

UNIVERSIDAD MIGUEL HERNÁNDEZ DE ELCHE

UNIVERSIDADE DE LISBOA

FACULTAD DE MEDICINA

DEPARTAMENTO DE HISTOLOGÍA Y ANATOMÍA



**TESIS DOCTORAL:**

**TUMORES CARDÍACOS: UBICACIÓN ANATÓMICA,  
TIPIFICACIÓN HISTOPATOLÓGICA Y TRATAMIENTO QUIRÚRGICO**

**TESE DE DOUTORAMENTO:**

**TUMORES CARDÍACOS: LOCALIZAÇÃO ANATÓMICA,  
CARACTERIZAÇÃO HISTOPATOLÓGICA E TRATAMENTO CIRÚRGICO**

Presentada por **JAVIER GALLEGO POVEDA** para optar al grado de  
Doctor con mención de Doctor Internacional según Real Decreto 99/2011  
por la Universidad Miguel Hernández de Elche.

**DIRIGIDA POR:**

Profesor F. Sánchez del Campo. Universidad Miguel Hernández  
Professor Doutor Fausto J. Pinto. Universidade de Lisboa

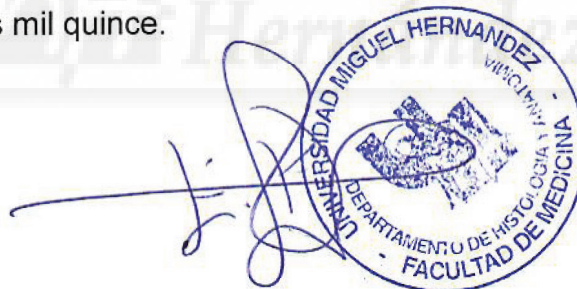


El Prof. Dr. D. Eduardo Fernández Jover, Catedrático de Biología Celular y Director del Departamento de Histología y Anatomía de la Universidad Miguel Hernández de Elche,

CERTIFICA:

Que la memoria presentada con el título "Tumores Cardiacos: Ubicación Anatómica, Tipificación Histopatológica y Tratamiento Quirúrgico ", realizado por D. Sergio Bolufer Nadal reúne todos los requisitos para su presentación y defensa como Tesis Doctoral.

Lo que certifico a los efectos oportunos, en San Juan de Alicante, Julio de dos mil quince.



The image shows a handwritten signature in blue ink over a circular official stamp. The stamp contains the text: "UNIVERSIDAD MIGUEL HERNANDEZ", "DEPARTAMENTO DE HISTOLOGIA Y ANATOMIA", and "FACULTAD DE MEDICINA".



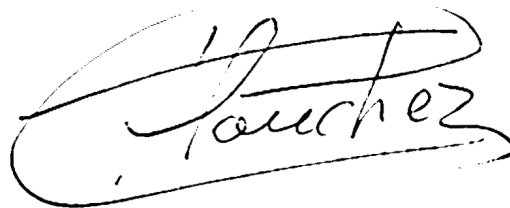


El Prof. Dr. D. Francisco Sánchez del Campo, Catedrático de Anatomía y Embriología Humana del Departamento de Histología y Anatomía de la Universidad Miguel Hernández de Elche,

**CERTIFICAN:**

Que la memoria presentada con el título "Tumores Cardíacos: Ubicación Anatómica, Tipificación Histopatológica y Tratamiento Quirúrgico", realizado por D. Javier Gallego Poveda, reúne todos los requisitos para su presentación y defensa como Tesis Doctoral.

Lo que certificamos a los efectos oportunos, en San Juan de Alicante, Julio de dos mil quince.



Fdo. Dr. D. Francisco Sánchez del Campo







Universidade de Lisboa

Faculdade de Medicina

*Grande Oficial da Ordem de S. Tiago de Espada*

**Clínica Universitária de Cardiologia**

*(Director: Prof. Doutor Fausto J. Pinto)*

El Prof. Doutor Fausto J. Pinto, Catedrático de Cardiología de la Faculdade de Medicina de la Universidade de Lisboa,

**CERTIFICA:**

Que la memoria presentada con el título "Tumores Cardiacos: Ubicación Anatómica, Tipificación Histopatológica y Tratamiento Quirúrgico", realizada por D. Javier Gallego Poveda, reúne todos los requisitos para su presentación y defensa como Tesis Doctoral.

Lo que certificamos a los efectos oportunos, en Lisboa, Julio de dos mil quince.

Fdo. Prof. Doutor Fausto J. Pinto





A mi mujer, Marta  
y a mis hijas, Marta y Daniela,  
por todo el tiempo que no les dediqué

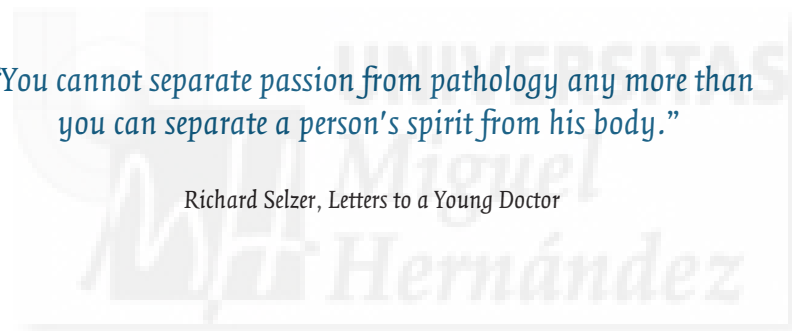
A mis padres,  
por la confianza y amor que de ellos siempre recibí

A mis hermanos,  
por ser una parte fundamental en mi vida, aún en la distancia

A mis pacientes,  
por la satisfacción y orgullo que tuve en  
tratarlos

*“You cannot separate passion from pathology any more than  
you can separate a person’s spirit from his body.”*

*Richard Selzer, Letters to a Young Doctor*



## AGRADECIMIENTOS

- ⇒ Al Prof. Dr. Ângelo Nobre, quien me acompaña desde el inicio de mi carrera profesional hasta hoy siendo un amigo, colega y maestro, de quien he aprendido a ser cirujano, médico y mejor persona.
- ⇒ A mis directores de tesis:
  - Prof. D. Francisco Sánchez del Campo, que desde siempre me motivó a avanzar con este trabajo de investigación, apoyando mi iniciativa y haciendo que pareciese fácil;
  - Prof. Doutor Fausto J. Pinto, quien ha sido una referencia como médico y como líder, haciéndome entender el concepto de una carrera profesional más allá de las fronteras, y apoyando también mi iniciativa para realizar esta tesis doctoral.
- ⇒ Al Prof. Dr. João Versos Cravino, mi primer jefe de servicio, a quien debo la oportunidad de haberme formado como cirujano cardiorácico.
- ⇒ Al Professor Jorge Cruz, maestro en el área de la cirugía torácica, con quien he tenido el placer de recorrer un largo camino de trabajo y amistad.
- ⇒ Al Professor Paulo Costa con quien tuve el placer de trabajar cuando era residente en mi paso por el servicio de cirugía general, quien siempre se mostró disponible para ayudar, me incentivó para realizar la tesis y me dió sabios consejos para este trabajo de investigación.
- ⇒ A los Professores José Fernandes e Fernandes y Luis Mendes Pedro, quienes han contribuido para que este trabajo se lleve a cabo.
- ⇒ A los colegas del servicio de Anatomía Patológica, dirigido por la Dra. Cristina Ferreira, y en especial al Dr. António Alves, quien ha demostrado una capacidad de trabajo enorme aportando datos de gran calidad para esta tesis doctoral.
- ⇒ Al Prof. Antonio López Beltrán, quien diseñó el trabajo investigación de histología para esta tesis doctoral y me motivó a avanzar “sin miedo” a realizar este trabajo.
- ⇒ A la Prof. Ana Almeida quien se mostró muy amable facilitando toda la información necesaria para completar los datos necesario en el área de las técnicas diagnósticas de imagen.

- ⇒ Al Prof. João Queiroz e Melo, pionero en Portugal de muchas técnicas innovadoras, quien me sirvió de referencia para tener inquietud en iniciar nuevos proyectos en el área de la cirugía.
- ⇒ A los Dres. Nuno Guerra, Ana Matos, André Sena y Nadia Jonqueira, quienes han contribuido a la recopilación de los datos de las historias clínicas de los pacientes y me han apoyado en este largo camino.
- ⇒ Al equipo del GAIC, (Gabinete de apoio à investigação cardiológica) en concreto a Inés Cabrita como coordinadora y a Andreia Coelho quien ha demostrado una dedicación y profesionalismo fuera de lo común y a quien debo la excelencia en el análisis estadístico de esta tesis doctoral.
- ⇒ A mis colegas del servicio, Dres. Ricardo Arruda Pereira, Mário Mendes, Hugo Corte Real, João Caldeira, Alberto Lemos, Ricardo Ferreira, Prof. Lucero, Catarina Carvalheiro y Hugo Duarte Ferreira.
- ⇒ A los colegas del servicio de anestesia, en especial a la Dras. Gulhermina Gomes, Ilda Viana, Hugo Vilela y Catarina Barreiros quienes han contribuido en esta tesis.
- ⇒ A mis compañeros del servicio de Cardiología con quienes trabajamos en un proyecto común para tratar a nuestros pacientes, en especial al Dr. Pedro Canas da Silva quien apoyó mi iniciativa para trabajar en las técnicas de cardiología de intervención y al Dr. Eduardo Oliveira, amigo y ejemplo a seguir como médico y académico.
- ⇒ A mis compañeros del servicio de Cardiología del Hospital Lusíadas, Prof. Victor Gil, Prof. José Batista, Dra. Regina Ribeiras y Dr. João Abecassis por el apoyo prestado.
- ⇒ Al equipo de enfermería del servicio quienes hacen posible nuestra actividad diaria y con quienes tengo el placer de trabajar todos los días.
- ⇒ A los perfusionistas del servicio, en especial al Sr. Serpa y Felipe Pereira, quienes han ayudado mucho para recopilar datos e imágenes de las intervenciones realizadas.
- ⇒ Al equipo de secretariado, en especial a Cristina, Ana Paula en Lisboa y a Margarita en Alicante por la ayuda prestada.
- ⇒ A mis mentores extranjeros, Profesor Nicolas Doll, Dr. Marcus Czesla e Dra Ulrike Walle, quienes me enseñaron las técnicas mínimamente invasivas para la cirugía de reparación valvular mitral y para el tratamiento de los tumores de corazón como veremos en este trabajo de investigación.

- ⇒ A mis abuelos y familiares por su incondicional cariño y comprensión.
- ⇒ A Asunción, Alberto, Marcos y Susana quienes ya forman parte de mi familia.
- ⇒ Por último, y no menos importante, a mis amigos Gonçalo Cabral, Joan Batlle, Fernando Miñana y muchos otros, por toda la ayuda y apoyo que me habéis prestado en momentos difíciles del desarrollo de la Tesis.





<b>AGRADECIMIENTOS</b> .....	5
<b>PREÁMBULO</b> .....	23
<b>CAPÍTULO I   INTRODUCCIÓN</b> .....	31
<b>1. DEFINICIÓN TUMOR CARDÍACO</b> .....	31
<b>2. NOTA HISTÓRICA</b> .....	31
<b>3. DESCRIPCIÓN ANATÓMICA DEL CORAZÓN</b> .....	36
<b>3.1 Orientación del corazón</b> .....	36
<b>3.2 Base (cara posterior) y vértice</b> .....	36
<b>3.3 Caras del corazón</b> .....	37
<b>3.4 Márgenes y bordes</b> .....	38
<b>3.5 Surcos externos</b> .....	39
<b>3.6 Cámaras cardíacas</b> .....	40
<b>3.6.1 Aurícula derecha</b> .....	41
<b>3.6.2 Ventrículo derecho</b> .....	42
a) Válvula tricúspide.....	44
b) Válvula pulmonar.....	45
<b>3.6.3 Aurícula izquierda</b> .....	47
<b>3.6.4 Ventrículo izquierdo</b> .....	48
a) Válvula mitral.....	49
b) Válvula aórtica.....	51
<b>3.7 Esqueleto cardíaco</b> .....	52
<b>3.8 Vascularización coronaria</b> .....	53
<b>3.9 Arterias coronarias</b> .....	54
<b>3.9.1 Arteria coronaria derecha</b> .....	54
<b>3.9.2 Arteria coronaria izquierda</b> .....	54
<b>3.9.3 Variaciones en el patrón de distribución de las arterias coronarias</b> .....	55
<b>3.10 Venas cardíacas</b> .....	56
<b>3.11 Linfáticos coronarios</b> .....	57
<b>3.12 Sistema de conducción cardíaca</b> .....	57
<b>3.12.1 Nódulo sinoauricular</b> .....	58
<b>3.12.2 Nódulo auriculoventricular</b> .....	58
<b>3.12.3 Fascículo auriculoventricular</b> .....	58
<b>3.13 Inervación cardíaca</b> .....	59
<b>3.13.1 Plexo cardíaco</b> .....	59
<b>3.13.2 Inervación parasimpática</b> .....	60
<b>3.13.3 Inervación simpática</b> .....	60
<b>3.13.4 Aferencias viscerales</b> .....	60

<b>4. TIPOS DE TUMORES CARDÍACOS</b> .....	62
<b>4.1 Clasificación</b> .....	63
<b>5. CLÍNICA GENERAL DE LOS TUMORES CARDÍACOS</b> .....	66
<b>5.1 Miocardiopatía</b> .....	66
<b>5.2 Afectación pericárdica</b> .....	66
<b>5.3 Tromboembolismo sistémico</b> .....	66
<b>5.4 Tromboembolismo pulmonar</b> .....	67
<b>5.5 Obstrucción valvular e intracavitaria</b> .....	67
<b>5.6 Trastornos del ritmo y de la conducción</b> .....	67
<b>5.7 Síndrome constitucional</b> .....	67
<b>6. DIAGNÓSTICO GENERAL</b> .....	68
<b>6.1 Clínica</b> .....	68
<b>6.2 ECG</b> .....	68
<b>6.3 Radiografía de tórax</b> .....	68
<b>6.4 Ecocardiograma</b> .....	68
<b>6.5 Cateterismo cardíaco y exploración hemodinámica</b> .....	69
<b>6.6 Tomografía axial computarizada</b> .....	69
<b>6.7 Resonancia magnética nuclear</b> .....	69
<b>7. TRATAMIENTO</b> .....	71
<b>8. PRINCIPALES TUMORES</b> .....	73
<b>8.1 Tumores benignos</b> .....	73
<b>8.1.1 Mixoma</b> .....	73
<b>8.1.2 Rabdomioma</b> .....	87
<b>8.1.3 Hamartoma de los miocitos cardíacos maduros</b> .....	88
<b>8.1.4 Rabdomioma de células adultas</b> .....	88
<b>8.1.5 Fibroelastoma papilar</b> .....	89
<b>8.1.6 Hemangioma</b> .....	92
<b>8.1.7 Fibroma cardíaco</b> .....	93
<b>8.1.8 Lipoma</b> .....	94
<b>8.1.9 Tumor quístico del nodo AV</b> .....	95
<b>8.1.10 Tumor de células granulares</b> .....	95
<b>8.2 Tumores malignos</b> .....	96
<b>8.2.1 Teratomas</b> .....	96
<b>8.2.2 Sarcoma</b> .....	96
<b>8.2.3 Linfomas cardíacos</b> .....	97
<b>8.2.4 Mesotelioma</b> .....	98
<b>9. ANATOMÍA PATOLÓGICA</b> .....	99
<b>10. ANÁLISIS Y CUIDADOS PERI-OPERATORIOS DEL PACIENTE</b> .....	100
<b>10.1 Análisis preoperatorio del paciente</b> .....	100
<b>10.2 Profilaxis de infección</b> .....	105
<b>10.3 Medicación preoperatoria</b> .....	105



10.4 Preparación del paciente crítico .....	106
10.5 Protocolo de preparación del paciente para cirugía .....	106
10.5.1 Cuidados de enfermería .....	106
10.5.2 Preparación anestésica .....	109
a) La evaluación pre anestésica .....	109
b) Técnica anestésica .....	111
c) Traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos.....	111
10.6 Postoperatorio de pacientes operados de cirugía cardíaca.....	112
10.6.1 Organización de la dinámica funcional de la UCI.....	113
10.6.2 El alta del paciente de la UCI.....	115
11. TÉCNICA QUIRÚRGICA .....	116
11.1 Nota histórica.....	116
11.2 Definición de circulación extracorpórea.....	116
11.3 Bypass cardiopulmonar y protección de miocardio .....	117
11.3.1 Salida de bypass cardiopulmonar .....	118
11.4 Posicionamiento del paciente para cirugía.....	119
11.4.1 Esternotomía media .....	119
11.4.2 Minitoracotomía derecha para abordajes mínimamente invasivos .....	119
11.5 Preparación del campo quirúrgico.....	120
11.6 Instrumental quirúrgico.....	120
11.6.1 Esternotomía media: .....	120
11.6.2 Miniesternotomía: .....	120
11.6.3 Minitoracotomía anterolateral derecha (MIS).....	120
11.7 Introducción a la técnica quirúrgica.....	121
11.8 Resección del tumor cardíaco .....	123
11.8.1 Abordaje quirúrgico .....	123
a) Esternotomía media.....	123
b) Toracotomía anterolateral derecha .....	124
c) Inflow occlusion .....	124
11.8.2 Abordajes mínimamente invasivos .....	126
a) Miniesternotomía.....	126
b) Minitoracotomía lateral derecha (MIS).....	128
c) Minitoracotomía anterior izquierda.....	132
CAPÍTULO II   JUSTIFICACIÓN .....	133
CAPÍTULO III   OBJETIVOS E HIPÓTESIS.....	135
1. OBJETIVOS.....	135
2. HIPÓTESIS .....	136

<b>CAPÍTULO IV   MATERIAL Y MÉTODOS</b> .....	137
1. DISEÑO DEL ESTUDIO .....	137
2. ÁMBITO DEL ESTUDIO .....	137
3. MÉTODOS .....	138
3.1 Sujetos del estudio .....	138
3.1.1 Criterios de Inclusión .....	138
3.1.2 Criterios de Exclusión .....	138
3.2 Tamaño y selección de la muestra .....	138
3.3 Estudio Anátomo-patológico .....	138
3.4 Métodos estadísticos .....	140
3.5 Métodos de recogida de las variables .....	142
<b>CAPÍTULO V   RESULTADOS</b> .....	143
1. CARACTERIZACIÓN DE LA MUESTRA .....	143
1.1 Datos generales .....	143
1.2 Localización de los tumores .....	144
1.3 Intervención quirúrgica realizada .....	146
1.4 Histología de los tumores .....	149
1.5 Presentación Clínica de los tumores .....	157
2. RESULTADOS EN RELACIÓN A LAS HIPÓTESIS DEL ESTUDIO .....	158
2.1 Respuesta a la Hipótesis 1 .....	158
2.2 Respuesta a la Hipótesis 2 .....	159
2.3 Respuesta a la Hipótesis 3 .....	160
2.4 Respuesta a la Hipótesis 4 .....	163
2.5 Respuesta a la Hipótesis 5 .....	166
<b>CAPÍTULO VI   DISCUSIÓN</b> .....	171
1. DISCUSIÓN DE LA METODOLOGÍA .....	171
2. DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS .....	173
2.1 Respuesta al objetivo 1 .....	176
2.2 Respuesta al objetivo 2 .....	182
2.3 Respuesta al objetivo 3 .....	185
2.4 Respuesta al objetivo 4 .....	190
<b>CAPÍTULO VII   RESUMEN Y CONCLUSIONES</b> .....	195
1. RESUMEN .....	195
2. CONCLUSIONES .....	200
<b>  RESUMO E CONCLUSÕES</b> .....	203
1. RESUMO .....	203
2. CONCLUSÕES .....	208

<b>BIBLIOGRAFIA.....</b>	<b>211</b>
<b>GLOSARIO DE ABREVIATURAS.....</b>	<b>223</b>





# ÍNDICE DE IMÁGENES

1. Jaime Celestino da Costa. Tesis Doctoral: “A Parede Arterial” .....	23
2A, 2B, 2C. Imágenes tomadas del artículo original del Prof. J. Celestino da Costa.....	24
3. Resumen original del artículo “Myxome de lóreillette gauche: exérèse; guérison” de J. Celestino da Costa	24
4. Prof. Manuel Eugénio Machado Macedo.....	24
5A, 5B. Construcción del Hospital Universitario Santa Maria (1954) .....	25
6. Hospital Universitario Santa Maria (año 2010) .....	26
7. Sala de Dirección de la Facultad de Medicina de Lisboa .....	27
8A, 8B. Facultad de Medicina de Lisboa .....	27
9. Centro Académico de Medicina de Lisboa (CAML) .....	28
10. Facultad de Medicina de Alicante.....	29
11. Universidad Miguel Hernández. Campus de Sant Joan d´Alacant.....	29
12. Retrato de Matteo Realdo Colombo, autor anónimo.....	31
13. Realdi Columbi chremonensis...De re anatomica libri. - Parisiis : apud Andream Wechelum sub Pegaso, in vico Bellouaco, 1572 .....	31
14. Marcello Malpighi (1628-1694) .....	32
15A, 15B. Del libro De ViscerumStructura, “De Polypo Cordis”, Malpighi, 1666. ....	32
16. Giovanni Battista Morgagni o Giambattista Morgagni .....	33
17. De sedibus, 1765 .....	33
18A, 18B, 18C. Tomadas del artículo original de Lillehei “Open Heart Surgery Using Total Body Perfusion” (1959) .....	34
19. Resumen del artículo original de Lillehei “ Open Heart Surgery Using Total Body Perfusion” (1959) .....	34
20A, 20B, 20C. Artículo original “Neoplasia endoatriale sinistra con sintomatología di setenosi mitralica (Su 3 casi)” .....	35
21. Superficie anterior del corazón (Adaptada del libro Gray´s Anatomy).....	36
22. Base del corazón (Adaptada del libro Gray´s Anatomy) .....	37
23. Cara diafragmática del corazón (Adaptada del libro Gray´s Anatomy).....	37
24A, 24B. Surcos del corazón. A. Cara anterior del corazón. B. Cara diafragmática y base del corazón. (Adaptada del libro Gray´s Anatomy).....	39

