niveles de globulinas; independientemente del sitio y tamaño del tumor.

Lo anterior se puede confundir con infección, artritis reumatoide, enfermedades de la colágena ó enfermedad maligna.

Estos datos pueden presentarse en el 50% de los pacientes y desaparecen cuándo se reseca el tumor.

Exploración Física

En cerca del 50% de los pacientes se puede escuchar un soplo sistólico o diastólico, que puede variar dependiendo de la posición en el caso de un tumor móvil.

Fibroelastoma papilar:

El fibroelastoma papilar es el segundo tumor benigno del corazón por frecuencia y representa el 75% de los tumores localizados en las válvulas del corazón.

El 90% se localiza en las válvulas cardiacas; el 95% se localizan del lado izquierdo del corazón, siendo la válvula aórtica la más frecuentemente afectada, seguida de la mitral. Usualmente son solitarios.

Hasta el 10% de los pacientes pueden permanecer asintomáticos, sobre todo cuando el tumor es pequeño.

En pacientes sintomáticos, los síntomas son inespecíficos, y los más comunes son disnea, arritmias, dolor torácico, fatiga, síncope, pérdida de peso y fiebre de origen desconocido.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son secundarias a embolismo cerebral, sistémico o en arterias coronarias; seguido de falla cardíaca y muerte súbita así como a disfunción valvular

El embolismo de arterias periféricas puede causar isquemia mesentérica, infarto renal, o isquemia de miembros inferiores

Ocasionalmente se puede presentar fiebre, la cual desaparece con la resección del tumor.

En pacientes con fibroelastoma de la válvula mitral, los eventos vasculares cerebrales fueron la manifestación clínica más frecuente.

En pacientes con fibroelastoma de la válvula aórtica la muerte súbita y el infarto miocárdico fueron las manifestaciones clínicas más frecuentes.

Exploración Física

La exploración física de pacientes con fibroelastoma papilar cardíaco, puede ser normal, sin embargo el hallazgo principal a la exploración física cardiovascular es la presencia de soplos (sistólico, diastólico o sistólico y diastólico).

La probabilidad de fibroelastoma papilar debe considerarse en pacientes con eventos embólicos cerebrales y cardíacos sin etiología evidente, a estos pacientes se les debe realizar un ecocardiograma transtorácico o transesofágico

Frecuentemente la detección del fibroelastoma papilar es incidental durante protocolos de estudio (donde se solicita ecocardiografía) por otra patología cardiovascular. Dado que estos tumores son de crecimiento lento, pero pueden servir de nido para la formación de trombos en un periodo corto de tiempo, los pacientes deberán ser enviados a valoración quirúrgica al servicio de cirugía cardiotorácica.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS: (Ver algoritmo 2)

La evaluación ecocardiográfica de las masas intracardiacas depende de la habilidad para distinguir los hallazgos anormales de los normales (experiencia del médico), así como de la calidad de la imagen y técnica. Por este motivo se recomienda que los estudios se realicen por un experto en ecocardiografía. De esta manera se limita la posibilidad de error ya que en ocasiones es extremadamente difícil aun para un profesional de este nivel poder definir el tipo de tumoración estudiada.

La ecocardiografía es considerada como el estudio de elección por su perfil, el cual incluye la mejor relación de costo/efectividad, el ser no invasivo o mínimamente invasivo, la facilidad de desplazamiento del equipo y la posibilidad de poder repetir el estudio cuando así se requiera. Este estudio cuenta además con una sensibilidad y especificidad elevadas en expertos hasta del 93% en el caso del abordaje transtorácico y de 99% en el caso del abordaje transesofágico.

Paciente en el cual existe la sospecha de tumoración intracardiaca, se considera como primera elección la realización de ecocardiografía mediante abordaje transtorácico y en los casos en los que no se pueda definir de manera suficientemente clara la imagen de la tumoración, por alguna limitación en la calidad de la misma se realice la técnica con ETE.