25. Las dos bombas del corazón (Adaptada del libro Gray's Anatomy) .....	40
26. Resonancia magnética de la zona media del tórax mostrando las cuatro cámaras y los tabiques. (Adaptada del libro Gray's Anatomy) .....	40
27. Visión interna de la aurícula derecha (Adaptada del libro Gray's Anatomy) .....	41
28. Visión interna del ventrículo derecho (Adaptada del libro Gray's Anatomy) .....	43
29. Anatomía de las válvulas cardíacas (Adaptada del libro Carpentier's reconstructive valve surgery) .....	44
30A, 30B. Relaciones anatómicas. Estudios en cadáver. (Imagen cedida por el Prof. Nicolas Doll, Alemania).....	44
31. Visión posterior de la válvula pulmonar (Adaptada del libro Gray's Anatomy) .....	46
32. Visión interna de la aurícula izquierda (Adaptada del libro Gray's Anatomy).....	47
33. Visión interna del ventrículo izquierdo (Adaptada del libro Gray's Anatomy).....	48
34. Válvula mitral en sístole y diástole (Adaptada del libro Carpentier's reconstructive valve surgery).....	49
35. Anatomía de la válvula mitral (Adaptada del libro Carpentier's reconstructive valve surgery) .....	49
36. Músculos papilares de la válvula mitral (Imagen cedida por el Prof. Nicolas Doll, Alemania).....	50
37. Anillo valvular mitral y músculos papilares (Imagen cedida por el Prof. Nicolas Doll, Alemania) .....	50
38. Visión anterior de la válvula aórtica. (Adaptada del libro Gray's Anatomy).....	51
39. Esqueleto cardíaco. Aurículas resecaadas. (Adaptada del libro Gray's Anatomy).....	52
40. Vascularización cardíaca; visión superior (aurículas resecaadas). (Adaptada del libro Gray's Anatomy) ....	53
41. Vascularización cardíaca; visión anterior. (Adaptada del libro Gray's Anatomy) .....	53
42. Circulación arterial coronaria. (Adaptada del libro Gray's Anatomy) .....	55
43. Visión anterior de las venas cardíacas mayores. (Adaptada del libro Gray's Anatomy).....	57
44. Sistema de conducción del corazón. (Adaptada del libro Gray's Anatomy).....	59
45. Plexo cardíaco superficial. (Adaptada del libro Gray's Anatomy).....	61
46. Plexo cardíaco profundo. (Adaptada del libro Gray's Anatomy) .....	61
47. Mixoma viloso de consistencia gelatinosa. Paciente MLG, sexo femenino, operada en 21-9-2007, HSM.	73
48. Mixoma sólido de superficie lisa. Paciente RD, sexo masculino, operado en 20-10-2009, HSM.....	73
49A, 49B. Características histológicas de los mixomas. Células mesenquimales pluripotenciales. Citoarquitectura de las estructuras de los vasos sanguíneos .....	74
50. Mixoma de la válvula mitral. Paciente SMB, sexo femenino, operada en 31-12-2009, HSM .....	76
51. Pigmentación de la piel. Complejo de Carney. (Adaptada del libro Tumores cardíacos) .....	78
52. Mixoma cutáneo. Complejo de Carney. (Adaptada del libro Tumores cardíacos) .....	78
53A, 53B. Ecocardiograma Transtorácico de un gran mixoma de auricular izquierda que se origina en el la parte inferior del septo auricular y prolapse a través de la mitral en diástole (izquierda) y vuelve a la aurícula en sístole (derecha). Imágenes de ETT, HSM.....	81
54. Mixoma con base implantación en el techo de la AI. Paciente APVF, sexo femenino, 84 años. Operada 30-03-2001. HSM.....	81
55. Crioablación en la base de implantación de un mixoma de AI resecaado por técnica endoscópica MIS. Imágenes tomadas en el servicio SANA Herzchirurgie, Stuttgart. Febrero 2014 .....	83
56. Técnica quirúrgica. (Imagen adaptada del libro Cardiac Surgery) .....	83
57. Resección de mixoma de aurícula izquierda por esternotomía media. HSM. Paciente MSGS, sexo femenino, 70 años. Operada a 22-10-2002. HSM .....	83
58A, 58B. Mixoma de AI diagnosticado por ECOcardiografía. Paciente MCM, 68a. Operada 16-06-2015. Minitoracotomía derecha. HSM .....	84
59. Tomografía axial computerizada. Mixoma de AI. Paciente MCM, 68a. Operada 16-06-2015. Minitoracotomía derecha. HSM.....	84
60A, 60B, 60C. Resección de Mixoma de AI por abordaje mínimamente invasiva. Paciente MCM, 68a. Operada 16-06-2015. Minitoracotomía derecha. HSM.....	85

<b>61A, 61B.</b> Mixoma de aurícula derecha. Paciente MSC, sexo masculino, 29 años, Operado:15-09-2004. HSM .....	85
<b>62A, 62B.</b> Mixoma localizado en la AD, invadiendo la válvula tricúspide. Resecado por esternotomía media y atriotomía derecha. Paciente LBM, sexo masculino, 34 años. Operado a 22-08-2006. HSM.....	86
<b>63A, 63B.</b> Fibroelastoma papilar mostrando múltiples papilas avasculares. La superficie consiste en células endoteliales. Paciente SFB, sexo masculino, 58 años. Operado 01-01-2005. HSM.....	89
<b>64A, 64B.</b> Fibroelastoma papilar en suero salino con aspecto de anémona de mar (“sea anemone-like”). Paciente BMB, sexo femenino, 73 años, localizado en la válvula tricúspide. Operada a 3-09-2012. HSM .....	90
<b>65A, 65B, 65C.</b> Fibroelastoma papilar de la válvula aórtica. Paciente CCS, sexo masculino, 54 años. Operado a 22-06-2009. HSM .....	90
<b>66A, 66B, 66C.</b> Resección de Fibroelastoma del VI en el músculo pailar anterolateral, por técnica MIS. Paciente, sexo femenino, 71 años. Operada en Mayo de 2015. Klinikum Passau, Alemania. Imágenes cedidas por Dr. Markus Czesla.....	91
<b>67A, 67B.</b> Estudio histológico confirmando el diagnóstico de Fibroelastoma. Paciente, sexo femenino, 71 años. Operada en Mayo de 2015. Klinikum Passau, Alemania. Imágenes cedidas por Dr. Markus Czesla .	91
<b>68A, 68B.</b> Hemangioma cavernoso. Muestra espacios vasculares dilatados. Paciente AAP, sexo femenino, 68 años. Operada a 8-10-2012. HSM.....	92
<b>69.</b> Lipoma ubicado en la aurícula derecha. Células adiposas maduras con cápsula fibrosa. Paciente AMB, sexo masculino, 78 años. Operado a 16-04-2002. HSM .....	94
<b>70A, 70B.</b> Sarcoma que invadía el SIA, techo de la AI y AAE. Resección incompleta. Paciente MAR, sexo femenino, 66 años. Operada a 6-04-2011. HSM.....	96
<b>71.</b> Linfoma cardíaco primario del VD /epicardio. Resección incompleta por miniesternotomía inferior. Paciente CVS, sexo masculino, 67 años. Operado a 19-05-2012. HSM.....	98
<b>72.</b> Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Santa Maria.....	99
<b>73.</b> Protocolos de actuación en la UCI de CCT Hospital Santa Maria .....	112
<b>74A, 74B.</b> Gibbon´s mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery (1953).....	116
<b>75A, 75B.</b> Máquina de CEC Stocker 5 y oxigenador Medtronic (2015) .....	117
<b>76.</b> Sistema de drenaje venoso asistido por vacío.....	117
<b>77.</b> Colocación de las cánulas para CEC. (Adaptado del libro Carpentier’s Reconstructive Valve Surgery) ..	118
<b>78.</b> Posición del paciente en la mesa de quirófano para abordaje por Esternotomía média .....	119
<b>79.</b> Posición paciente para abordaje mínimamente invasivo (Minitoracotomía lateral derecha).....	119
<b>80A, 80B.</b> Instrumental quirúrgico para Esternotomía media.....	120
<b>81A, 81B.</b> Instrumental cirugía mínimamente invasiva.....	121
<b>82A, 82B, 82C, 82D.</b> Esternotomía media. Preparación para resección de tumor de aurícula izquierda. Uso del separador “Cosgrove Mitral Valve Retractor”. HSM.....	123
<b>83.</b> Toracotomía derecha. (Adaptado del libro Carpentier’s Reconstructive Valve Surgery).....	124
<b>84A, 84B.</b> Resección de tumor renal que invade la vena cava inferior. Equipo de Cirugía Cardiotorácica, Vascular y Urología del Hospital Santa Maria. “Inflow occlusion technique” .....	125
<b>85A, 85B, 85C.</b> Resección de Leiomiomatosis intravenosa que invade la vena cava inferior. Realizada por el equipo de CCT, Cirugía Vascular y Urología. Entrada en CEC. HSM .....	125
<b>86.</b> Esternotomía superior e inferior. (Adaptado del libro Carpentier’s Reconstructive Valve Surgery) .....	126
<b>87A, 87B, 87C.</b> Miniesternotomía superior por el 4º espacio intercostal (T invertida). HSM .....	127
<b>88A, 88B, 88C.</b> Tumor cardíaco abordado por Miniesternotomía inferior para realizar biopsias. Resultado AP: Linfoma cardíaco primario .....	127

<b>89A, 89B.</b> Setup quirúrgico para cirugía mínimamente invasiva: 1.- cámara 5mm 0° Full HD; 2.- Brazo neumático para soportar la cámara; 3.- Puerto de trabajo; 4.- Soporte para retractor de aurícula izquierda (para mixomas auriculares); 5.- Monitor de imagen Full HD.....	128
<b>90.</b> Posición del paciente para cirugía mínimamente invasiva para resección de tumor intraauricular.....	129
<b>91A, 91B, 91C.</b> Minitoracotomía lateral derecha.....	129
<b>92A, 92B, 92C.</b> Canulación femoral para CEC periférica.....	130
<b>93A - 93F.</b> Resección de Mixoma de Aurícula izquierda por Minitoracotomía derecha. Primer tumor intracardiaco operado en el Hospital Santa Maria por técnica mínimamente invasiva. Paciente MDN, sexo masculino, 58 años. Operado a 10-04-2015. HSM.....	131
<b>94A, 94B.</b> Mini toracotomía anterior izquierda. Biopsia de tumor epicárdico. Resultado AP: Melanoma....	132
<b>95.</b> Microscopio óptico Nikon Eclipse 50i. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Santa Maria.....	139
<b>96.</b> Localización de los principales tumores cardíacos intracavitarios encontrados. (RA: Aurícula derecha; RV: Ventrículo derecho; LA: Aurícula izquierda; LV: Ventrículo izquierdo). 2 mixomas estaban localizados en ambas aurículas.....	145
<b>97.</b> (x400 HE / gran ampliación). Varios tipos de células encontradas: Poligonales, huso, estrelladas, multinucleadas y en anillo de sello.....	150
<b>98A, 98B.</b> (x100/x400 HE) Estructuras glandulares alineadas por cuboides a células columnares fueron encontradas en 3 casos.....	150
<b>99.</b> Las células de mixomas se dispusieron en células individuales, grupos y sobre todo rodeando los canales vasculares en redes complejas de entrelazado y / o hebras individuales, como se describe en la literatura ...	151
<b>100.</b> (x100 HE) Entrelazamiento complejo de las células mixomatosas que rodean los vasos, fue un hallazgo muy común (carente o poco desarrollada en sólo 3 casos).....	151
<b>101.</b> Mitosis se encontraron en seis casos (media = 1,7 / 10HPF), uno de los cuales tenía 4 mitosis / 10 HPF (Hombre, 65años).....	151
<b>102.</b> (x40 HE) Gamna-Gandy bodies, encontrados en 16 casos. En 1 caso, con hialinización y baja celularidad, rasgo distintivo fueron los típicos vasos de los cuerpos Gamna-Gandy.....	152
<b>103.</b> Diferentes hallazgos anatómo-patológicos en los fibroelastomas, como la arquitectura papilar con el centro avascular.....	153
<b>104.</b> Lipoma de aurícula derecha.....	153
<b>105.</b> Angiolipoma.....	154
<b>106.</b> Hemangioma cavernoso del VD.....	154
<b>107.</b> Paraganglioma de AD.....	155
<b>108.</b> Mixofibrosarcoma.....	155



# ÍNDICE DE TABLAS

1. Relación de Intervenciones del servicio de CCT en 2014 .....	26
2. Prevalencia de las neoplasias del corazón y del pericardio. (Datos adaptados de McAllister and Fenoglio) .....	63
3. Tumores primitivos del corazón y pericardio .....	64
4. Clasificación WHO de tumores cardíacos .....	65
5. Evolución del número de exámenes ecocardiográficos realizados en la UTC.....	69
6. Evolución del número de exámenes por RMC realizados .....	70
7. Características clínico-patológicas de los principales tumores (Adaptada del libro WHO Classification of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart).....	72
8. El diagnóstico del Complejo de Carney require la presencia de 2 criterios mayor o uno mayor y otro suplementar. (Adaptada del libro Tumores cardíacos).....	79
9. American Society of Anesthesiologists Physical Status Classification System.....	111
10. Dinámica diaria de la UCI.....	113
11. Localización agrupada de los tumores resecaados.....	145
12. Localización específica de los tumores resecaados.....	145
13. Vía de acceso al tumor cardíaco.....	146
14. Intervenciones concomitantes realizadas a la resección del tumor.....	149
15. Tipos de tumores encontrados.....	149
16. Características del estroma.....	156
17. Presentación clínica de los tumores.....	157

# ÍNDICE DE DOCUMENTOS

1. Pedido de Consentimiento informado del servicio de CCT .....	101
2A. Evaluación preoperatoria del servicio de CCT .....	102
2B. Evaluación preoperatoria del servicio de CCT .....	103
3. Propuesta de Intervención quirúrgica de CCT .....	104
4. Preparación preoperatoria para cirugía cardiorácica .....	107
5. Evaluación Preoperatoria del equipo de enfermería de CCT .....	108
6A. Evaluación pre-anestésica de CCT .....	109
6B. Evaluación pre-anestésica de CCT .....	110

# ÍNDICE DE GRÁFICOS

1. Distribución de la variable de edad (años) en la muestra de estudio.....	143
2. Distribución de los individuos intervenidos por clases etarias .....	143
3. Distribución de los pacientes por género.....	144
4. Distribución de la variable tiempo de seguimiento (días) en la muestra estudiada.....	144
5. Vía de abordaje utilizada .....	146
6. Distribución de la variable tiempo de intervención en la muestra del estudio.....	147
7. Distribución de la variable tiempo de CEC en la muestra del estudio .....	147
8. Distribución de la variable de tiempo de clampado de aorta en la muestra del estudio.....	147
9. Distribución de la variable de tiempo de hospitalización en la muestra de estudio.....	148
10. Grado de resección tumoral .....	148
11. Distribución de la variable tamaño del tumor en la muestra en estudio .....	156
12. Clasificación de los tumores primarios encontrados .....	156
13. Localizaciones más frecuentes de los tumores .....	158
14. Curva de supervivencia relacionada con la localización del tumor.....	159
15. Curva de supervivencia relacionada a la grado de resección tumoral.....	160
16. Relación entre la supervivencia y el tipo histológico del tumor .....	161
17. Análisis del tiempo de seguimiento en relación a la histología del tumor .....	161
18. Relación entre el tamaño del tumor y la supervivencia .....	162
19. Relación entre la supervivencia y el tamaño del tumor .....	163
20. Número de intervenciones por masas intracardíacas .....	164
21. Número total de intervenciones realizadas en el servicio de CCT.....	164
22. Comparación del número de exámenes diagnósticos de imagen realizados por el Hospital Santa Maria.....	165
23. Evolución del número de exámenes diagnósticos de imagen. HSM .....	166
24. Vía de abordaje quirúrgica utilizada .....	167
25. Tiempo de clampado de aorta en los diferentes tipos de abordaje quirúrgico .....	167
26. Tiempo de Circulación extracorpórea en los diferentes tipos de abordaje quirúrgico .....	168
27. Tiempo de intervención quirúrgica en los diferentes tipos de abordaje utilizado .....	168
28. Relación entre la supervivencia y la técnica quirúrgica utilizada.....	169



## PREÁMBULO

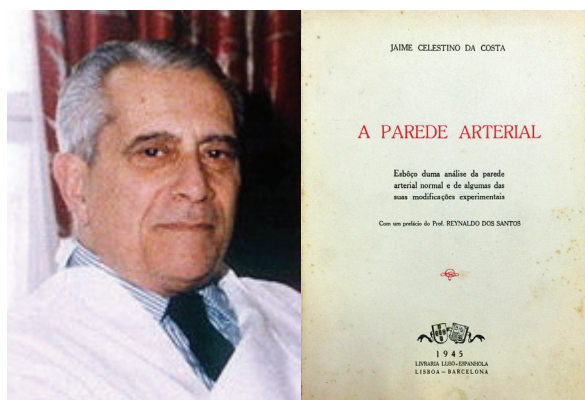
La elección del tema para la Tesis Doctoral deberá reflejar los intereses personales del doctorando y las necesidades de investigación del equipo de trabajo en el que el candidato participa.

Como Cirujano Cardiorádico el doctorando ha tenido una actuación clínica muy dirigida al tratamiento de las patologías cardiovasculares y torácicas en área de la cirugía mínimamente invasiva. Convencido de que estas técnicas son el camino a seguir en los años venideros, ha invertido gran parte de su tiempo de formación en el aprendizaje y aplicación de éstas en el servicio donde se formó y donde hoy continúa su actividad asistencial.

El Hospital Universitario Santa Maria es un Hospital Central de tercer nivel, ubicado en la ciudad de Lisboa, en Portugal (<http://www.chln.min-saude.pt/>).

El servicio de Cirugía Cardiorádica del Hospital Santa María recibe un tercio de los pacientes con patología cardiovascular de la capital portuguesa y otros pacientes referenciados de varias regiones de norte a sur del país portugués, desde el Algarve, el Alentejo y algunos distritos del Norte de Portugal como Covilhã e Viseu. Recibe también muchos pacientes que provienen de los países africanos de habla portuguesa, como Angola, Guinea Bissau y Cabo Verde entre otros, con una población de referencia de aproximadamente 2,5 millones de habitantes.

El Professor Doutor Jaime Celestino da Costa uno de los pioneros de la cirugía cardíaca en Portugal desarrolló toda su actividad profesional en el Hospital Santa Maria. En 1945 publicó su Tesis doctoral denominada “A Parede Arterial”, donde defendió el concepto de que la pared arterial debe ser encarada como una estructura conductora, desde el punto de vista anatómico-funcional.



( IMAGEN 1 )  
JAIME CELESTINO DA COSTA.  
TESIS DOCTORAL: “A PAREDE ARTERIAL”.

En publicaciones de Celestino da Costa, vemos que tuvo interés por las masas cardíacas, habiendo publicado un artículo en 1961 llamado “Myxome de l’oreillette gauche: exérèse; guérison”. Describe la operación realizada por él para la resección de un mixoma de la aurícula izquierda con hipotermia profunda. Concluye su artículo diciendo que la hipotermia profunda es más segura y más práctica de lo que podríamos pensar “a priori”.

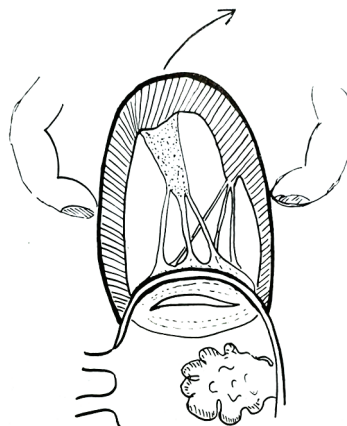
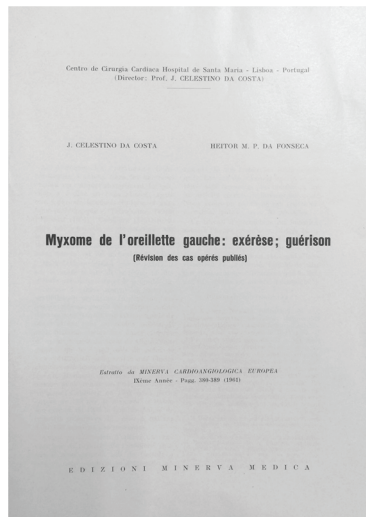
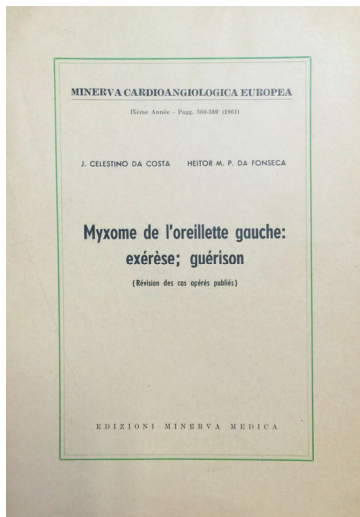


Fig. 5. — Manoeuvre de Mathey employée dans l’opération: élévation de la pointe du coeur et compression manuelle du ventricule gauche.

( IMÁGENES 2A, 2B, 2C )

IMÁGENES TOMADAS DEL ARTÍCULO ORIGINAL DEL PROF. J. CELESTINO DA COSTA.

*Résumé.* — Un cas de « myxome » de l’oreillette gauche fut opéré avec succès sous hypothermie. Diagnostic pré-opératoire très probable. Courbes tensionnelles du C.P. et de l’A.P. « atypiques ». Discussion de la méthode thérapeutique après revision des résultats de 48 cas opérés et publiés. L’hypothermie est moins dangereuse et plus utile qu’on ne l’aurait cru « a priori ».

( IMAGEN 3 )

RESUMEN ORIGINAL DEL ARTÍCULO “MYXOME DE LÓREILLETTE GAUCHE: EXÉRÈSE; GUÉRISON” DE J. CELESTINO DA COSTA.

El servicio de Cirugía Cardiorotáca fue fundado oficialmente en Marzo de 1985 bajo la dirección del servicio del Prof. Doutor Manuel Eugénio Machado Macedo, otro de los pioneros en la cirugía Cardiorotáca en Portugal.



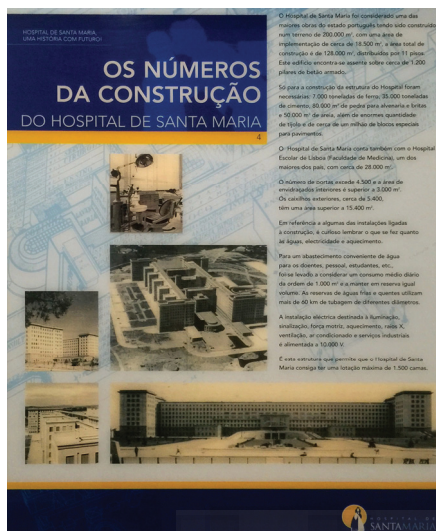
( IMAGEN 4 )  
 PROF. MANUEL EUGÉNIO  
 MACHADO MACEDO.

En Febrero de 1987 presenta su Tesis doctoral llamada “Revascularização do Miocárdio”, aprobada con distinción y Louvor. Fue presidente del Comité Permanente de los Médicos de la Unión Europea, Presidente de la Asociación Médica Mundial y fundador y presidente de la actual “Sociedade Portuguesa de Cirurgia Cardiorotáca e Vasculár”. Esta sociedad tiene un premio que reparte todos los años para el mejor trabajo del congreso con el nombre de “Prémio Nacional Manuel Eugénio Machado Macedo”, el cual el autor de esta tesis doctoral ha tenido

el honor de ganar en dos ocasiones (años 2006 y 2010).

Tras su jubilación la dirección del servicio es asumida en Noviembre de 1992 por el Prof. Doutor Rui João Mendonça de Lima.

Entre Mayo de 2000 a 2013 el director de servicio es el Prof. Dr. João Manuel Versos Cravino, con quien tuve el placer de trabajar durante mis primeros años en Portugal y quien me dio la oportunidad de formarme como cirujano cardiotorácico.



(IMÁGENES 5A, 5B)

CONSTRUCCIÓN DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO SANTA MARIA (1954).

Desde 2013 el servicio es dirigido por el Prof. Doutor Ângelo Lucas Nobre quien consigue dinamizarlo todavía más, implantando nuevas técnicas mínimamente invasivas en el área de Cirugía Cardíaca y Torácica con proyectos pioneros en el país como la Cirugía de reparación valvular mitral mínimamente invasiva y la cirugía de Fibrilación Auricular por Vía toracoscópica. Permite implantar técnicas revolucionarias en el área de cirugía torácica como es la cirugía video asistida de puerto único.

Se crea el Departamento de Corazón y Vasos, en colaboración con los servicios de Cardiología, dirigido por el Professor Doutor Fausto J. Pinto y la Clínica Universitaria de Cirugía Vascular dirigida por el Professor Doutor José Fernandes e Fernandes.

Grandes proyectos empiezan en este momento como son un Centro de Aorta en colaboración con el Academic Medical Centre de Maastricht e Aachen (<http://www.mumc.nl>), dirigido por el Prof. Michael Jacobs. Un ambicioso proyecto de crear un Centro de excelencia de cirugía reparadora valvular mitral en conjunto con el Servicio alemán SANA Hertzchirurgie de Stuttgart (<http://www.sana-herzchirurgie.de/home.html>) dirigido por el Prof. Nicolas Doll.

El servicio de Cirugía Cardiorádica del Hospital Santa Maria adquiere una clara tendencia por las tcnicas mnimamente invasivas.

En conjunto con Cardiologa de Intervencin se inician proyectos de nuevas tcnicas percutneas como centro de referencia a nivel nacional.

El nmero de intervenciones en el Servicio de Ciruga Cardiordica crece an ms habiendo realizado en el pasado ao 2014 un total de 1552 intervenciones , de las cuales 954 fueron cirugas cardacas y 598 fueron cirugas torcicas.

El Hospital Santa Maria forma parte del Centro Hospitalar Lisboa Norte, junto con el hospital Pulido Valente, que realiza unas 600 intervenciones pulmonares ms por ao.

<b>CENTRO HOSPITALAR LISBOA NORTE, CHLN</b>
<u>H Santa Maria</u> 1552 procedures in 2014:
- 954 Cardiac Surgeries
- 598 Thoracic Surgeries
<u>H Pulido Valente</u> + 605 Thoracic Surgeries

( TABLA 1 )

RELACIN DE INTERVENCIONES DEL SERVICIO DE CCT EN 2014.



( IMAGEN 6 )

HOSPITAL UNIVERSITARIO SANTA MARIA (AO 2010).

La Facultad de Medicina de Lisboa, fundada en 1911, est ubicada en el Edificio Egas Moniz, en el mismo recinto que el Hospital Santa Maria. Recibe unos 300 nuevos alumnos de medicina cada ao, siendo la mayor Facultad de Medicina del pas por formar el mayor nmero de nuevos mdicos.

El Professor Doutor Jos Fernandes e Fernandes ha sido el director de la Facultad durante un mandato de 9 aos.



El 30 de Junio del presente año fueron realizadas elecciones para la candidatura a la dirección de la Facultad de Medicina. **El Professor Doutor Fausto J. Pinto**, director de esta tesis doctoral, fue elegido por votación nuevo Director dela Facultad de Medicina de Lisboa por un período inicial de 3 años (2015-2018).



( IMAGEN 7 )  
SALA DE DIRECCIÓN DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LISBOA.



( IMÁGENES 8A, 8B )  
FACULTAD DE MEDICINA DE LISBOA.

El Instituto de Medicina Molecular (IMM) es un centro de investigación de relevante importancia nacional e internacional y junto con la Facultad de Medicina y el Hospital Santa Maria forman el Centro Académico de Medicina de Lisboa (CAML).

El concepto de CAML, creado en 2009, ha sido también desarrollado en otros países y tiene como objetivo principal concentrar en una estructura única funcional los tres grandes pilares del Edificio Médico Académico: Prestación de cuidados médicos diferenciados, Enseñanza pre y post graduada e Investigación científica.



(IMAGEN 9)

CENTRO ACADÉMICO DE MEDICINA DE LISBOA (CAML).

El 2 de Enero 2002 el autor de esta tesis doctoral empezó su actividad profesional como residente por oposición en la Especialidad de Cirugía Cardiorácica (CCT), un aprendizaje médico-quirúrgico que tuvo una duración de 6 años como estipula el programa de formación del “Internato Complementar de Cirugía Cardiorácica” en Portugal, y que concluyó en febrero de 2008 con el examen de final de especialidad teniendo como presidente del examen a Professor Queiroz e Melo y siendo representado por mi orientador de formación, el Prof. Dr. Ângelo Nobre.

El examen consta de tres partes donde se evalúan el curriculum quirúrgico y científico, los conocimientos en el área de especialidad y una prueba práctica con pacientes.

El doctorando obtuvo la mejor nota global de todos los examinados a nivel nacional y fue invitado para continuar su actividad profesional en el hospital Santa Maria, servicio donde se formó.

Desde el principio en el Hospital Santa Maria tuvo la oportunidad de vivir muy cerca de la actividad académica del servicio siendo invitado para impartir clases teóricas y prácticas para los alumnos de la Facultad de Medicina de Lisboa, actividad que desde el principio asumió con gran interés y responsabilidad.

La formación de residentes de la Especialidad de CCT en el servicio ha sido constante desde el inicio de actividad del servicio, así como de residentes de otras especialidades como Cardiología, cirugía general, cirugía vascular, neumología y otras.

Esta vertiente formativa también demostró gran interés en el doctorando, quien a día de hoy es responsable por la formación de 3 de los 5 residentes de la especialidad de Cirugía Cardiorácica en nuestro servicio.

En 2004 decide iniciar un programa doctoral en la Universidad Miguel Hernández, en el Departamento de Histología y Anatomía ubicado junto a la Facultad de Medicina de San Juan, en Alicante, dirigido hoy por el Profesor D. Eduardo Fernández Jover.

El Profesor Dr. Francisco Sánchez del Campo, catedrático de Anatomía y Embriología Humana, era entonces el responsable del departamento y fue una de las personas que más motivaron al doctorando para seguir una carrera académica.



( IMAGEN 10 )  
FACULTAD DE MEDICINA DE ALICANTE.



( IMAGEN 11 )  
UNIVERSIDAD MIGUEL HERNÁNDEZ.  
CAMPUS DE SANT JOAN D´ALACANT.

En 2006 presenta la Suficiencia Investigadora con el tema “Correcciones Anatómicas en Cardiopatías Congénitas con Tejidos Autólogos”, y obtiene la nota de Sobresaliente.

En 2010 entra de nuevo en contacto con la Universidad Miguel Hernández para continuar sus estudios de doctorado y decide realizar una Tesis Doctoral para optar al grado de Doctor con mención de Doctor Internacional según el Real Decreto 99/2011.

Esta tesis fue realizada con la colaboración de dos Universidades: la Universidad Miguel Hernández en Alicante, España y la Universidad de Lisboa en Portugal.

Uno de los requisitos imprescindibles para optar al grado de Doctor Internacional es la dirección de la tesis por dos Doctores en Medicina, uno de cada universidad. Por la trayectoria académica y por servir de ejemplo en su vida profesional, el doctorando decidió solicitar la tutela del Profesor Dr. Sánchez del Campo como representante de la Universidad Miguel Hernández y del Professor Doutor Fausto J. Pinto, representando a la Facultad de Medicina y la Universidad de Lisboa; Fausto J Pinto es catedrático de Cardiología y actual presidente de la Sociedad europea de Cardiología, director de la Facultad de Medicina de Lisboa y colega con quien tengo el placer de trabajar diariamente gracias a las buenas relaciones entre los departamentos de Cirugía Cardiorácica y de Cardiología del cual es el Director de servicio.

Otra de las exigencias para optar al título de Doctor con mención de doctor Internacional es la presentación de por lo menos el resumen y las conclusiones en un idioma diferente al castellano como lengua oficial de España. En esta tesis doctoral se optó por el Portugués como lengua extranjera ya que fue en Portugal donde el doctorando realizó su actividad profesional y de investigación (ver anexos).

*“We look for medicine to be an orderly field of knowledge and procedure. But it is not. It is an imperfect science, an enterprise of constantly changing knowledge, uncertain information, fallible individuals, and at the same time lives on the line. There is science in what we do, yes, but also habit, intuition, and sometimes plain old guessing. The gap between what we know and what we aim for persists. And this gap complicates everything we do.”*

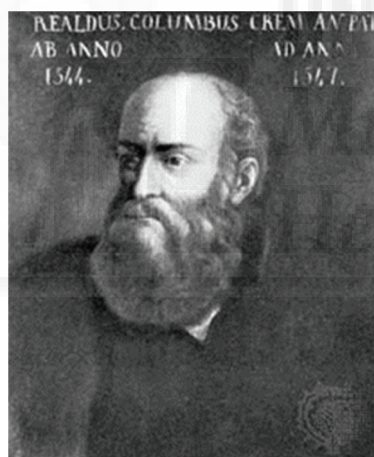
Atul Gawande, *Complications: A Surgeon's Notes on an Imperfect Science*

## 1. Definición tumor cardíaco

Tumores cardíacos son neoplasias benignas y malignas que surgen dentro de las cavidades cardíacas o en el miocardio. Las neoplasias metastásicas en el corazón no se incluyen. <sup>1</sup>

## 2. Nota Histórica

Realdo Columbo, profesor de anatomía y cirujano de la Universidad de Padua, Italia, alumno y sucesor de Vesalio, describió por primera vez un tumor cardíaco en su obra publicada bajo el nombre de *De re anatomica*, en 1572 <sup>2</sup>, donde también presentaba una descripción completa de la circulación pulmonar.



( IMAGEN 12 )  
RETRATO DE MATTEO REALDO COLOMBO,  
AUTOR ANÓNIMO.



( IMAGEN 13 )  
REALDI COLUMBI CHREMONENSIS...DE RE ANATOMICA  
LIBRI 15. - PARISIIS : APUD ANDREAM WECHELUM SUB  
PEGASO, IN VICO BELLOUACO, 1572.

Un siglo después, los tumores cardíacos fueron descritos por Malpighi, quien en 1666 escribió una disertación titulada "De polypo cordis." <sup>3</sup>, en la que se describen, aún sin ayuda del microscopio, las fibras espirales del corazón. Su primer trabajo importante fue *De pulmonibus* (1661), donde describió por primera vez la vesícula pulmonar y demostró que no podía existir contacto inmediato entre la sangre circulante y el aire inspirado. También describió los vasos capilares, con lo que se completaba la importante obra de Harvey. <sup>4</sup>

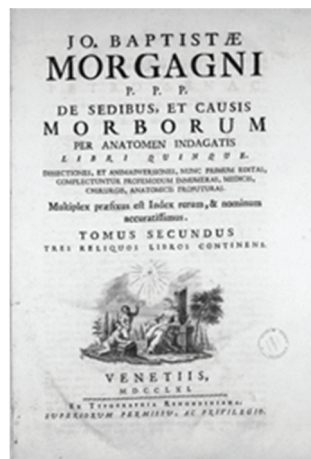


( IMAGEN 14 )  
MARCELLO MALPIGHI (1628-1694).



( IMÁGENES 15A, 15B )  
DEL LIBRO DE VISCERUMSTRUCTURA,  
“DE POLYPO CORDIS”, MALPIGHI, 1666. <sup>3</sup>

Morgagni escribió sobre los tumores cardíacos en 1762; es considerado como el científico que dio el primer paso para cambiar el punto de vista de la anatomía patológica moderna, ya que sus ideas adquirieron una vital importancia para el estudio de las enfermedades. Se interesó por estudiar el pulso y los latidos del corazón en algunas alteraciones cardíacas, ayudando mucho en el tratamiento de estas afecciones.



( IMAGEN 16 )

GIOVANNI BATTISTA MORGAGNI O  
GIAMBATTISTA MORGAGNI.

( IMAGEN 17 )

DE SEDIBUS, 1765.

En 1931, Yater publicó una extensa disertación y la tabulación de los tumores cardíacos primarios utilizando una clasificación similar a la que se usa hoy en día <sup>5</sup>. En su monografía reportó nueve casos de tumores cardíacos primarios estudiados en anatomía patológica.

El diagnóstico clínico de un tumor primario, un sarcoma, se registró por primera vez en 1934 <sup>6</sup>.

El primer diagnóstico antemortem de un mixoma se realizó en 1951 utilizando la angiografía <sup>7</sup>.

El primer esfuerzo para utilizar los ultrasonidos para examinar el corazón fue iniciado por el Dr. Helmut Hertz de Suecia en colaboración con el Dr. Inge Edler. <sup>8</sup> En la década de 1950, Effert y sus colegas en Alemania comenzaron a duplicar el trabajo de Edler en describir la estenosis mitral. Durante su trabajo, Effert y su grupo detectaron masas auriculares. Desde la demostración ecográfica inicial de un mixoma auricular por Effert y Domanig en 1959, el valor de la ecocardiografía para diagnosticar lesiones de masas cardíacas se ha consolidado.

Un punto de referencia importante fue el diagnóstico ecocardiográfico y el tratamiento quirúrgico con éxito de un mixoma auricular izquierdo en 1968 <sup>9</sup>.

En 1934, Beck elimina en parte un teratoma intrapericárdico.

En 1951 Maurer extirpa un lipoma intrapericárdico <sup>10,11</sup>.

Uno de los primeros abordajes quirúrgicos para mixomas fue el de Bahnson y Newman, quienes en 1952 extirparon un mixoma de la aurícula derecha a través de una toracotomía

anterior derecha usando un corto período de oclusión de la vena cava en normotermia. El paciente falleció 24 días más tarde de las complicaciones relacionadas con la transfusión y balance electrolítico <sup>12</sup>.

Con el uso de la circulación extracorpórea (CEC), Crafoord, en Suecia, en 1954 extirpó con éxito un mixoma de la aurícula izquierda <sup>13</sup>, al igual que Bigelow en 1955, con el uso de la hipotermia y “inflow occlusion”.

Fue publicada una escisión con éxito de un mixoma auricular derecho en 1957 y en 1958 <sup>14,15</sup>. Un mixoma ventricular izquierdo se escindió en 1959 por Kay <sup>16</sup>.

En Febrero de 1959, el equipo de Minneapolis dirigido por Walton Lillehei publica en un libro llamado “Postgraduate Medicine” su experiencia inicial con el uso de la máquina de Circulación extracorpórea, un capítulo llamado “Open Heart Surgery Using Total Body Perfusion”. Uno de los casos descritos es el de un mixoma de aurícula izquierda (IMAGEN 18C - TABLE 1)

Postgraduate  
Medicine

Open Heart Surgery Using  
Total Body Perfusion

GEORGE STIRLING, RICHARD A. DWALL, HERBERT E. WARDEN,  
RICHARDF. VARGO AND C. WALTON LILLEHEI  
Mayo Hospital, Melbourne, Australia, and  
University of Minnesota Medical School, Minneapolis

The use of a pump-oxygenator to provide total cardiopulmonary bypass and thus allow direction intracardiac surgery is no longer an experimental procedure. There still are many problems to be solved, but in the treatment of many intracardiac lesions it can truly be said that this technic is safe, reliable and in everyday use in many centers. Although effort was at first concentrated on treatment of congenital heart disease, the desirability of using a direction technic in treatment of many forms of acquired heart disease is apparent and an increasing application in this field has developed.

The pump-oxygenator used for these procedures is illustrated in figure 1. It is constructed mainly from polyvinyl plastic tubing. Siphonage through plastic cannulae inserted in the venae cavae through the wall of the right atrium completely diverts to the pump-oxygenator the venous blood returning to the heart.

Small amount of venous blood returning to the heart during the period of the cardiostomy is returned to the oxygenator and used again. It has been possible to bypass the heart and lungs completely for more than 90 minutes using this apparatus, thus allowing precise and unhurried repair of an intracardiac defect.

Use of this apparatus has enabled complete surgical correction of a wide variety of cardiac

oxygenator venous blood returning to the heart. This blood is pumped into the vertical mixing tube of the oxygenator where it is filtered on the surfaces of streams of oxygen bubbles. As the blood ascends in this tube it is fully oxygenated and excess carbon dioxide is released. The blood then passes into an obliquely placed chamber in which debubbling is accomplished by momentary contact with a silicized surface. Further debubbling of the blood is achieved as it gravitates into a helical reservoir placed in a thermostatically controlled water bath. The latter maintains the temperature of the blood in the extracorporeal circuit. After passage through a filter, the blood is returned to the patient's arterial system by way of the femoral or subclavian artery. Blood collecting in the heart during the period of the cardiostomy is returned to the oxygenator and used again. It has been possible to bypass the heart and lungs completely for more than 90 minutes using this apparatus, thus allowing precise and unhurried repair of an intracardiac defect.

Use of this apparatus has enabled complete surgical correction of a wide variety of cardiac



FIGURE 1. The total cardiopulmonary bypass apparatus. Venous blood drains by gravity to the venous reservoir (lower shell, center right), from which it is pumped to meet an oxygen stream in the vertical mixing tube. The oxygenated blood is then debubbled in the obliquely placed chamber. From there the blood flows into a helical reservoir in the lower water bath. This helical reservoir serves several purposes: (1) It completely oxygenates the oxygenated blood from any small bubbles or air gas that may have passed from the debubbling tube. The air gas has a lower density than water, and is thus carried upward. (2) Normal body temperatures are maintained by the helical coil in a constant upper portion of blood vessel as a level indicator to balance the input and output of the oxygenator. (3) The coil serves as a reservoir for the oxygenated blood until flow to the heart. (4) The blood is returned to the patient by the "arterial" pump head (center left, upper shell). The centrifugal pump, reservoir, and pump are shown on the lower shell. The blood from this source is also pumped in the vertical mixing tube. The double mixing tube and debubbling system is used for perfusions requiring larger quantities of blood (2000 cc. of blood per minute and up).

TABLE 1

CARDIAC LESIONS CORRECTED SURGICALLY THROUGH  
USE OF TOTAL CARDIOPULMONARY BYPASS

*Congenital lesions:*

- Ventricular septal defect
- Atrial septal defect
- Atrioventricularis communis
- Aorticopulmonary window
- Pulmonary stenosis
- Aortic and subaortic stenosis
- Tetralogy of Fallot
- Pulmonary atresia
- Tricuspid stenosis
- Anomalous pulmonary venous drainage
- Cor triatriatum
- Transposition of the great vessels
- Ebstein's disease

*Acquired lesions:*

- Mitral stenosis
- Mitral insufficiency
- Aortic stenosis
- Aortic sinus aneurysm
- Ventricular aneurysm
- "Myxoma" of left atrium
- Aneurysm of thoracic aorta

(IMÁGENES 18A, 18B, 18C)

TOMADAS DEL ARTÍCULO ORIGINAL DE LILLEHEI “OPEN HEART SURGERY USING TOTAL BODY PERFUSION” (1959).

En el resumen del trabajo habla de las ventajas que esta nueva técnica puede ofrecer a pacientes que hasta hacía poco iban a tener una muerte segura y prematura.