Las características ecocardiográficas de los tumores benignos son:

Mixoma	Fibroelastoma papilar
<ul style="list-style-type: none"> _ Tumor móvil, conectado al septum interauricular por un pedículo estrecho _ Ecogenicidad heterogénea con calcificaciones ocasionales, con zonas de densidad diferente que sugieren necrosis y hemorragia _ Localización de la tumoración en aurícula izquierda y con origen en la porción media del septum interauricular _ Presencia de un pedículo que une la tumoración a las estructuras cardiovasculares, independientemente de su localización 	<ul style="list-style-type: none"> _ Tumor redondo u oval o bien tener una apariencia regular pero con bordes bien definidos y textura homogénea _ Tamaño muy pequeño y cerca de la mitad de ellos tienden a ser pediculados _ Generalmente son lesiones únicas y muy ocasionalmente múltiples

Diagnóstico diferencial con tumores malignos:

El 25% de los tumores primarios del corazón son malignos. Los más comunes son los linfomas y sarcomas y de estos últimos el que se presenta con mayor frecuencia es el angiosarcoma. La sobrevida con sarcoma es de 6 a 12 meses, aun con tratamiento conjunto de los servicios de cirugía y oncología, teniendo como alternativas de tratamiento el autotransplante y transplante cardiaco.

Las imágenes que sugieren que el tumor es maligno son:

- _ La ausencia de pedículo
- _ Crecimiento acelerado y combinado dentro de la cavidad e invadiendo las paredes
- _ Extensión hacia las venas pulmonares y el septum intraauricular
- _ Infiltración epicardica y afectación simultanea de múltiples cámaras.

Ante la sospecha de presencia de tumor maligno por imagen de ultrasonido, realice tomografía computarizada ó resonancia magnética.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

1. En todo paciente con sospecha diagnóstica de tumor benigno de corazón se debe considerar la resección quirúrgica del mismo.
2. El tratamiento definitivo de los tumores benignos primarios de corazón (mixomas) es quirúrgico, con el fin de evitar complicaciones embolicas y obstructivas en tractos de entrada y de salida de cavidades cardiacas. Los pacientes deben ser operados cuando se estable el diagnóstico (mixomas).
3. En caso de fibroelastomas con tamaño menor de un centímetro y de localización en aurícula derecha sin interferir con la función cardiaca pueden ser vigilados.
4. Existen diferentes abordajes quirúrgicos, los más frecuente son la esternotomía y la minitoracotomía.
5. Todos los pacientes operados de resección de tumores benignos primarios de corazón se operan con circulación extracorpórea, hipotermia leve, administración de solución cardioplejica y pinzamiento aórtico.
6. Los tumores cardiacos primarios de corazón (mixomas) son de forma papilar o de superficie lisa, siendo los primeros los que tienen más posibilidad de embolizar, por lo que durante el abordaje quirúrgico se debe evitar la manipulación del corazón (levantar, presionar, comprimir) en lo posible hasta el pinzamiento aórtico, con el fin de evitar eventos embolicos trans-operatorios.
7. Es importante tener cuidado en el momento de la cirugía, resecar completamente el tumor sin fragmentarlo y también se debe resecar completamente el pedículo o sitio de implante del mismo.
8. Se puede realizar resección tumoral con reparación valvular, anuloplastia o reemplazo valvular con prótesis cuando se encuentra daño estructural a las válvulas por implante tumoral.
9. Cuando hay indicación de corregir patología congénita de corazón o cuando es necesaria la revascularización miocárdica por lesiones obstructivas coronarias o cuando existe indicación de implante protésico valvular se puede llevar a cabo en forma concomitante con la resección del tumor benigno primario de corazón.

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

A pesar de que el tratamiento anticoagulante reduce el riesgo de embolismo por trombos, no modifica el embolismo por fragmentos tumorales.

En pacientes en quienes está contraindicada la resección tumoral se les debe ofrecer anticoagulación oral.

CRITERIOS DE REFERENCIA

REFERENCIA AL TERCER NIVEL DE ATENCIÓN

1. Todo paciente con el diagnóstico presuncional de tumor primario del corazón debe ser enviado al servicio de cardiología y cirugía cardiorácica de la unidad que compete, para la resección quirúrgica del tumor.
2. Todo paciente que presente sintomatología asociada a la presencia de tumor cardiaco (embolismo en SNC ó periférico) debe ser enviado al servicio correspondiente (neurología,

angiología etc.)

3. Resecado quirúrgicamente el tumor, el paciente debe ser contra-referido a su unidad para continuar vigilancia por cardiólogo tratante.

VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

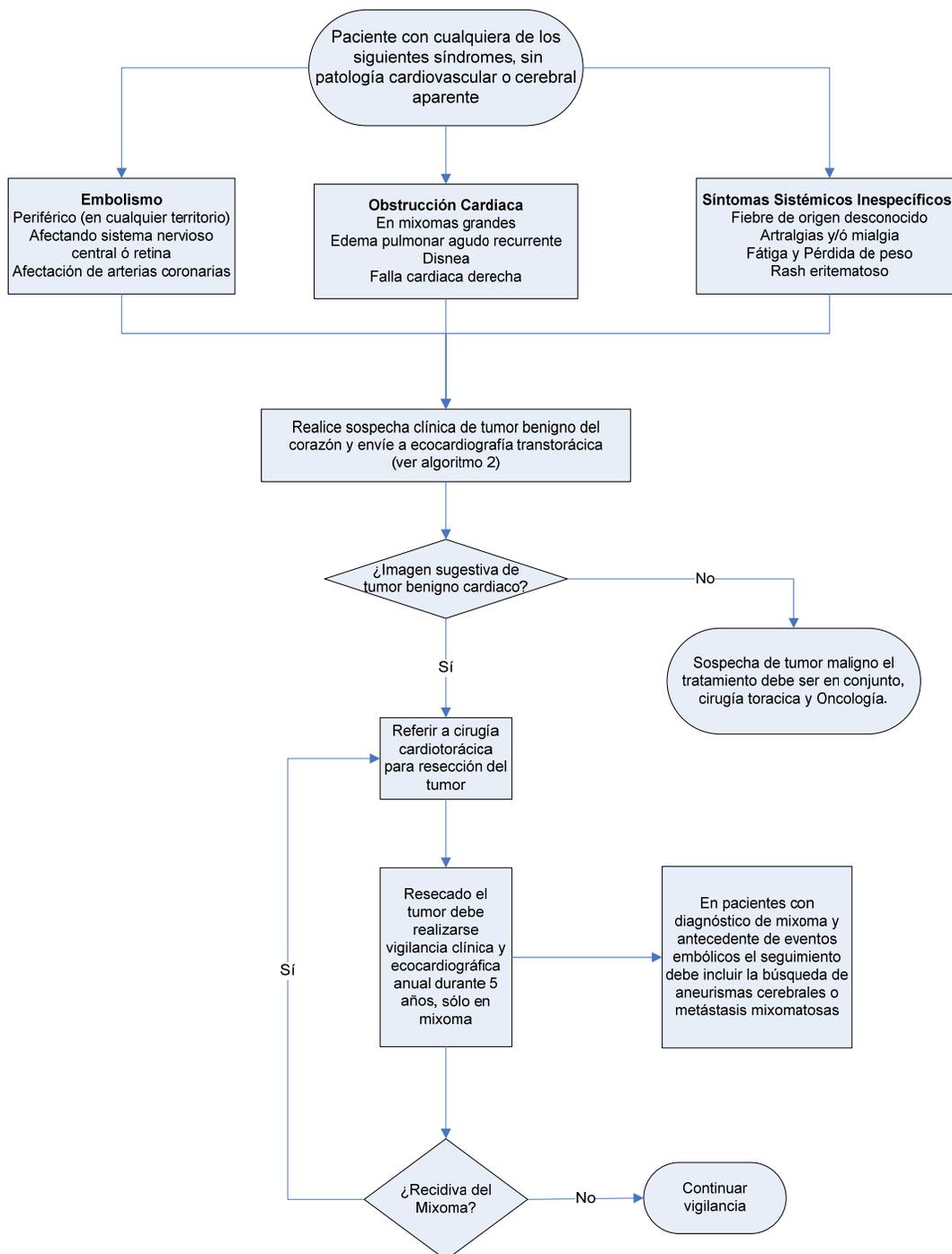
En pacientes a quienes se les haya realizado la resección de un mixoma, se recomienda vigilancia clínica y por ecocardiografía anual, durante los primeros 5 años, posterior a la cirugía.

Debe considerarse la angiografía cerebral en pacientes con infarto cerebral embólico asociado a mixoma, en búsqueda de aneurismas y mixoma metastático.

No se ha reportado hasta el momento recidiva del fibroelastoma papilar posterior a su resección, por lo que no se recomienda el seguimiento en estos pacientes.

ALGORITMOS

Algoritmo 1. Diagnóstico Clínico y Tratamiento de Mixoma y Fibroelastoma Papilar



Algoritmo 2. Diagnóstico por Imagen de Tumores Cardiacos Benignos (Mixoma y Fibroelastoma Papilar)