Summary

Many persons can now be salvaged from the ravages of intracardiac lesions which only a few years ago led to premature death. Direction intracardiac surgical procedures are being done with increasing safety especially when compared with the danger in leaving these cardiac lesions untreated.

Perfusion technics are invaluable as an aid

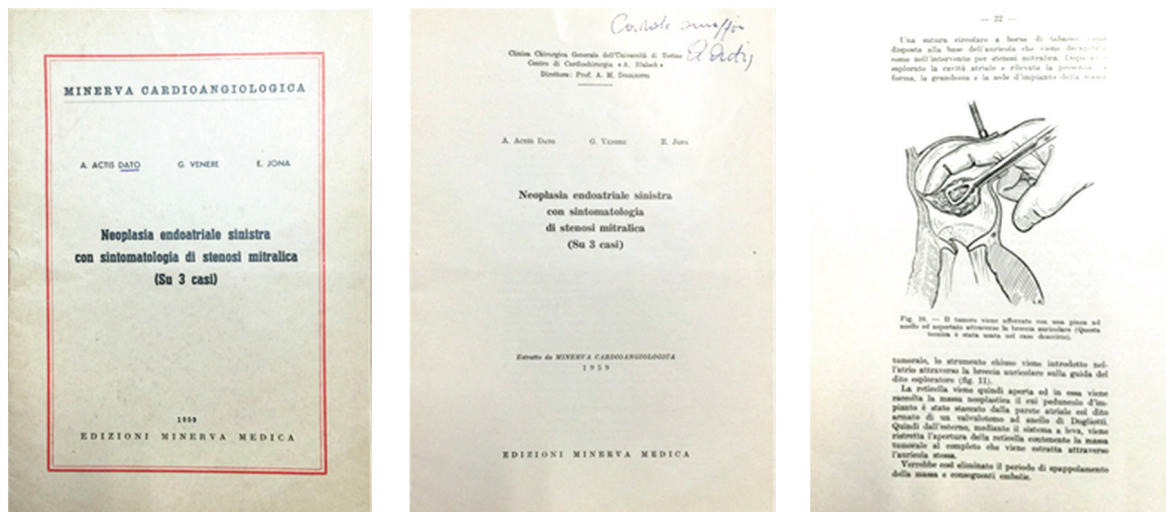
to the surgeon in performing these open intracardiac operations. The surgical procedures are done at normal body temperatures, which maintain the heart and body at optimal functioning state. The surgeon may have all the time that is necessary to accomplish some of the more complicated plastic repairs inside the heart in an unhurried fashion.

(IMAGEN 19)

RESUMEN DEL ARTÍCULO ORIGINAL DE LILLEHEI “OPEN HEART SURGERY USING TOTAL BODY PERFUSION” (1959).



En 1959 es publicado por el equipo de la universidad de Torino, A. Actis Dato et al, un artículo con tres casos de neoplasia auricular con sintomatología de estenosis mitral. Utilizan una técnica a cielo abierto sin interrupción de la circulación, en la que la masa es resacada con el dedo y extraída con una pinza triangular.



( IMÁGENES 20A, 20B, 20C )

ARTÍCULO ORIGINAL “NEOPLASIA ENDOATRIALE SINISTRA CON SINTOMATOLOGÍA DI SETENOSI MITRALICA (SU 3 CASI)”.

La primera escisión exitosa de un mixoma del ventrículo derecho se publicó en 1960 <sup>17</sup>. Para 1964, 60 mixomas intracardíacos habían sido exitosamente ressecados. <sup>18</sup>

Los primeros mixomas biauriculares ressecados se describen 1967. <sup>19</sup>

En 1967, Gerbode y sus colegas describen la recurrencia de un mixoma auricular izquierdo 4 años después escisión inicial. <sup>20</sup>

El uso de la Ecocardiografía cardíaca permitió hacer el diagnóstico y aumentó el número de diagnósticos y por tanto de operaciones de tumores cardíacos. <sup>21,22</sup>

Hoy en día el uso de las técnicas mínimamente invasivas han modificado el tratamiento y pronóstico de estos pacientes con ventajas como veremos más adelante. <sup>23</sup>

### 3. Descripción anatómica del corazón <sup>24</sup>

#### 3.1 ORIENTACIÓN DEL CORAZÓN

La forma global y orientación del corazón es la de una pirámide caída y que descansa sobre uno de sus lados. Situada en la cavidad torácica, el vértice de esta pirámide se proyecta hacia delante, hacia abajo y a la izquierda, mientras que la base está opuesta al vértice y se orienta en dirección posterior.

Los lados de la pirámide están formados por:

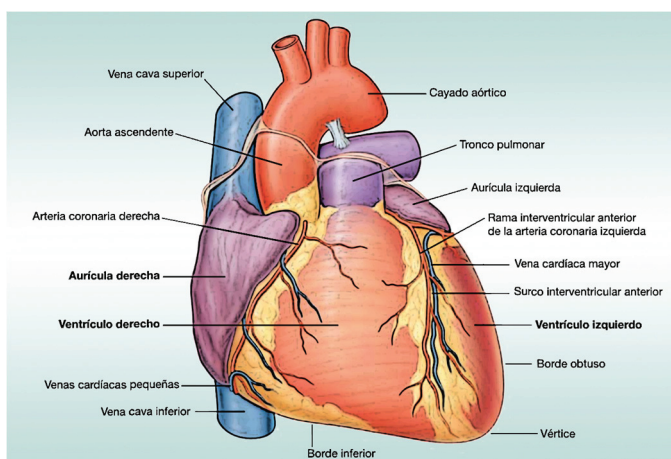
1. Una cara diafragmática (inferior) sobre la que descansa la pirámide.
2. Una cara anterior (esternocostal) orientada anteriormente.
3. Una cara pulmonar derecha.
4. Una cara pulmonar izquierda.

#### 3.2 BASE (CARA POSTERIOR) Y VÉRTICE

La base del corazón es un cuadrilátero y se dirige posteriormente.

Está formada por:

1. La aurícula izquierda.
2. Una pequeña porción de la aurícula derecha.
3. La parte proximal de las grandes venas (venas cava superior e inferior y venas pulmonares) ( IMAGEN 21 )

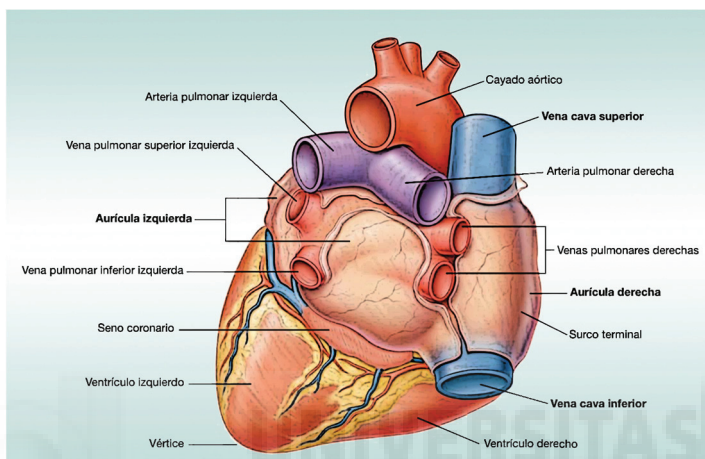


( IMAGEN 21)

SUPERFICIE ANTERIOR DEL CORAZÓN <sup>24</sup> (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

Debido a que los grandes vasos penetran por la base del corazón, las venas pulmonares entran en el lado derecho e izquierdo de la aurícula izquierda y las venas cava superior e inferior por los extremos superior e inferior de la aurícula derecha, la base del corazón está fijada posteriormente a la pared del pericardio, frente a los cuerpos de las vértebras TV a TVIII (TVI a TIX en bipedestación).

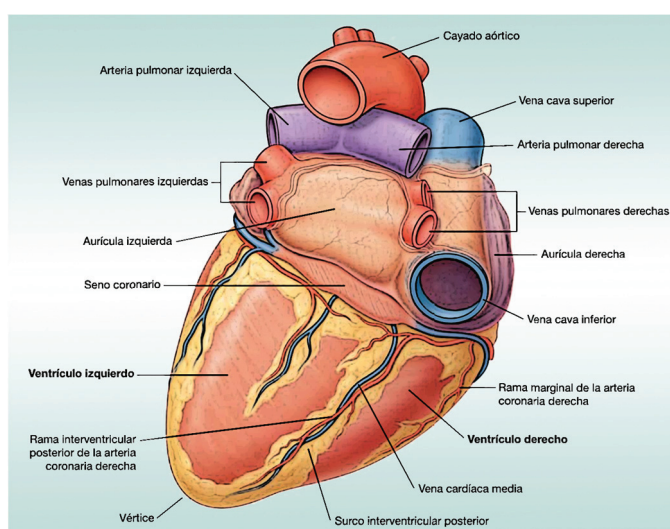
Desde la base el corazón se proyecta hacia delante, hacia abajo y a la izquierda, terminando en el vértice. El **vértice del corazón** está formado por la parte inferolateral del ventrículo izquierdo (IMAGEN 22) y se encuentra profundo al quinto espacio intercostal izquierdo, a 8-9 cm de la línea medioesternal.



(IMAGEN 22)  
BASE DEL CORAZÓN<sup>24</sup> (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

### 3.3 CARAS DEL CORAZÓN

La **cara anterior** mira hacia delante y está formada en su mayor parte por el ventrículo derecho y parte de la aurícula derecha en el lado derecho y parte del ventrículo izquierdo a la izquierda (IMAGEN 23).



(IMAGEN 23)  
CARA DIAFRAGMÁTICA DEL CORAZÓN<sup>24</sup>  
(ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

El corazón en posición anatómica descansa sobre **la cara diafragmática**, que está formada por el ventrículo izquierdo y una pequeña porción del ventrículo derecho separados por el surco interventricular posterior ( IMAGEN 23 ). Esta superficie se orienta inferiormente sobre el diafragma, está separada de la base del corazón por el seno coronario y se prolonga desde la base al vértice del corazón.

La **cara pulmonar izquierda** está orientada hacia el pulmón izquierdo, es amplia y convexa y está formada por el ventrículo izquierdo y una parte de la aurícula izquierda ( IMAGEN 23 ).

La **cara pulmonar derecha** se orienta hacia el pulmón derecho, es amplia y convexa y está formada por la aurícula derecha ( IMAGEN 23 ).

### 3.4 MÁRGENES Y BORDES

Algunas descripciones generales de la orientación cardíaca se refieren a los bordes o márgenes derecho, izquierdo, inferior (agudo) y obtusos:

- ⇒ Los **márgenes derecho e izquierdo** son los mismos que las caras pulmonares derecha e izquierda del pulmón
- ⇒ El **margen inferior** se caracteriza por ser un borde agudo entre las superficies anterior y diafragmática del corazón ( IMAGEN 23 ). Está constituido en su mayor parte por el ventrículo derecho y una pequeña porción del ventrículo izquierdo cerca del vértice.
- ⇒ El **margen obtuso** separa las superficies pulmonares anterior e izquierda es redondeado y se extiende desde la aurícula izquierda hasta el vértice del corazón y está constituido en su mayor parte por el ventrículo izquierdo y superiormente por una pequeña porción de la aurícula izquierda.

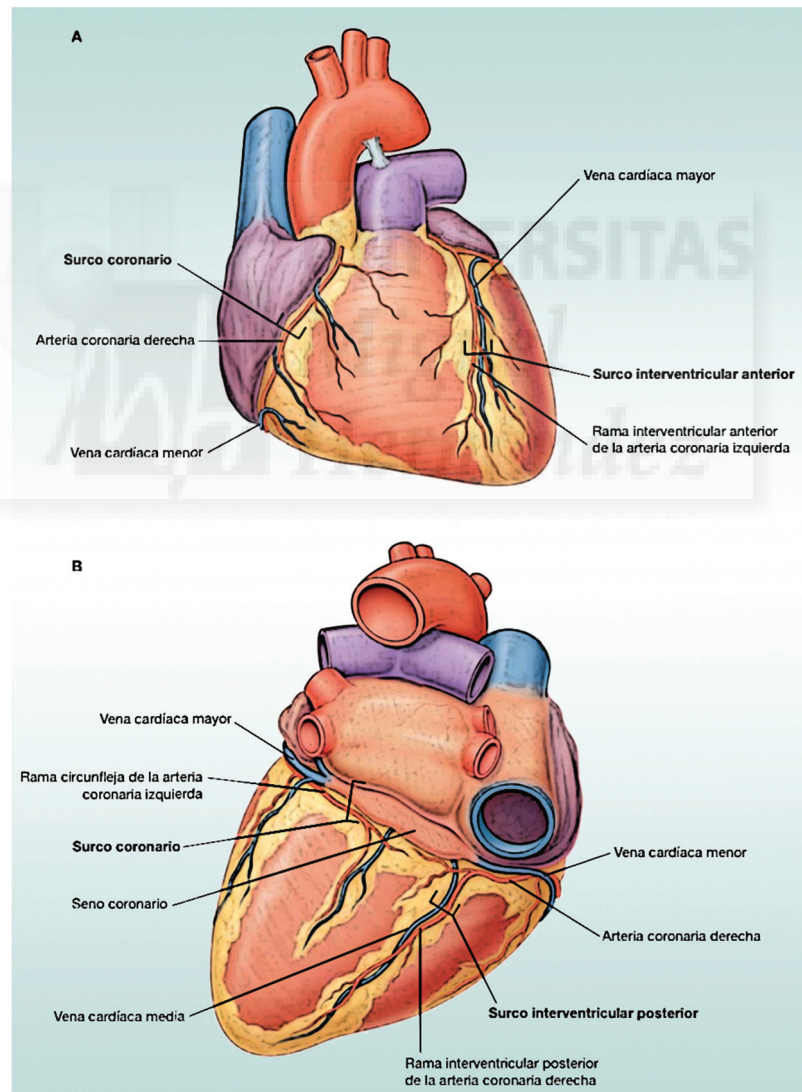
### 3.5 SURCOS EXTERNOS

Los tabiques internos dividen el corazón en cuatro cámaras (dos aurículas y dos ventrículos) y dan lugar a depresiones externas o superficiales denominadas surcos.

El **surco coronario** rodea al corazón, separando las aurículas de los ventrículos (IMAGEN 24). En su recorrido en torno al corazón, contiene a la arteria coronaria derecha, la vena cardíaca menor, el seno coronario y la rama circunfleja de la arteria coronaria izquierda.

Los **surcos interventriculares anterior** y **posterior** separan los dos ventrículos; el surco interventricular anterior se encuentra en la cara anterior del corazón y contiene la arteria interventricular anterior y la vena cardíaca mayor o magna. El surco interventricular posterior se encuentra en la superficie diafragmática del corazón y contiene la arteria interventricular posterior y la vena cardíaca media o interventricular posterior.

Estos surcos continúan inferiormente, a la derecha del vértice cardíaco.



(IMÁGENES 24A, 24B)

SURCOS DEL CORAZÓN. A. CARA ANTERIOR DEL CORAZÓN. B. CARA DIAFRAGMÁTICA Y BASE DEL CORAZÓN. <sup>24</sup> (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

### 3.6 CÁMARAS CARDÍACAS

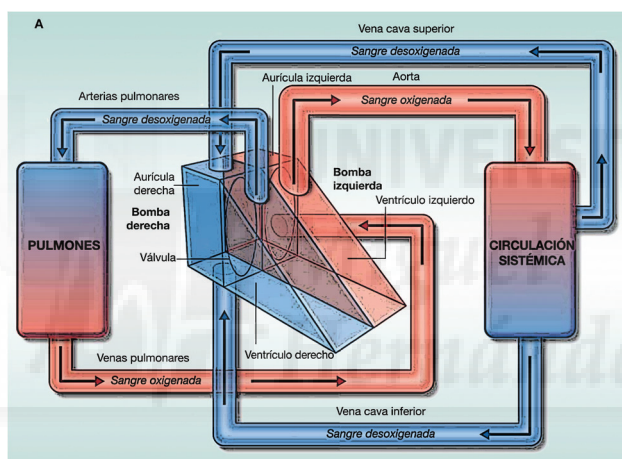
El corazón funcionalmente está formado por dos bombas separadas por un tabique ( IMAGEN 25 ). La bomba derecha recibe la sangre desoxigenada del cuerpo y la envía a los pulmones.

La bomba izquierda recibe la sangre oxigenada de los pulmones y la envía hacia el cuerpo. Cada bomba está formada por una aurícula y un ventrículo separados por una válvula.

Las aurículas de paredes delgadas reciben la sangre que llega al corazón, mientras que los ventrículos con paredes relativamente gruesas bombean la sangre fuera del corazón.

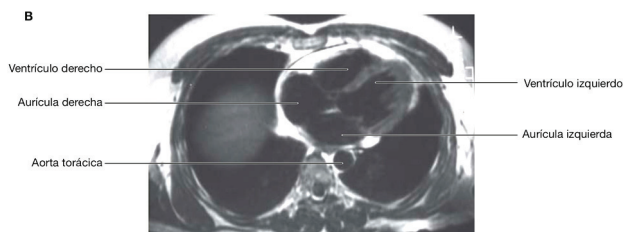
Es necesaria más fuerza para bombear la sangre a través del cuerpo que a través de los pulmones, por lo que la pared muscular del ventrículo izquierdo es más gruesa que la del derecho.

Los tabiques interauricular, interventricular y auriculoventricular separan las cuatro cámaras del corazón ( IMAGEN 26 ). La anatomía interna de cada cámara es crítica para su función.



( IMAGEN 25 )

LAS DOS BOMBAS DEL CORAZÓN <sup>24</sup> (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).



( IMAGEN 26 )

RESONANCIA MAGNÉTICA DE LA ZONA MEDIA DEL TÓRAX MOSTRANDO LAS CUATRO CÁMARAS Y LOS TABIQUES. <sup>24</sup> (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

### 3.6.1 Aurícula derecha

En posición anatómica, el borde derecho del corazón está formado por la **aurícula derecha**. Esta cámara también forma la parte derecha de la cara anterior del corazón.

La sangre que retorna a la aurícula derecha entra a través de uno de los tres vasos siguientes: las venas cavas superior e inferior, que conjuntamente recogen la sangre del cuerpo en el corazón y el seno coronario, que retorna la sangre de las paredes del propio corazón.

La vena cava superior entra en la parte posterosuperior de la aurícula derecha y la vena cava inferior y el seno coronario entran en la parte posteroinferior de la aurícula derecha.

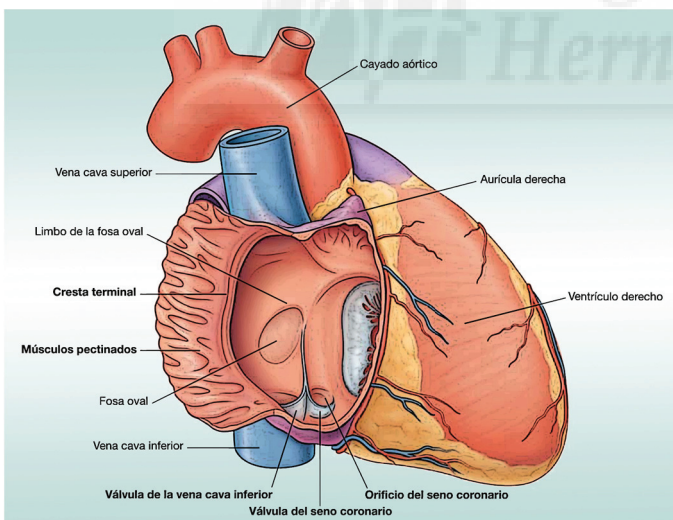
Desde la aurícula derecha, la sangre pasa al ventrículo derecho a través del **orificio auriculoventricular derecho**. Este orificio se orienta hacia delante y medialmente y está cerrado durante la contracción ventricular por la válvula tricúspide.

El interior de la aurícula derecha está dividido en dos espacios comunicados. Externamente esta separación está indicada por un surco vertical poco profundo (el **surco terminal del corazón**), que se extiende desde el lado derecho de la desembocadura de la vena cava superior hasta el lado derecho de la desembocadura de la vena cava inferior. Internamente, esta división está señalada por la **cresta terminal** (IMAGEN 27), que es una cresta muscular poco pronunciada que comienza en el techo de la aurícula frente a la desembocadura de la vena cava superior y se extiende hacia abajo por la pared lateral hasta el labio anterior de la vena cava inferior.

El espacio posterior a la cresta es el **seno de las venas** cavas y deriva embriológicamente del

cuerno derecho del seno venoso. Este componente de la aurícula derecha tiene las paredes delgadas y lisas y ambas venas cavas vacían en este espacio.

El espacio anterior a la cresta, incluyendo la **aurícula derecha**, en ocasiones se denomina la **aurícula verdadera**. Esta terminología está basada en que se origina en la aurícula primitiva embrionaria. Sus paredes están cubiertas por crestas denominadas **músculos pectíneos**, que se expanden desde la cresta como las «púas de un peine». Estas crestas



( IMAGEN 27 )

VISIÓN INTERNA DE LA AURÍCULA DERECHA <sup>24</sup>  
(ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

también se encuentran en la orejuela derecha, que es una bolsa muscular cónica en forma de oreja que externamente cubre la aorta ascendente.

Otra estructura que se encuentra en la aurícula derecha es el **orificio del seno coronario**, que recibe la sangre de la mayoría de las venas cardíacas y se abre medialmente al **orificio de**

la **vena cava inferior**. Asociados a estos orificios existen pequeños pliegues de tejido derivados de la válvula del seno venoso embrionario (la **válvula del seno coronario** y la **válvula de la vena cava inferior**, respectivamente). Durante el desarrollo fetal, la válvula de la vena cava inferior ayuda a dirigir la sangre entrante oxigenada a través de la ventana oval hacia la aurícula izquierda.

Separando la aurícula derecha de la izquierda se encuentra el **tabique interauricular**, orientado hacia delante y hacia la derecha debido a que la aurícula izquierda se sitúa posteriormente y a la izquierda de la aurícula derecha. Existe una depresión claramente visible en el tabique por encima del orificio de la vena cava inferior que se denomina **fosa oval**, con un borde prominente, el **limbo de la fosa oval**.

La fosa oval marca la localización del **agujero oval** embrionario, que es una parte importante durante la circulación fetal. El agujero oval permite que la sangre oxigenada que entra en la aurícula derecha a través de la vena cava inferior pase directamente a la aurícula izquierda sin atravesar los pulmones, que no son funcionales antes del nacimiento.

Finalmente, existen numerosos pequeños **orificios de las venas cardíacas mínimas** dispersas a lo largo de las paredes de la aurícula derecha. Estas pequeñas venas drenan directamente del miocardio a la aurícula derecha.

### 3.6.2 Ventrículo derecho

En posición anatómica, el ventrículo derecho forma la mayor parte de la cara anterior del corazón y parte de la superficie diafragmática. La aurícula derecha está a la derecha del ventrículo derecho y éste, a su vez, se localiza delante y a la izquierda del orificio auriculoventricular derecho. La sangre que entra en el ventrículo derecho desde la aurícula derecha se desplaza por tanto en sentido horizontal y hacia delante.

El tracto de salida del ventrículo derecho, que se dirige al tronco de la pulmonar se denomina **cono arterioso (infundíbulo)**. Esta área tiene paredes lisas y deriva del bulbo cardíaco embrionario.

Las paredes de la porción de entrada del ventrículo derecho presentan numerosas estructuras musculares irregulares que se denominan **trabéculas carnosas** (IMAGEN 28).

La mayoría de éstas se unen a las paredes del ventrículo a lo largo de toda su longitud, formando crestas, o se unen sólo por sus extremos, formando puentes.

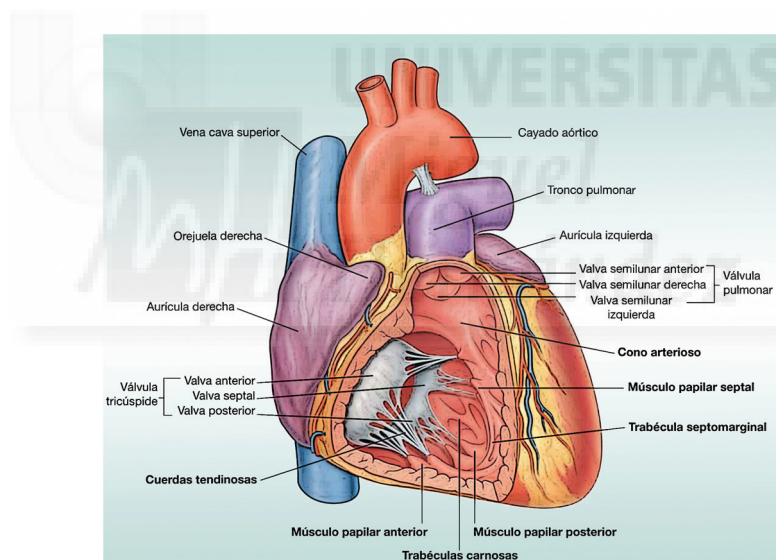
Unas pocas trabéculas carnosas (**músculos papilares**) tienen sólo uno de sus extremos unido a la superficie del ventrículo, mientras que el otro extremo sirve de punto de inserción de un cordón fibroso parecido a un tendón (**cuerdas tendinosas**) que conectan con los bordes libres de las cúspides de la válvula tricúspide.

Existen tres músculos papilares en el ventrículo derecho. Se denominan según su punto de origen en la superficie ventricular y son el músculo papilar anterior, posterior y septal:



- ⇒ El **músculo papilar anterior** es el mayor y más constante de los músculos papilares y nace en la pared anterior del ventrículo.
- ⇒ El **músculo papilar posterior** puede estar formado por una, dos o tres estructuras y algunas cuerdas tendinosas que nacen directamente de la pared del ventrículo.
- ⇒ El **músculo papilar septal** es el más inconstante de los músculos papilares, siendo pequeño o estando ausente y sus cuerdas tendinosas nacen directamente de la pared septal.

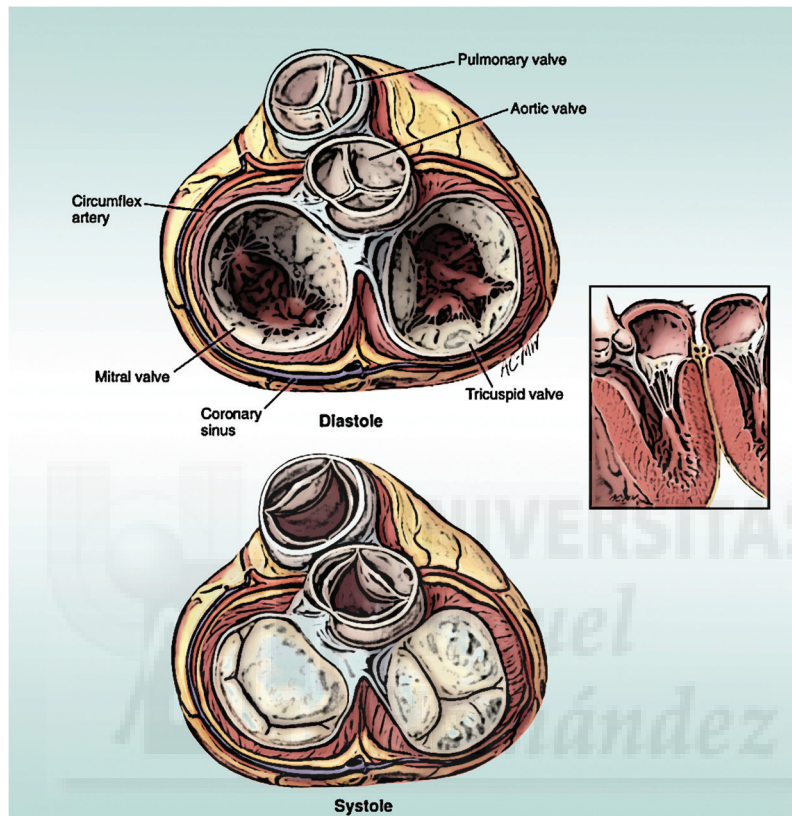
Una trabécula singular especializada, la **trabécula septomarginal (banda moderadora)**, forma un puente entre la parte inferior del **tabique interventricular** y la base del músculo papilar anterior. La trabécula septomarginal incluye una porción del sistema de conducción cardíaco, la rama derecha del fascículo auriculoventricular hacia la pared anterior del ventrículo derecho.



( IMAGEN 28 )  
 VISIÓN INTERNA DEL VENTRÍCULO DERECHO <sup>24</sup>  
 (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

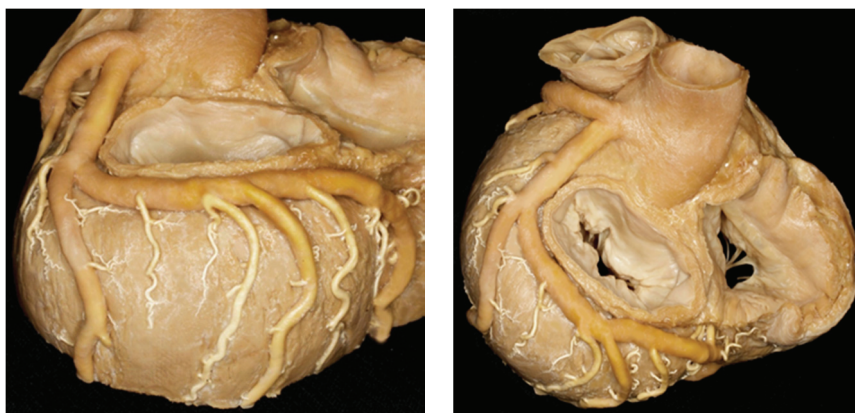
a) *Válvula tricúspide*

El agujero auriculoventricular derecho está cerrado durante la contracción del ventrículo por la **válvula tricúspide (válvula auriculoventricular derecha)**, que se denomina así porque está formada por tres cúspides o valvas (IMAGEN 29). La base de cada cúspide está unida al anillo fibroso que rodea el orificio auriculoventricular. El anillo fibroso ayuda a mantener la forma del agujero. Las cúspides se unen en las denominadas **comisuras**.



( IMAGEN 29 )

ANATOMÍA DE LAS VÁLVULAS CARDÍACAS <sup>25</sup> (ADAPTADA DEL LIBRO CARPENTIER'S RECONSTRUCTIVE VALVE SURGERY).



( IMÁGENES 30A, 30B )

RELACIONES ANATÓMICAS. ESTUDIOS EN CADÁVER. <sup>26</sup>  
(IMAGEN CEDIDA POR EL PROF. NICOLAS DOLL, ALEMANIA).

El nombre de las tres cúspides, **anterior, posterior y septal**, se basa en su posición relativa en el ventrículo derecho. Los bordes libres de las cúspides se insertan en las cuerdas tendinosas que nacen de los extremos de los músculos papilares.

Durante el llenado del ventrículo derecho la válvula tricúspide está abierta y las tres valvas se proyectan hacia el ventrículo derecho.

Sin la presencia de un mecanismo de compensación, cuando la musculatura ventricular se contrae, la valva puede ser forzada hacia arriba por el flujo de sangre que puede volver hacia el interior de la aurícula derecha. Sin embargo, la contracción de los músculos papilares que se insertan en las valvas por las cuerdas tendinosas evita la eversión de las mismas hacia la aurícula derecha.

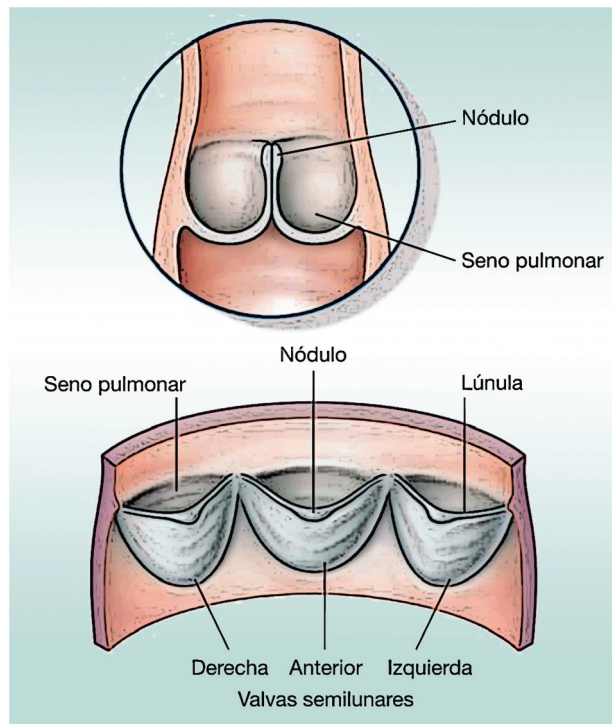
En resumen, los músculos papilares y las cuerdas tendinosas asociadas mantienen las válvulas cerradas durante los cambios dramáticos de tamaño ventricular que se producen durante la contracción.

Además, en cada valva se insertan cuerdas tendinosas de dos músculos papilares. Esto ayuda a evitar la separación de las valvas durante la contracción ventricular. El cierre adecuado de la válvula tricúspide hace que la sangre salga del ventrículo derecho hacia el tronco de la pulmonar.

#### b) *Válvula pulmonar*

La salida del ventrículo derecho hacia el tronco de la pulmonar está cerrada por la **válvula pulmonar** (IMAGEN 31), que consta de tres valvas semilunares cuyos bordes libres se proyectan hacia arriba en la luz del tronco pulmonar. Los bordes libres superiores de cada valva tienen una porción media engrosada, el nódulo de la valva semilunar, y una porción lateral fina, la lúnula de la valva semilunar (IMAGEN 31).

Las valvas se denominan valvas semilunares anterior, derecha e izquierda, según su posición en el feto antes de que se complete la rotación del tracto de salida de los ventrículos. Cada valva forma un seno en forma de bolsillo (IMAGEN 31), una dilatación en la pared de la porción inicial del tronco pulmonar. Tras la contracción del ventrículo, el reflujo de la sangre llena estos senos pulmonares y fuerza el cierre de las valvas. Esto evita que la sangre del tronco pulmonar refluya al ventrículo derecho.



( IMAGEN 31 )

VISIÓN POSTERIOR DE LA VÁLVULA PULMONAR <sup>24</sup>  
(ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).



### 3.6.3 Aurícula izquierda

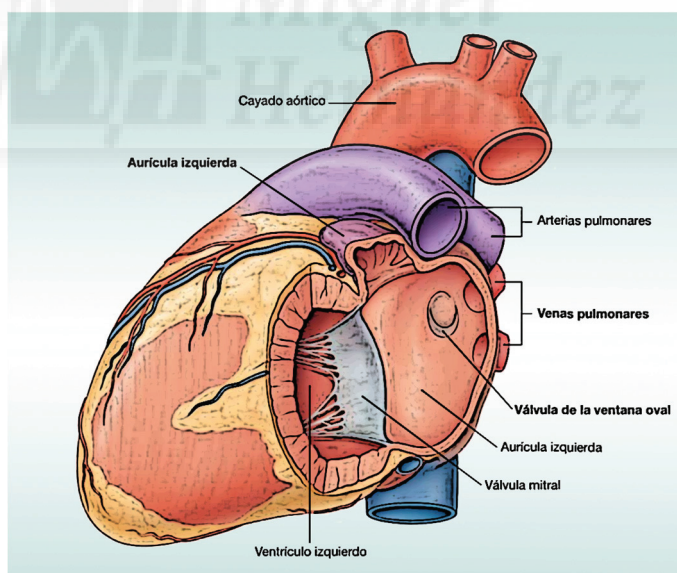
La **aurícula izquierda** forma la mayor parte de la base o cara posterior del corazón.

Al igual que en la aurícula derecha, la aurícula izquierda deriva embriológicamente de dos estructuras:

1. La mitad posterior, o porción de entrada, recibe las cuatro venas pulmonares ( IMAGEN 32 ). Tiene las paredes lisas y deriva de la parte proximal de las venas pulmonares que se incorporan a la aurícula izquierda durante el desarrollo.
2. La mitad anterior se continúa con la aurícula izquierda. Contiene los músculos pectíneos y deriva de la aurícula embrionaria primitiva. A diferencia de la cresta terminal de la aurícula derecha, no existe ninguna estructura diferenciada que separe los dos componentes de la aurícula izquierda.

El tabique interauricular forma parte de la pared anterior de la aurícula izquierda. La parte fina o depresión en el tabique es la válvula del agujero oval y se encuentra enfrente del suelo de la fosa oval en la aurícula derecha.

Durante el desarrollo, la **válvula del foramen oval** evita que la sangre pase de la aurícula izquierda a la derecha. Esta válvula puede no estar completamente sellada en algunos adultos, dejando un paso por el que puede pasar una sonda entre la aurícula derecha y la izquierda.



( IMAGEN 32 )

VISIÓN INTERNA DE LA AURÍCULA IZQUIERDA <sup>24</sup> (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

### 3.6.4 Ventrículo izquierdo

El ventrículo izquierdo queda anterior a la aurícula izquierda. Contribuye a las capas anterior, diafragmática y pulmonar izquierda del corazón, y forma el vértice.

La sangre entra en el ventrículo izquierdo a través del **orificio auriculoventricular izquierdo** y fluye hacia delante en dirección al vértice. La cámara tiene forma cónica, es más larga que el ventrículo derecho y tiene la capa más gruesa de **miocardio**. El tracto de salida (el **vestíbulo aórtico**) es posterior al infundíbulo del ventrículo derecho, tiene paredes lisas y deriva del bulbo cardíaco embrionario.

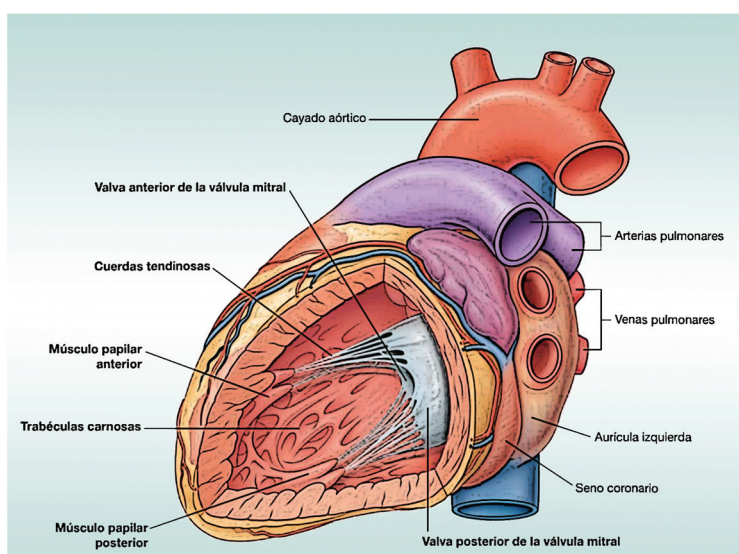
Las **trabéculas carnosas** del ventrículo izquierdo son finas y delicadas a diferencia de las del derecho. El aspecto general de las trabéculas, con crestas y puentes musculares, es similar al del ventrículo derecho ( IMAGEN 33 ).

También existen músculos papilares junto con las cuerdas tendinosas cuya estructura es como la que se describe más arriba para el ventrículo derecho. Se suelen observar dos músculos papilares en el ventrículo izquierdo, el **músculo papilar anterior** y el **posterior**, y son mayores que los del ventrículo derecho.

En posición anatómica, el ventrículo izquierdo es algo posterior al derecho. El tabique interventricular forma por tanto la pared anterior y parte de la pared derecha del ventrículo izquierdo. El tabique consta de dos partes:

- ⇒ Una **parte muscular**.
- ⇒ Una **parte membranosa**.

La parte muscular es gruesa y forma la mayor parte del tabique, mientras que la parte membranosa es la parte más fina y superior del mismo. Se puede considerar una tercera parte del tabique, la zona auriculoventricular, debido a su posición por encima de las valvas septales de la válvula tricúspide. Esta localización superior hace que parte del tabique se encuentre entre el ventrículo izquierdo y la aurícula derecha.



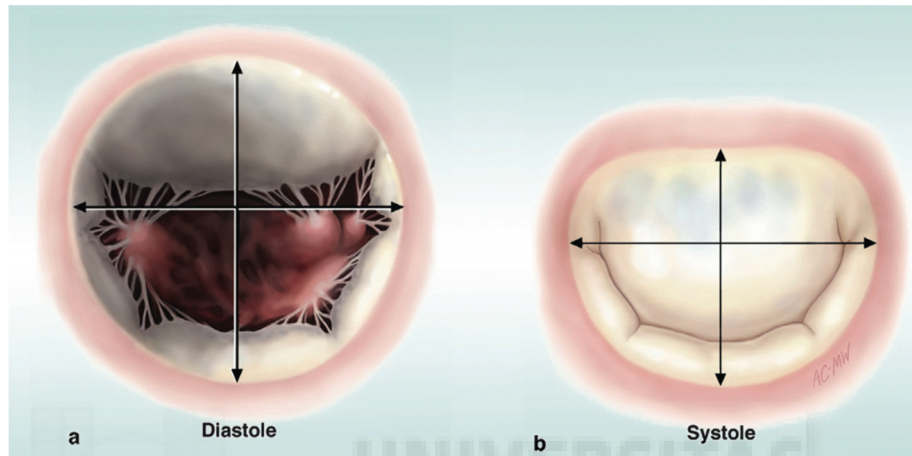
( IMAGEN 33 )

VISIÓN INTERNA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO <sup>24</sup> (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

a) *Válvula mitral*

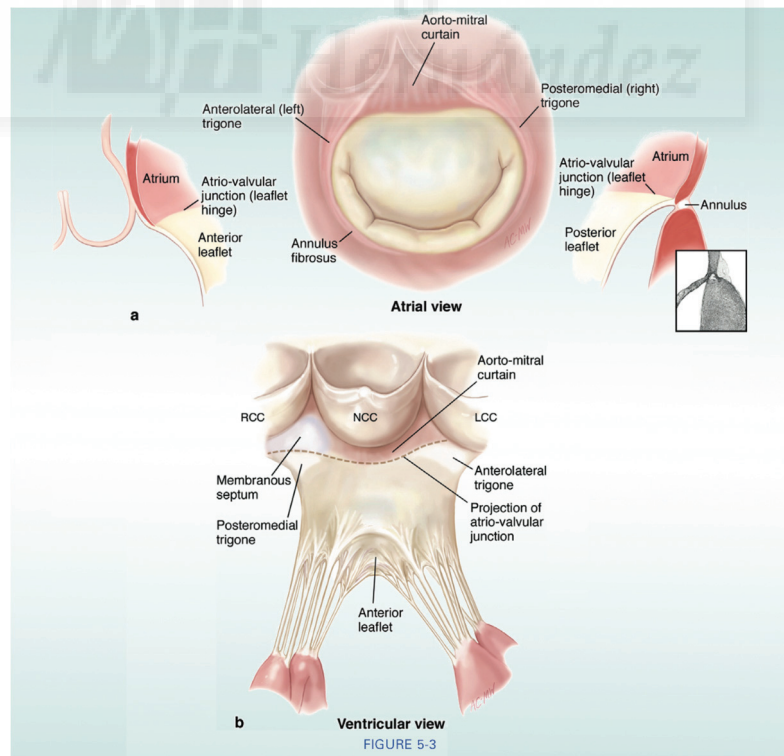
El orificio auriculoventricular izquierdo se abre en el lado posterior derecho de la zona superior del ventrículo izquierdo. Se cierra durante la contracción ventricular mediante la **válvula mitral (válvula auriculoventricular izquierda)**, que también se denomina válvula bicúspide debido a que tiene dos valvas, la **valva anterior** y la **posterior** (IMÁGENES 34, 35).

Las bases de las valvas están fijadas a un anillo fibroso que rodea el agujero y las valvas se continúan una con otra en las comisuras. La acción coordinada de los músculos papilares y de las cuerdas tendinosas se produce del mismo modo que se describió en el ventrículo derecho.



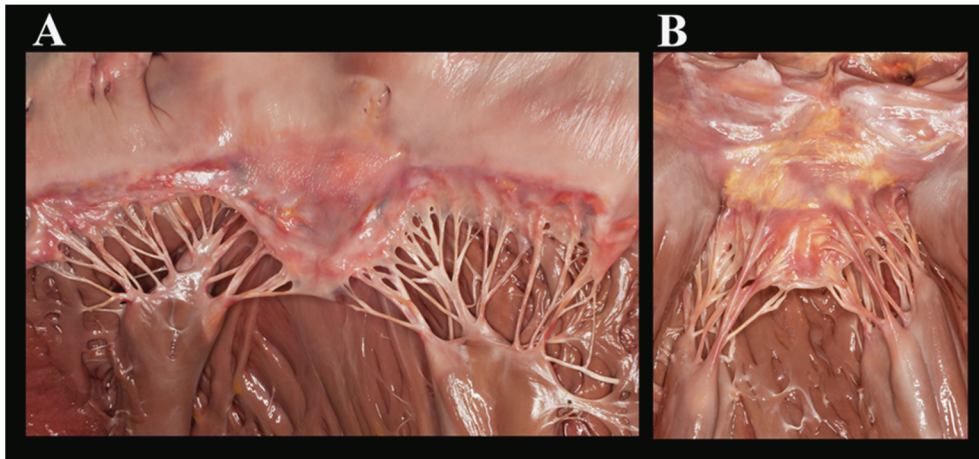
(IMAGEN 34)

VÁLVULA MITRAL EN SÍSTOLE Y DIÁSTOLE <sup>25</sup> (ADAPTADA DEL LIBRO CARPENTIER'S RECONSTRUCTIVE VALVE SURGERY).



(IMAGEN 35)

ANATOMÍA DE LA VÁLVULA MITRAL <sup>25</sup> (ADAPTADA DEL LIBRO CARPENTIER'S RECONSTRUCTIVE VALVE SURGERY).



( IMAGEN 36 )  
MÚSCULOS PAPILARES DE LA VÁLVULA MITRAL <sup>26</sup>  
(IMAGEN CEDIDA POR EL PROF. NICOLAS DOLL, ALEMANIA).



( IMAGEN 37 )  
ANILLO VALVULAR MITRAL Y MÚSCULOS PAPILARES <sup>26</sup>  
(IMAGEN CEDIDA POR EL PROF. NICOLAS DOLL, ALEMANIA).

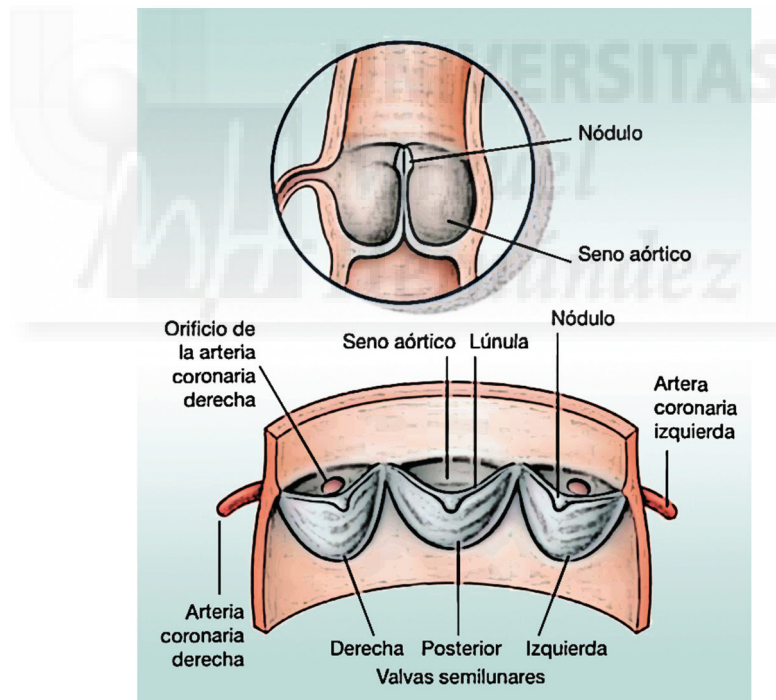


## b) Válvula aórtica

El vestíbulo aórtico o tracto de salida del ventrículo izquierdo se continúa superiormente con la aorta ascendente. El agujero del ventrículo izquierdo hacia la aorta está cerrado por la **válvula aórtica**. Esta válvula es de similar estructura a la pulmonar. Está formada por tres **valvas semilunares** con un borde libre que se proyecta hacia arriba en la luz de la aorta ascendente ( IMAGEN 38 ).

Entre las valvas semilunares y la pared de la aorta ascendente existen senos en forma de bolsillo: los **senos aórticos derecho, izquierdo y posterior**. Las arterias coronarias derecha e izquierda se originan en los senos aórticos derecho e izquierdo, respectivamente. Debido a ello, el seno aórtico posterior y su valva son, en ocasiones, denominados **seno y valva no coronarios**.

El funcionamiento de la válvula aórtica es similar a la de la válvula pulmonar con una importante característica adicional: cuando la sangre refluye tras la contracción ventricular y llena los senos aórticos, se ve forzada automáticamente al interior de las arterias coronarias debido a que estos vasos se originan en los senos aórticos derecho e izquierdo.



( IMAGEN 38 )

VISIÓN ANTERIOR DE LA VÁLVULA AÓRTICA <sup>24</sup>.  
(ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

### 3.7 ESQUELETO CARDÍACO

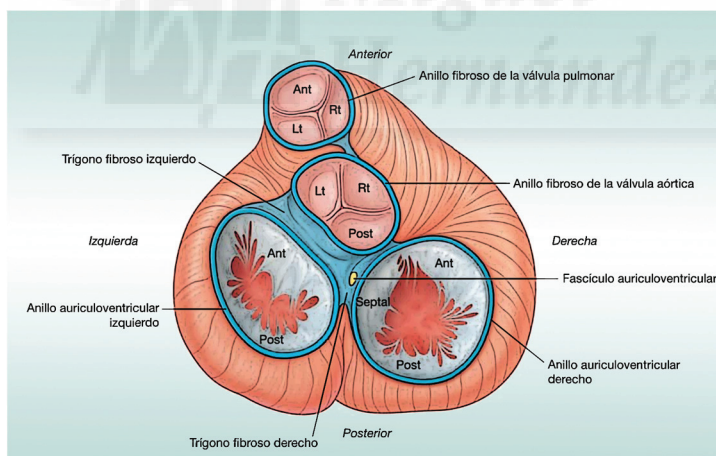
El esqueleto cardíaco es una estructura de tejido conjuntivo fibroso denso en forma de cuatro anillos con zonas interconectadas en un plano entre las aurículas y los ventrículos. Los cuatro anillos del esqueleto cardíaco rodean los dos orificios auriculoventriculares, la salida de la aorta y el agujero para el tronco pulmonar. Son los llamados **anillos fibrosos**.

Entre las áreas interconectadas se incluyen:

- ⇒ El **trígono fibroso derecho**, que es un área engrosada de tejido conjuntivo entre el anillo aórtico y el anillo auriculoventricular derecho.
- ⇒ El **trígono fibroso izquierdo**, que es un área engrosada de tejido conjuntivo entre el anillo aórtico y el anillo auriculoventricular izquierdo.

El esqueleto cardíaco ayuda a mantener la integridad de los orificios que rodea y proporciona una zona de inserción para las válvulas. También separa la musculatura de la aurícula de la musculatura de los ventrículos. El miocardio auricular se origina en la zona superior de los anillos, mientras que el miocardio ventricular se origina en el margen inferior de los anillos.

El esqueleto cardíaco también genera divisiones de tejido conjuntivo denso que aíslan eléctricamente las aurículas de los ventrículos. El fascículo auriculoventricular que pasa a través del anillo es la única conexión entre estos dos conjuntos de miocardio.



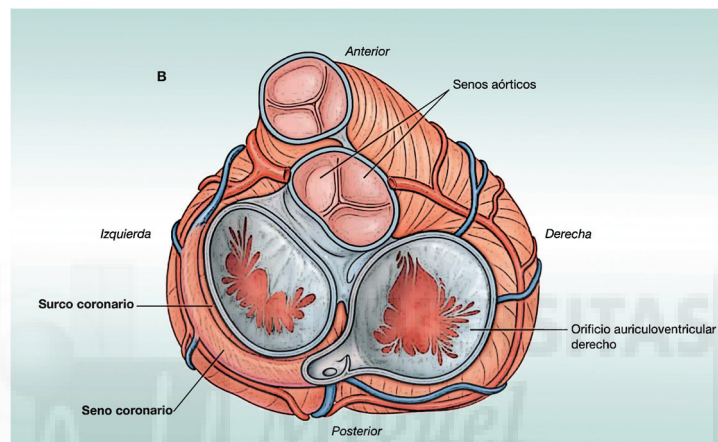
( IMAGEN 39 )

ESQUELETO CARDÍACO. AURÍCULAS RESECADAS <sup>24</sup>. (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

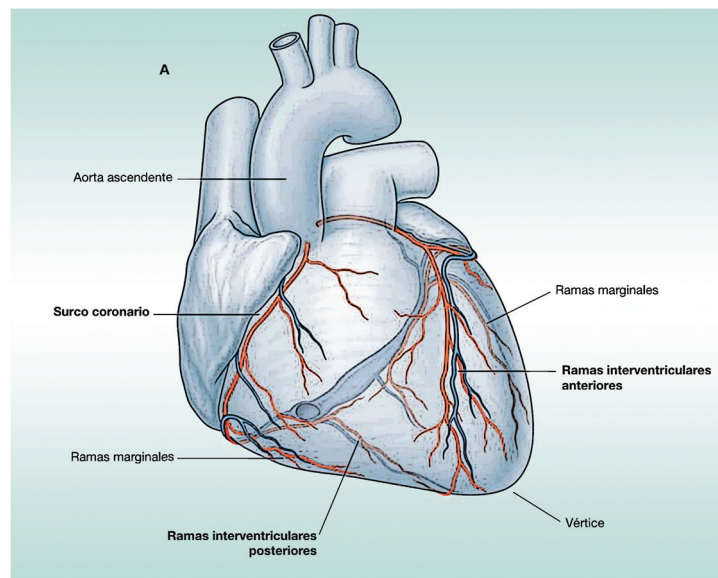
### 3.8 VASCULARIZACIÓN CORONARIA

Dos arterias coronarias surgen desde los senos aórticos en la zona inicial de la aorta ascendente e irrigan los músculos y otros tejidos del corazón. Rodean el corazón en el surco coronario, con ramas marginales e interventriculares, a lo largo de los surcos interventriculares, que convergen en el vértice del corazón (IMAGEN 39).

El retorno venoso pasa a través de las venas cardíacas, la mayoría de las cuales vacían en el seno coronario. Esta gran estructura venosa se localiza en el surco coronario, en la cara posterior del corazón entre la aurícula y el ventrículo izquierdo. El seno coronario drena en la aurícula derecha, entre la desembocadura de la vena cava inferior y el orificio auriculoventricular derecho.



(IMAGEN 40)  
VASCULARIZACIÓN CARDÍACA; VISIÓN SUPERIOR (AURÍCULAS RESECADAS)<sup>24</sup>. (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).



(IMAGEN 41)  
VASCULARIZACIÓN CARDÍACA; VISIÓN ANTERIOR<sup>24</sup>. (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

## 3.9 ARTERIAS CORONARIAS

### 3.9.1 Arteria coronaria derecha

La **arteria coronaria derecha** se origina en el seno aórtico derecho de la aorta ascendente. Pasa anteriormente o hacia la derecha entre la aurícula derecha y el tronco pulmonar y después desciende verticalmente en el surco coronario, entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho ( IMAGEN 42 ). Al llegar al borde inferior del corazón, se dirige posteriormente y continúa en el surco sobre la cara diafragmática y la base del corazón.

Durante este recorrido, surgen numerosas ramas del tronco principal del vaso:

- ⇒ Una primera **rama auricular** pasa por el surco entre la aurícula derecha y la aorta ascendente y da la **rama para el nódulo sinoauricular**, que rodea posteriormente a la vena cava superior para irrigar el nódulo sinoauricular.
- ⇒ Una **rama marginal derecha** se desprende cuando la arteria coronaria derecha se aproxima al margen inferior (agudo) del corazón ( IMAGEN 42 ) y continúa a lo largo de este borde hacia el vértice del corazón.
- ⇒ Conforme la arteria coronaria derecha continúa en la base/cara diafragmática del corazón, proporciona una pequeña rama para el nódulo auriculoventricular antes de dar su rama terminal mayor, la **rama interventricular posterior**, que se sitúa en el surco interventricular posterior. La arteria coronaria derecha irriga la aurícula y el ventrículo derechos, los nódulos sinusal y auriculoventricular, el tabique interauricular, una parte de la aurícula izquierda, el tercio posteroinferior del tabique interventricular y parte de la cara posterior del ventrículo izquierdo.

### 3.9.2 Arteria coronaria izquierda

La **arteria coronaria izquierda** se origina del seno aórtico izquierdo de la aorta ascendente. Pasa entre el tronco pulmonar y la aurícula izquierda antes de entrar en el surco coronario. Mientras permanece posterior al tronco pulmonar, la arteria se divide en sus dos ramas terminales, la interventricular anterior y la circunfleja:

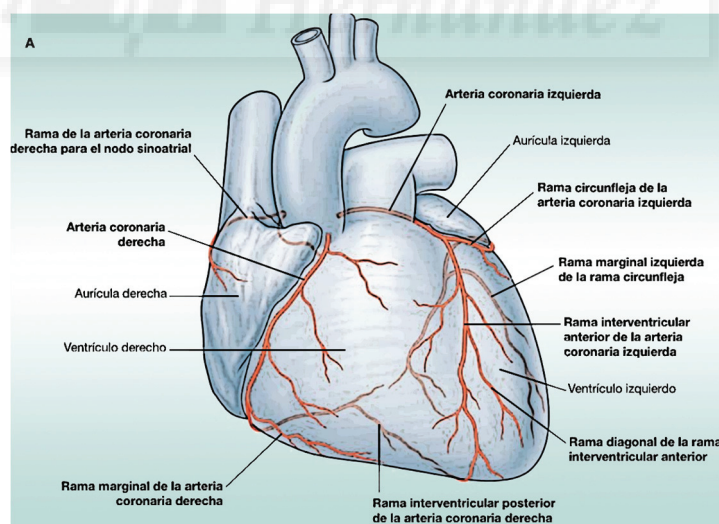
- ⇒ La **rama interventricular anterior (arteria descendente anterior izquierda)**, que continúa rodeando el lado izquierdo del tronco pulmonar y desciende de manera oblicua hacia el vértice del corazón en el surco interventricular anterior. Durante su recorrido, puede dar una o dos ramas diagonales grandes que descienden diagonalmente cruzando la superficie anterior del ventrículo izquierdo.
- ⇒ La **rama circunfleja**, que discurre hacia la izquierda, en el surco coronario y a la base/cara diafragmática del corazón y generalmente termina antes de alcanzar el surco interventricular posterior; la **arteria marginal izquierda** generalmente nace y continúa cruzando el margen obtuso redondeado del corazón.

El patrón de distribución de la arteria coronaria izquierda le permite irrigar la mayoría de la aurícula y el ventrículo izquierdo, y la mayor parte del tabique interventricular, incluyendo el fascículo auriculoventricular y sus ramas.

### 3.9.3 Variaciones en el patrón de distribución de las arterias coronarias

Existen algunas variaciones principales en los patrones de distribución básica de las arterias coronarias:

- ⇒ El patrón de distribución descrito anteriormente, con una arteria coronaria derecha y otra izquierda, es el más común y consta de una arteria coronaria derecha dominante. Esto significa que la rama interventricular posterior nace de la arteria coronaria derecha. La arteria coronaria derecha irriga, por tanto, una gran parte de la pared posterior del ventrículo izquierdo y la arteria circunfleja de la arteria coronaria izquierda es relativamente pequeña.
- ⇒ Por el contrario, en los corazones con una arteria coronaria izquierda dominante, la rama interventricular posterior nace de una gran rama circunfleja e irriga la mayoría de la pared posterior del ventrículo izquierdo ( IMAGEN 42 ).
- ⇒ Otro punto de variación se relaciona con el aporte arterial de los nódulos sinusal y auriculoventricular. En la mayoría de los casos, estas dos estructuras están irrigadas por la arteria coronaria derecha. Sin embargo, en ocasiones, los vasos de la rama circunfleja de la arteria coronaria izquierda son los que irrigan estas estructuras.



( IMAGEN 42 )

CIRCULACIÓN ARTERIAL CORONARIA <sup>24</sup>. (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

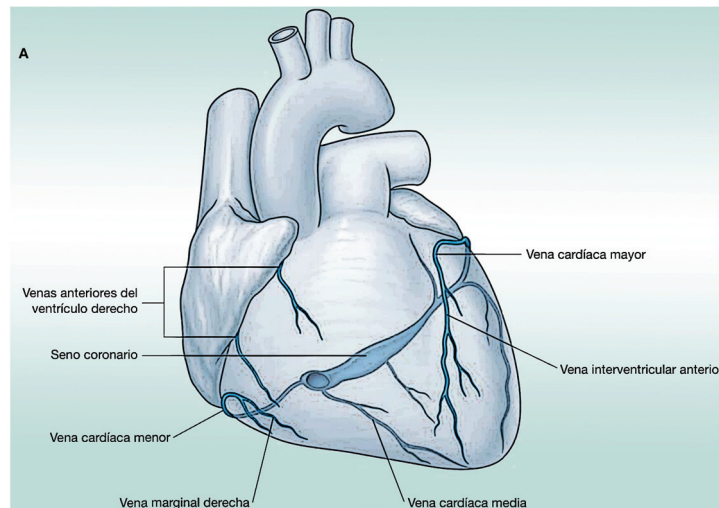
### 3.10 VENAS CARDÍACAS

El **seno coronario** recibe cuatro tributarias principales: la mayor, la media, la menor y las venas cardíacas posteriores:

1. **Vena cardíaca mayor (magna):** comienza en el vértice del corazón ( IMAGEN 43 ), y asciende en el surco interventricular anterior donde se relaciona con la arteria interventricular anterior y habitualmente se denomina **vena interventricular anterior**. Llegando al seno coronario, la vena cardíaca mayor gira a la izquierda y continúa por la base/cara diafragmática del corazón. En este punto, se asocia con la rama circunfleja de la arteria coronaria izquierda. Siguiendo su camino en el surco coronario, la vena cardíaca mayor gradualmente va aumentando de calibre para formar el seno coronario que termina en la aurícula derecha ( IMAGEN 43 ).
2. **Vena cardíaca media (vena interventricular posterior)** comienza cerca del vértice del corazón y asciende en el surco interventricular posterior hacia el seno coronario ( IMAGEN 42 ). Se asocia a la rama interventricular posterior de la arteria coronaria derecha o izquierda a lo largo de todo su recorrido.
3. **Vena cardíaca menor** comienza en la parte anteroinferior del surco coronario entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho ( IMAGEN 43 ). Continúa en este surco hacia la base/cara diafragmática del corazón donde entra en el seno coronario en su extremo auricular. Acompaña a la arteria coronaria derecha en todo su recorrido y puede recibir una **vena marginal derecha**. Esta pequeña vena acompaña a la rama marginal de la arteria coronaria derecha a lo largo del margen agudo del corazón. Si la vena marginal derecha no se une a la vena cardíaca menor penetra directamente en la aurícula derecha.
4. **Vena posterior del ventrículo izquierdo.** La **vena cardíaca posterior** se sitúa en la cara posterior del ventrículo izquierdo justo a la izquierda de la vena cardíaca media, o bien entra directamente en el seno coronario o bien se une a la vena cardíaca mayor.

**Otras venas cardíacas.** Dos grupos de venas cardíacas adicionales también participan en el drenaje venoso del corazón:

- ⇒ Las **venas anteriores del ventrículo derecho (venas cardíacas anteriores)** son pequeñas venas que nacen en la pared anterior del ventrículo derecho. Cruzan el surco coronario y entran en la pared anterior de la aurícula derecha. Drenan la parte anterior del ventrículo derecho. La vena marginal derecha puede formar parte de este grupo si no se une a la vena cardíaca menor.
- ⇒ También se ha descrito un grupo de venas cardíacas mínimas (**venas de Tebesio**). Drenan directamente en las cavidades cardíacas, son muy numerosas en la aurícula y ventrículo derechos, aparecen ocasionalmente en la aurícula izquierda y son raras en el ventrículo izquierdo.



( IMAGEN 43 )  
 VISIÓN ANTERIOR DE LAS VENAS CARDÍACAS MAYORES <sup>24</sup>.  
 (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

### 3.11 LINFÁTICOS CORONARIOS

Los vasos linfáticos del corazón siguen a las arterias coronarias y drenan fundamentalmente en:

- ⇒ Nódulos braquiocefálicos, anteriores a las venas braquiocefálicas.
- ⇒ En los nódulos traqueobronquiales en el extremo inferior de la tráquea.

### 3.12 SISTEMA DE CONDUCCIÓN CARDÍACA

La musculatura de las aurículas y los ventrículos es capaz de contraerse espontáneamente. El sistema de conducción cardíaco inicia y coordina la contracción. El sistema de conducción cardíaco está formado por los nódulos y redes de células miocárdicas especializadas organizadas en cuatro componentes básicos:

- ⇒ El nódulo sinoauricular.
- ⇒ El nódulo auriculoventricular.
- ⇒ El fascículo auriculoventricular con sus ramas derecha e izquierda.
- ⇒ El plexo subendocárdico de células de conducción (las fibras de Purkinje).

Este singular patrón de distribución del sistema de conducción cardíaco establece una importante vía unidireccional de excitación/contracción. A lo largo de su recorrido, los fascículos grandes del sistema de conducción están aislados del miocardio circundante por tejido conjuntivo. Esto tiende a reducir la estimulación y contracción inapropiadas de las fibras musculares cardíacas. El número de contactos funcionales entre las vías de conducción y la musculatura cardíaca aumenta de forma importante en el plexo subendocárdico. De este

modo se establece una onda unidireccional de excitación y contracción que se desplaza desde los músculos papilares y el vértice de los ventrículos hasta los tractos de salida arterial.

### 3.12.1 Nódulo sinoauricular

Los impulsos comienzan en el **nódulo sinoauricular (sinusal)**, el marcapasos cardíaco. Este grupo de células se localiza en el extremo superior de la cresta terminal en la unión de la vena cava superior y la aurícula derecha. Ésta es la unión también de las partes de la aurícula derecha que derivan de seno venoso embrionario y de la aurícula propiamente dicha. Las señales excitatorias generadas en el nódulo sinoauricular se extienden a lo largo de las aurículas produciendo la contracción del músculo.

### 3.12.2 Nódulo auriculoventricular

**Nódulo** A continuación, la onda de excitación en las aurículas estimula el **nódulo auriculoventricular**, que se localiza cerca de la desembocadura del seno coronario, cerca de la inserción de la valva septal de la válvula tricúspide, y en el interior del tabique interventricular (IMAGEN 44).

El nódulo auriculoventricular es un grupo de células especializadas que forman el inicio de un elaborado sistema de tejido de conducción, el fascículo auriculoventricular, que extiende el impulso excitatorio a toda la musculatura ventricular.

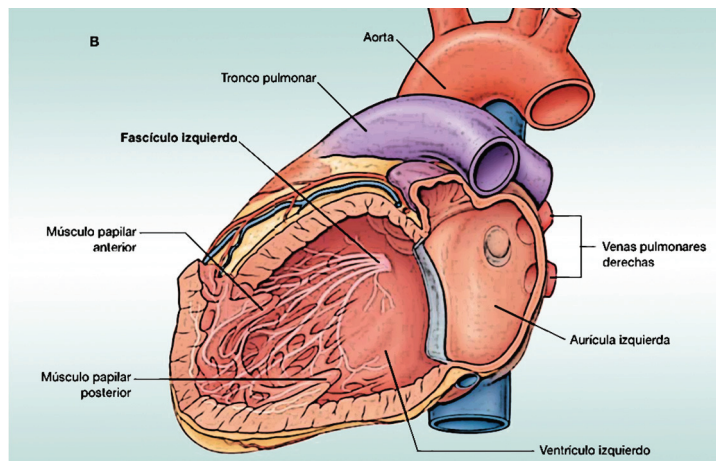
### 3.12.3 Fascículo auriculoventricular

El **fascículo auriculoventricular** es una continuación directa del nódulo auriculoventricular.

Sigue a lo largo del borde inferior de la parte membranosa del tabique interventricular antes de dividirse en rama derecha e izquierda:

- ⇒ La **rama derecha** continúa por el lado derecho del tabique interventricular hacia el vértice del ventrículo derecho. Desde el tabique entra en la trabécula septomarginal para alcanzar la base del músculo papilar anterior. En este punto, se divide y continúa con los elementos finales del sistema de conducción cardíaca, el plexo subendocárdico de las células de conducción ventricular o fibras de Purkinje. Esta red de células especializadas se extiende a lo largo del ventrículo para inervar la musculatura ventricular incluyendo los músculos papilares.
- ⇒ La **rama izquierda** pasa al lado izquierdo del tabique muscular interventricular y desciende hacia el vértice del ventrículo izquierdo. A lo largo de su recorrido va proporcionando ramas que finalmente se continúan con el plexo subendocárdico de células de conducción (fibras de Purkinje). Al igual que en el lado derecho, esta red de células especializadas extiende los impulsos excitatorios a través del ventrículo.





( IMAGEN 44 )  
 SISTEMA DE CONDUCCIÓN DEL CORAZÓN <sup>24</sup>. (ADAPTADA DEL  
 LIBRO GRAY'S ANATOMY).

### 3.13 INERVACIÓN CARDÍACA

La parte autónoma del SNP es la responsable directa de la regulación de:

- ⇒ La frecuencia cardíaca.
- ⇒ La fuerza de cada una de las contracciones.
- ⇒ El gasto cardíaco.

#### 3.13.1 Plexo cardíaco

El **plexo cardíaco** está formado por terminaciones tanto del sistema parasimpático como del simpático. Este plexo consta de una **parte superficial**, por debajo del cayado aórtico y entre éste y el tronco pulmonar y una **parte profunda**, entre el cayado aórtico y la bifurcación de la tráquea.

Desde el plexo cardíaco, pequeñas ramas de nervios mixtos, constituidas por fibras tanto simpáticas como parasimpáticas, inervan el corazón. Estas ramas afectan al tejido nodal y a otros componentes del sistema de conducción, los vasos sanguíneos coronarios y la musculatura auricular y ventricular.

#### 3.13.2 Inervación parasimpática

La estimulación del sistema parasimpático:

- ⇒ Reduce la frecuencia cardíaca.
- ⇒ Reduce la fuerza de contracción.
- ⇒ Produce una vasoconstricción de las arterias coronarias.

Las fibras parasimpáticas preganglionares alcanzan el corazón como ramificaciones cardíacas desde los nervios vagos derecho e izquierdo. Éstas entran en el plexo cardíaco y hacen sinapsis en los ganglios localizados bien en el interior del plexo o en las paredes de las aurículas.

### 3.13.3 Inervación simpática

La estimulación del sistema simpático:

- ⇒ Aumenta la frecuencia cardíaca.
- ⇒ Aumenta la fuerza de contracción.

Las fibras simpáticas alcanzan el corazón a través de los nervios cardíacos que nacen del tronco simpático. Las fibras simpáticas preganglionares de los cuatro o cinco segmentos superiores de la médula espinal torácica penetran y cruzan el tronco simpático. Hacen sinapsis en los ganglios simpáticos cervicales y torácicos superiores, y las fibras posganglionares continúan en forma de ramas bilaterales desde el tronco simpático hasta el plexo cardíaco.

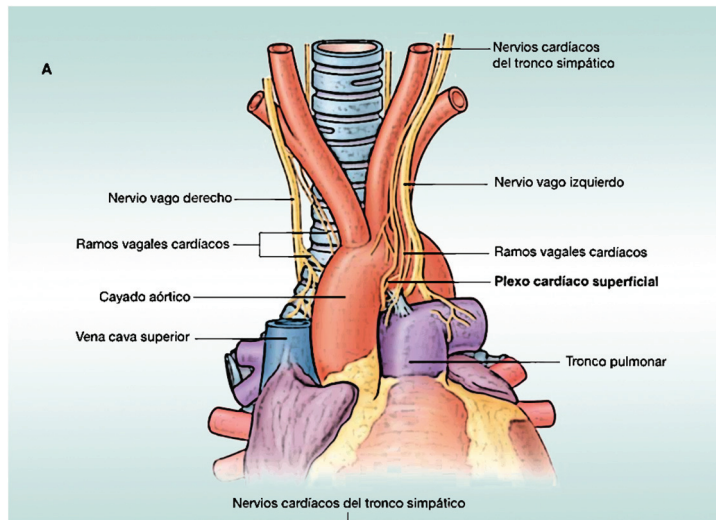
### 3.13.4 Aferencias viscerales

Las aferencias viscerales del corazón también forman parte del plexo cardíaco. Estas fibras atraviesan el plexo cardíaco y retornan al sistema nervioso central en los nervios cardíacos desde los troncos simpáticos y en las ramas cardíacas vagales.

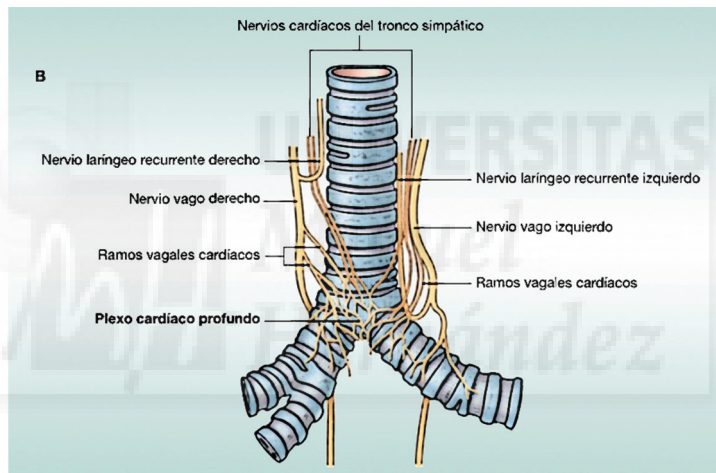
Las aferencias asociadas a los nervios cardíacos vagales retornan a través del nervio vago [X].

Las alteraciones sensitivas en la presión sanguínea y en la composición química de la sangre están directamente implicadas en los reflejos cardíacos.

Las aferencias asociadas a los nervios cardíacos desde los troncos simpáticos retornan a la zona cervical o torácica del tronco simpático. Si se encuentran en la parte cervical del tronco, normalmente descienden a la región torácica donde vuelven a reentrar en los cuatro o cinco segmentos torácicos superiores de la médula espinal junto con las aferencias de la región torácica del tronco simpático.



( IMAGEN 45 )  
 PLEXO CARDÍACO SUPERFICIAL <sup>24</sup>. (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).



( IMAGEN 46 )  
 PLEXO CARDÍACO PROFUNDO <sup>24</sup>. (ADAPTADA DEL LIBRO GRAY'S ANATOMY).

## 4. Tipos de Tumores cardíacos

Los tumores secundarios son 30 a 40 veces más frecuentes que los primarios<sup>27</sup>, pero aún se consideran inusuales. Los tumores cardíacos pueden no causar síntomas o pueden producir una disfunción cardíaca potencialmente letal, imitando otras enfermedades. Ejemplos de tales trastornos incluyen fallo repentino del corazón, la aparición repentina de arritmias, la posibilidad de embolización a otras partes del cuerpo y la caída repentina de la presión arterial debido a sangrado en el pericardio.<sup>28</sup>

Los tumores cardíacos son difíciles de diagnosticar porque son poco frecuentes y porque sus síntomas son similares a los de muchos otros trastornos<sup>29</sup>. Para llegar a un diagnóstico, es necesario que el clínico sospeche de su presencia<sup>30</sup>. Por ejemplo, si una persona tiene cáncer en otra parte del cuerpo, y el paciente presenta síntomas relacionados con la disfunción cardíaca, el médico puede sospechar la presencia de un tumor cardíaco. Sin embargo, si una masa cardíaca representa un tumor, su etiología puede a menudo ser determinada teniendo en cuenta cuatro factores<sup>1</sup>:

1. Probabilidad basada en la histología;
2. Edad del paciente en el momento de la presentación;
3. Localización del tumor;
4. Caracterización no invasiva de tejidos.

Aproximadamente el 70% son benignos y el 30% malignos con potencial para metastatizar<sup>31</sup>. De los benignos más del 50% de los casos son mixomas. De los malignos la mayor parte corresponde a sarcomas.

El tumor cardíaco benigno más frecuente en el adulto es el mixoma y en la edad pediátrica el rabdomioma seguido del mixoma y el fibroma<sup>32</sup>.

Type	No.	%
<b>Benign Tumors</b>		
Myxoma	130	29
Lipoma	45	10.1
Papillary fibroelastoma	42	9.5
Rhabdomyoma	36	8.1
Fibroma	17	3.8
Hemangioma	15	3.4
Teratoma	14	3.2
Mesothelioma of AV node	12	2.7
Granular cell tumor	3	0.7
Neurofibroma	3	0.7
Lymphangioma	2	0.5
SUBTOTAL	319	72
<b>Malignant Tumors</b>		
Angiosarcoma	39	8.8
Rhabdomyosarcoma	26	5.8
Mesothelioma	19	4.2
Fibrosarcoma	14	3.2
Malignant lymphoma	7	1.6
Extraskeletal osteosarcoma	5	1.1
Neurogenic sarcoma	4	0.9
Malignant teratoma	4	0.9
Thymoma	4	0.9
Leiomyosarcoma	1	0.2
Liposarcoma	1	0.2
Synovial sarcoma	1	0.2
SUBTOTAL	125	28
TOTAL	444	100

( TABLA 2)  
**PREVALENCIA DE LAS NEOPLASIAS DEL CORAZÓN Y DEL PERICARDIO. (DATOS ADAPTADOS DE McALLISTER AND FENOGLIO <sup>31</sup>).**

#### 4.1 CLASIFICACIÓN

Muchas anomalías pueden formarse a partir del corazón y los grandes vasos. Hasta la fecha, se han reportado más de 50 defectos que se originan en el sistema cardiovascular (tumores y lesiones tumorales, pero no cumplen con el concepto de tumor). Aparte de esto, su rareza hace que su estudio sea difícil (en la mayoría todavía no es seguro su origen y diferenciación) y que sea complicado clasificar estas anomalías.

La primera clasificación que hubo fue la división entre los tumores primarios (originarios en el corazón y grandes vasos) y los tumores secundarios o metastásicos (originarios de otros órganos). Más tarde la clasificación se sustituyó respecto a la estructura cardíaca donde se localiza y tipo celular histológico y que se forma.

Durante los últimos 20 años, se han propuesto varias clasificaciones.

En 1996 se publicó una clasificación (" Tumores del corazón y los grandes vasos " del

Instituto de las Fuerzas Armadas de Patología) que separan los tumores cardíacos y pericárdicos de los tumores de grandes vasos <sup>31</sup>.

Los tumores cardíacos (cardíacos y pericárdicos) se dividieron en benignos y malignos. Después la división era realizada de acuerdo a la histología:

- ⇒ Benignos: de histología desconocida (mixoma y fibroelastoma papilar ), del tejido muscular cardíaco ( rabdomioma), de tejido fibroso (por ejemplo, fibroma, tumor fibroso solitario del pericardio) de tejido vascular (por ejemplo, venas varicosas, hemangioma, linfangioma), tejido adiposo (por ejemplo lipoma), el tejido mesotelial (por ejemplo, quiste y del papiloma mesotelial), del tejido nervioso (por ejemplo neurofibroma), el músculo liso (leiomiomas) y tejido ectópico ( ex teratoma, tiroides ectópico);
- ⇒ Malignos: sarcomas, tumores de células germinales malignos, tumores hematológicos, sarcoma granulocítico, tumores mesoteliales malignos y metastásicos <sup>33</sup>.

Siguiendo a McAllister y Fenoglio <sup>31</sup>, con algunas modificaciones, los TC primarios se clasifican en benignos y malignos ( TABLA 3 ).

TUMORES PRIMARIOS BENIGNOS	TUMORES PRIMARIOS MALIGNOS
Mixoma	Sarcomas
Rabdomioma	Angiosarcoma
Fibroma	Rabdomiosarcoma
Fibroelastoma papilar	Fibrosarcoma
Lipoma	Osteosarcoma
Hemangioma	Sarcoma neurogénico
Mesotelioma del nodo A-V	Leiomiosarcoma
Teratoma	Liposarcorma
Quiste broncogénico	Sarcoma sinovial
Quiste pericárdico	Mesotelioma
Quiste hidatídico	Linfoma maligno
Tumores endocrinos	Timoma maligno
Tumor tiroideo	Teratoma maligno
Paraganglioma	
Otros: hamartoma, leiomioma, linfangioma, neurofibroma, swannoma, granuloma de células plasmáticas	

( TABLA 3 )

TUMORES PRIMITIVOS DEL CORAZÓN Y PERICARDIO.

En Abril de 2015 fue publicada una clasificación que es la más reciente y por ello va a ser la que vamos a seguir en este trabajo científico (WHO classification of tumours of the heart).

WHO CLASSIFICATION OF TUMOURS OF THE HEART	
<b>Benign tumours and tumour-like lesions</b>	<b>Malignant tumours</b>
Rhabdomyoma	Angiosarcoma
Histiocytoid cardiomyopathy	Undifferentiated pleomorphic sarcoma
Hamartoma of mature cardiac myocytes	Osteosarcoma
Adult cellular rhabdomyoma	Myxofibrosarcoma
Cardiac myxoma	Leiomyosarcoma
Papillary fibroelastoma	Rhabdomyosarcoma
Haemangioma, NOS	Synovial sarcoma
Capillary haemangioma	Miscellaneous sarcomas
Cavernous haemangioma	Cardiac lymphomas
Cardiac fibroma	Metastatic tumours
Lipoma	
Cystic tumour of the atrioventricular node	<b>Tumours of the pericardium</b>
Granular cell tumour	Solitary fibrous tumour
Schwannoma	Malignant
	Angiosarcoma
<b>Tumours of uncertain behaviour</b>	Synovial sarcoma
Inflammatory myofibroblastic tumour	Malignant mesothelioma
Paraganglioma	Germ cell tumours
	Teratoma, mature
<b>Germ cell tumours</b>	Teratoma, immature
Teratoma, mature	Mixed germ cell tumour
Teratoma, immature	
Yolk sac tumour	

( TABLA 4)  
CLASIFICACIÓN WHO DE TUMORES CARDÍACOS. <sup>34</sup>

## 5. Clínica general de los tumores cardíacos

Los TC pueden ser asintomáticos u ocasionar sintomatología clínica diversa y variada.

El TC ha sido llamado el “gran simulador”<sup>35</sup>, ya que puede presentarse casi con cualquier síntoma cardiológico.

Dependiendo de su localización y tamaño se manifiestan clínicamente de diferentes maneras <sup>35</sup>. 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 derecha <sup>36</sup>. 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 <sup>35</sup>.

### 5.1 MIOCARDIOPATÍA

Presentan miocardiopatía los pacientes con tumores que infiltran los ventrículos, como los sarcomas, y entre 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 <sup>37</sup>.

### 5.2 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 secundaria. La infiltración pericárdica y la pericarditis son típicas del mesotelioma pericárdico y de las neoplasias malignas primarias o secundarias <sup>38</sup>.

### 5.3 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 <sup>39</sup>.



#### 5.4 TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

Los tumores intracavitarios del corazón derecho, especialmente el mixoma auricular, pueden provocar embolias pulmonares de repetición e hipertensión pulmonar <sup>39</sup>.

#### 5.5 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 tumores 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 (rabdomioma, 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 <sup>40</sup>.

#### 5.6 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 rabdomioma 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 <sup>41</sup>.

#### 5.7 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 G, anticuerpos anticardíacos o anticuerpos antineutrófilo.

Este síndrome inespecífico puede hacer confundir esta afección con neoplasias de otra localización, infecciones ocultas o enfermedades del colágeno <sup>42</sup>.

## 6. Diagnóstico general

### 6.1 CLÍNICA

Los TC pueden ser asintomáticos u ocasionar sintomatología clínica diversa y variada.

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.

### 6.2 ECG

Puede ser normal o con cambios inespecíficos en la repolarización <sup>14,43,44</sup>. Pueden verse arritmias auriculares o ventriculares, así como bloqueos. Si está afectado el pericardio aparece bajo voltaje en las derivaciones.

### 6.3 RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

También puede ser normal, o puede observarse alteración o crecimiento de la silueta cardíaca (fibromas o rhabdomiomas), 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) <sup>45</sup>.

### 6.4 ECOCARDIOGRAMA

Es en general el mejor método diagnóstico <sup>9,21,22,41</sup>. El ecocardiograma en modo M detecta bien el mixoma auricular izquierdo 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) puede proporcionar más detalles en el diagnóstico, especialmente en masas <1cm, masas que están en la aurícula y aquellas que están asociadas a las válvulas <sup>46</sup>.

La **Unidad Técnica de Cardiología (UTC)** del Hospital Santa Maria es una unidad funcional del Servicio de Cardiología, en la que se hacen técnicas complementares de diagnóstico no invasivo de Cardiología, que forma parte del Departamento de Cardiología.

El Laboratorio de Ecocardiografía está dentro de la UTC, y esta técnica es la que demuestra más actividad. En el Laboratorio de Ecocardiografía se realizan todas las

modalidades para esta técnica: ecocardiografía transtorácica convencional, transesofágica, sobrecarga, de contraste, tisular, tridimensional y de tensión (speckle-tracking).

El laboratorio recibe pacientes hospitalizados de ambulatorios de todos los servicios de nuestro hospital y de otros hospitales.

Tiene su propio personal de médicos, técnicos, enfermeras, auxiliares y administrativos. Desarrolla una amplia actividad asistencial, de formación pre y postgraduada y de investigación.

Desde 2013 está certificado con el nivel avanzado de la Asociación Europea de Ecocardiografía / imagen cardíaca de la Sociedad Europea de Cardiología.

El número de Ecocardiografías realizados en la UTC ha aumentado significativamente cada año desde el inicio de este estudio.

CASUÍSTICA DEL LABORATORIO DE ECOCARDIOGRAFIA								
2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
7414	7510	7606	9211	9912	9983	11974	13457	13653

( TABLA 5)

EVOLUCIÓN DEL NÚMERO DE EXÁMENES ECOCARDIOGRÁFICOS REALIZADOS EN LA UTC.

## 6.5 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 riesgo 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<sup>14,21,47</sup>.

## 6.6 TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA

Proporcionan una gran información, no sólo del corazón sino también del mediastino y de toda la cavidad torácica. Su indicación principal son los tumores con sospecha de invasión mediastínica y en las neoplasias cardíacas malignas.

## 6.7 RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR

La resonancia magnética cardíaca (RMC) ofrece un campo irrestricto de vista, alta resolución temporal (30e50ms) y excelente contraste de los tejidos blandos y es la técnica de referencia para su posterior diferenciación y caracterización de masas cardíacas<sup>46</sup>.

El TAC es un medio válido de evaluación, sobre todo en pacientes que no pueden someterse a RMC<sup>46</sup>.

Las resonancias magnéticas cardíacas se hacen en el Hospital Santa Maria utilizando un equipo de 3 Tesla se encuentra ubicado en el Servicio de Radiología.

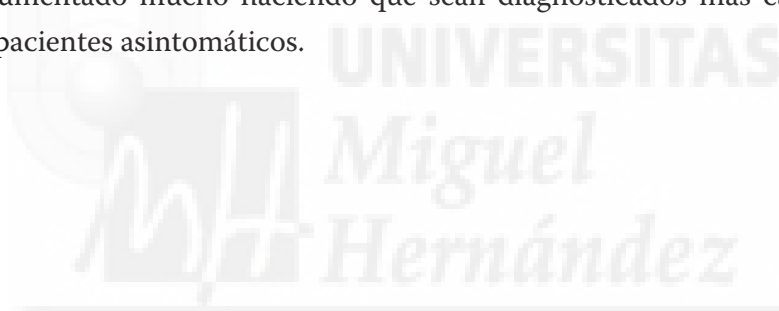
Una cardióloga del Servicio de Cardiología (certificada con el nivel 3, avanzado, de la Sociedad Europea de Cardiología) realiza estas pruebas en colaboración con radiólogos.

Esta técnica ofrece amplia información e indispensable para el diagnóstico de los pacientes cardiovasculares antes y después de la intervención quirúrgica y se utiliza con gran complementariedad con ecocardiografía y las técnicas de imagen invasivas.

CASUÍSTICA ANUAL DA RESONANCIA MAGNÉTICA CARDÍACA					
2000-2009	2010	2011	2012	2013	2014
150 - 170	240	299	306	224	315

( TABLA 6 )  
EVOLUCIÓN DEL NÚMERO DE EXÁMENES POR RMC REALIZADOS.

Como veremos en nuestros resultados, el número de diagnósticos de imagen del Hospital Santa Maria ha aumentado mucho haciendo que sean diagnosticados más casos de masas intracardíacas en pacientes asintomáticos.



## 7. 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 interventricular) 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 alternativa <sup>40</sup>.

Se han publicado algún caso de autotrasplante cardíaco en un TC no reseccable con métodos de cirugía convencional <sup>48</sup>.

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 <sup>48</sup>.

Las técnicas mínimamente invasivas permiten hoy un abordaje menos agresivo, siendo beneficioso para los pacientes por tener postoperatorios con menos días de hospitalización y menos dolor post quirúrgico <sup>23, 49-52</sup>.

Más adelante se explica más detalladamente la técnica quirúrgica convencional y la mínimamente invasiva.

	Demographics			Location		Multiple tumours	Syndromic associations	Clinical presentation
	Infants/fetuses	Children	Adults	Cardiac wall layer	Cardiac location			
<b>Benign acquired tumours</b>								
Myxoma		+/-	++	Endocardium (E)	Left atrium (P)	Rare (Carney complex)	Carney complex (5-10%)	Haemodynamic obstruction, embolization, constitutional symptoms
Papillary fibroelastoma		+/-	++	Endocardium (E)	Left-sided valves (P)	Occasional		Embolization
Haemangioma	+	+	+	Any	Any			
Lipoma		+/-	+	Any	Any		Tuberous sclerosis (rare)	
Inflammatory myofibroblastic tumour	+/-	+	+/-	Endocardium (P)	Any			
<b>Benign congenital tumours</b>								
Rhabdomyoma	++	+		Myocardium (E)	Ventricles (near E)	Common	Tuberous sclerosis (> 90%)	Haemodynamic obstruction, arrhythmia, spontaneous regression
Fibroma	+	+	+/-	Myocardium (E)	Ventricles (near E)		Gorlin syndrome (< 10%)	Haemodynamic obstruction, arrhythmia
Teratoma	+	+	+/-	Pericardium (near E)	Ventricular septum (rare)			Hydrops fetalis, tamponade, haemodynamic obstruction
Haemangioma	+/-			Myocardium (P)	Right atrium (P)			Spontaneous regression
Histiocytoid cardiomyopathy	+/-			Subendocardium (P)	Ventricles (near E)	Common	Familial cases	Arrhythmia
<b>Malignant tumours</b>								
Angiosarcoma		+/-	+	Any	Right atrioventricular groove (P)			
Undifferentiated pleomorphic sarcoma/ myxofibrosarcoma		+/-	+	Any	Left-sided chambers (P)			Pericardial effusion, Constitutional symptoms, Infiltration on imaging, Positron emission tomography (PET) positivity
Other sarcoma	+/-	+/-	+/-	Any	Any			
Lymphoma		+/-	+/-	Any	Right atrium (P)			

E, exclusive; P, predominant.

( TABLA 7 )

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-PATOLÓGICAS DE LOS PRINCIPALES TUMORES <sup>34</sup> (ADAPTADA DEL LIBRO WHO CLASSIFICATION OF TUMOURS OF THE LUNG, PLEURA, THYMUS AND HEART).

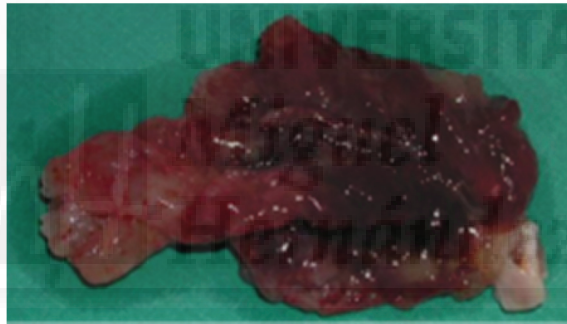
## 8. Principales Tumores

### 8.1 TUMORES BENIGNOS

#### 8.1.1 Mixoma

Los mixomas cardíacos son tumores cardíacos primarios que son generalmente pediculados, pero pueden tener una base amplia. Las células son uniformes, pequeñas, y poligonales, redondas o con núcleos ovales y con una cantidad moderada de citoplasma. Se encuentran en un estroma mixoide en el que se pueden observar otros elementos. Una característica que los distingue de trombos es que están cubiertas por el endotelio y tienen grietas de endotelio forrado y hendiduras <sup>53</sup>.

Ocurren dentro de cualquiera de las cámaras cardíacas, pero tienen una predilección por las aurículas, sobre todo la izquierda. Por lo general son de 5 a 6 cm de diámetro, con un rango de 1 a 15 cm. Característicamente, son polipoides y pediculados y se proyectan en una cámara cardíaca. Pueden ser gelatinosos o mucoides, a menudo con áreas de hemorragia. Por lo general, no son sésiles, pero pueden tener una base amplia. La superficie externa de las formas papilares de la neoplasia consiste en una masa que es friable y tiene posibilidades de producir émbolos <sup>54</sup>.



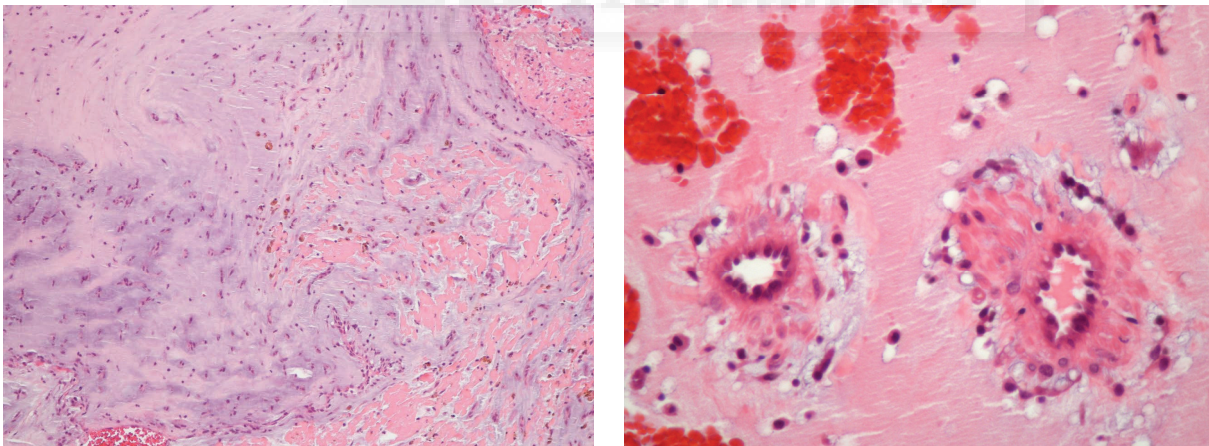
( IMAGEN 47)  
MIXOMA VILOSO DE CONSISTENCIA GELATINOSA.  
PACIENTE MLG, SEXO FEMENINO, OPERADA EN  
21-9-2007, HSM.



( IMAGEN 48)  
MIXOMA SÓLIDO DE SUPERFICIE LISA. PACIENTE RD,  
SEXO MASCULINO, OPERADO EN 20-10-2009, HSM.

Se componen de células primitivas, capilares y focos de hematopoyesis extramedular dentro de una matriz mixoide de mucopolisacárido ácido y el estroma contiene un número variable de reticulocitos y fibras de elastina, células musculares lisas, y depósitos de colágeno. La matriz también contiene células poligonales con citoplasma eosinófilo escaso, ya sea individuales y estrelladas o multinucleadas y en pequeños nidos. En la periferia las células forman una monocapa con la agrupación en las grietas, simulando con ello capilares primitivos. El tallo tiene abundantes arterias grandes y venas que se comunican con el subendocardio y en esta interfaz, linfocitos y células plasmáticas son prominentes. Focos microscópicos de calcio y áreas de hueso metaplásico se encuentran en 10% de mixomas <sup>54,55</sup>. El núcleo de las células poligonales es normalmente irregular y ligeramente hipercromáticos, pero no están en mitosis <sup>55</sup>. Las células contienen filamentos finos paralelos similares a los observados en glomangioma y fibromixosarcoma, que son los componentes contráctiles de células musculares lisas, inmunológicamente identificables se reconocen filamentos finos en las células endocárdicas, que son más abundantes en la aurícula izquierda, sobre todo en la región de la fosa oval, más que en otra de las cámaras <sup>55</sup>.

La noción de que los mixomas se derivan de trombos ha sido completamente desechada <sup>56</sup>. Aunque las células de los mixoma tienen una tendencia "vasoformativa", las características citoarquitecturales de las estructuras de los vasos sanguíneos como son diversamente diferenciadas difieren de las de los vasos sanguíneos normales. Por lo tanto, se considera que los mixomas surgen de células mesenquimales pluripotenciales capaces de diferenciarse en varios tipos de células, una visión apoyada por el hallazgo de los huesos y la médula ósea del tejido en mixomas.



( IMÁGENES 49A, 49B )

CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS DE LOS MIXOMAS. CÉLULAS MESENQUIMALES PLURIPOTENCIALES.  
CITOARQUITECTURA DE LAS ESTRUCTURAS DE LOS VASOS SANGUÍNEOS.

El examen histológico del tabique auricular en 11 pacientes autopsia menores de edad de 4 meses reveló tejido fibroso mixomatosa en el endocardio, cerca de la fosa oval, lo que apoya la idea de que los mixomas se derivan de células mesenquimales indiferenciadas embrionarias, <sup>57</sup>



quizás durante la transformación endotelial-mesenquimal, dando lugar a la tabicación cardíaca y formación de las válvulas cardíacas <sup>58</sup>.

Sobre la base de la identificación inmunohistoquímica de tres marcadores neuroendocrinos en 24 mixomas auriculares extirpados, Krikler y sus colegas han sugerido que estos tumores se originan en los tejidos de los nervios sensoriales <sup>59</sup>. La ocasional asociación endocárdica de mixomas cardíacos con leiomiomatosis cutánea y hallazgos sistémicos como fiebre, hiper-gammaglobulinemia, y la pérdida de peso se asemejan a manifestaciones de otros tumores de origen neural.

Un número creciente de artículos documentan el potencial maligno de mixomas. La invasión local extensa ha provocado la muerte <sup>60</sup>, atribuible a la diseminación metastásica de un mixoma auricular <sup>61</sup>. Ha habido muchos artículos de recidiva local y de metástasis a distancia con invasión de las paredes del vaso, con cambio aneurismático e independiente crecimiento <sup>62-66</sup>. La transgresión más allá de un vaso sanguíneo también ha sido descrita <sup>67</sup>.

La mayoría son mixomas auriculares, ya sea la izquierda o derecha, surgen de la septo auricular, usualmente de la región del limbo de la fosa oval. Alrededor del 10% tiene otros sitios de origen, particularmente las paredes posterior y auriculares anterior y el apéndice (en orden de frecuencia) <sup>31</sup>. Es importante destacar que las masas auriculares que son mixomas no se originan en el tabique intraauricular y pueden tener una patología más compleja. En el lado de la aurícula izquierda, pueden ser extensiones de los tumores de pulmón hiliares como el mesotelioma, sarcoma o carcinoma. En el lado derecho, pueden ser extensiones intracavales de tumores renales o uterinos. La mayoría de los mixomas, 80% hasta el 90% son los mixomas auriculares izquierdos <sup>68</sup>. En la aurícula derecha los mixomas tienden a ser más sólidos y séisiles que los mixomas auriculares izquierdos, con una base más ancha a la pared auricular o septo <sup>69</sup>. Hay un caso reportado de un mixoma auricular presente en la aurícula derecha que surgió de la vena cava inferior <sup>70</sup> y puede ser multicéntrico (dentro de una sola cámara) o bi-auricular. La disposición más común (75%) de los tumores biatriales implica la unión de dos tallos a lados opuestos de la misma zona de la septum <sup>71</sup>.

Los mixomas ventriculares, encontrado comúnmente en la pared o tabique ventricular libre del ventrículo derecho, se describen a veces como la infiltración del miocardio ventricular. En aproximadamente el 15% de los casos reportados, los mixomas del ventrículo derecho se asocian con otros mixomas cardíacos. Mixomas ventriculares izquierdos son raros <sup>72</sup>. Ambos mixomas ventriculares derecho e izquierdo pueden extenderse en el tracto de salida y causar obstrucción parcial del tracto de salida <sup>73</sup>.

Los mixomas derivados de la mitral, tricúspide, o válvulas pulmonares han sido descritos, pero son poco frecuentes <sup>74-78</sup>.



( IMAGEN 50 )

MIXOMA DE LA VÁLVULA MITRAL. PACIENTE SMB,  
SEXO FEMENINO, OPERADA EN 31-12-2009, HSM.

Los mixomas pueden producir varios síntomas, como trastornos hemodinámicos debido a la obstrucción del flujo dentro de las cámaras cardíacas o por la deformación de una válvula cardíaca; síntomas asociados con la embolización y síntomas constitucionales <sup>79</sup>. En circunstancias excepcionales los mixomas auriculares pueden infectarse <sup>80</sup>. La obstrucción hecha por los mixomas pueden perjudicar flujo a través de las válvulas auriculoventriculares. La probabilidad de estos eventos es mayor con los tumores más grandes, siendo característicamente progresiva <sup>81</sup>, Cuando la obstrucción es intermitente, puede aparecer síntomas como síncope, a menudo relacionado con el cambio postural, o puede ocurrir la muerte súbita. Esto sucede en menos de una cuarta parte de los pacientes con mixomas de la aurícula izquierda, alrededor de un tercio de los pacientes con mixomas de aurícula derecha o ventrículo derecho, y aproximadamente en la mitad de los que tenían mixoma del ventrículo izquierdo. <sup>81, 56, 72</sup>

El deterioro de cierre de la válvula, ya sea por daños de la válvula o por obstrucción, pueden causar insuficiencia valvular. La válvula puede ser estructuralmente dañada por el choque del tumor frecuente, una secuencia que también causa la regurgitación. Aunque la regurgitación es la anomalía dominante, la obstrucción se produce en algunos pacientes. Los síntomas son comúnmente de corta duración, son episódicos, y pueden estar asociados con síncope <sup>82</sup>.

La embolización. puede surgir de fragmentación tumor o desprendimiento de todo el tumor, o de trombos o focos infectados en la superficie del tumor <sup>83</sup>. Los émbolos sistémicos se producen en 30% a 45% de los pacientes con mixomas de la aurícula izquierda <sup>84</sup>. Ellos han sido reportados en cada órgano y puede ocluir arterias coronarias <sup>85,86</sup>. Alrededor del 50% de los émbolos implican las arterias intracraneales o extracraneales del sistema nervioso central <sup>87</sup>. La embolias cerebrales causan grandes déficits neurológicos permanentes. En raras ocasiones, son susceptibles de escisión <sup>87,88</sup> Grandes émbolos puedan obstruir los la bifurcación aórtica <sup>89</sup>. Aunque los mixomas ventriculares izquierdos son raros, la prevalencia

de la embolia de ellos es alta (64%). Al parecer no guardan relación con el tamaño del tumor y embolizan más en el cerebro que en cualquier otro sitio <sup>72</sup>. Los mixomas auriculares izquierdos que embolizan tienden a ser pequeños cuando son examinados <sup>84</sup>. Embolias de tumores del lado derecho se producen en aproximadamente el 10% de los casos y pueden causar obstrucción pulmonar masiva, que puede ser fatal <sup>90</sup>. Sin embargo, obstrucción arterial pulmonar de este mecanismo es mucho menos común que el tromboembolismo a las arterias pulmonares en pacientes que han sufrido una embolia tumoral sistémica de una mixoma auricular izquierdo.

En aproximadamente el 30% de los pacientes, la única manifestación de un mixoma cardíaco es una gran cantidad de síntomas constitucionales y ciertos hallazgos de laboratorio. Grandes mixomas auriculares izquierdos son particularmente aptos para producir síntomas constitucionales <sup>84</sup>. Los síntomas incluyen fiebre, pérdida de peso, "clubbing" de los dedos de manos y pies, fenómeno de Raynaud, y mialgia y artralgias <sup>91,92</sup>.

Por sí mismos, estos hallazgos no son patognomónicos. Debido a la presencia de anticuerpos para músculo del corazón se especula que hay una reacción inmune a la neoplasia o músculo del corazón mediada por la presencia de la neoplasia que puede causar los síntomas constitucionales <sup>93</sup>.

Los niveles totales de globulina son a menudo elevados, y los patrones electroforéticos pueden revelar  $\alpha_2$ -,  $\beta_1$  prominente o picos heterogéneos de  $\gamma$ -globulina. Inmunolectroforesis localiza las globulinas elevadas, ya sea en la inmunoglobulina (Ig) M o IgA fracciones. Niveles de globulina elevados se asocian con un aumento de la tasa de sedimentación de eritrocitos y niveles de proteína C reactiva <sup>94</sup>.

Otras manifestaciones inusuales de los mixomas cardíacos incluyen policitemia con o sin hipoxia arterial asociada, y "clubbing" (tanto con mixomas de la aurícula izquierda y derecha) asociado a un cortocircuito derecha-izquierda a nivel auricular a través de un foramen oval permeable o una comunicación interauricular <sup>95,96</sup>. La anemia hemolítica se presenta en aproximadamente un tercio de los casos, sobre todo en asociación con un mixoma calcificado; esto y la trombocitopenia que se produce a veces son probablemente debido a la destrucción mecánica de los elementos sanguíneos formados. Estas características son reversibles con la resección del tumor <sup>97,98</sup>.

Casi todos los mixomas solitarios tienen un ADN normal, y casi todos son no familiares. Los mixomas cardíacos no familiares ("esporádicos") son trastornos principalmente de mujeres de mediana edad. Los tumores son generalmente únicos (94%) y en la aurícula izquierda (aproximadamente 75%); Sólo un 20% tienen ADN anormal <sup>99,100</sup>. Los mixomas tienen una ocurrencia familiar en aproximadamente 5% de los pacientes <sup>101</sup>. Tienen un patrón dominante <sup>102</sup> y son principalmente trastornos de hombres jóvenes. Ellos son menos comunes en la aurícula izquierda (62%), son más a menudo múltiples (33%), y en aproximadamente el 20% de los pacientes se asocian con condiciones inusuales. Estas condiciones incluyen tumores de Sertoli de células de los testículos, el síndrome de Cushing como resultado de la

displasia primaria adrenocortical nodular, tumores de la pituitaria, y lentiginosis labial y centrofacial (máculas de color marrón con bordes regulares, a veces denominados pigmentación irregular), mixomas cutáneos, y fibroadenomas mamarios mixoide múltiples

103.



( IMAGEN 51 )

PIGMENTACIÓN DE LA PIEL.  
COMPLEJO DE CARNEY <sup>33</sup>.  
(ADAPTADA DEL LIBRO  
TUMORES CARDÍACOS).



( IMAGEN 52 )

MIXOMA CUTÁNEO. COMPLEJO DE CARNEY. <sup>33</sup>  
(ADAPTADA DEL LIBRO TUMORES CARDÍACOS).

Los mixomas familiares tienen el mismo aspecto histológico que los mixomas no familiares y producen los mismos síntomas. Sin embargo, tienen una fuerte tendencia a recidivar. Algunos pacientes con estos hallazgos complejos no tienen mixoma cardíaco identificable; en algunos otros el mixoma se ha encontrado inesperadamente en la autopsia

103.

#### MAJOR CRITERIA

Cardiac myxoma

Other myxoma (e.g. breast, cutaneous, or mucosal)

Spotty skin pigmentation or blue naevus

Cushing syndrome

Acromegaly

Large cell calcifying Sertoli cell tumour

Psammomatous melanotic schwannoma

Osteochondromyxoma

#### SUPPLEMENTAL CRITERIA

Affected first-degree relative

Inactivating mutation of the PRKAR1A gene

#### ( TABLA 8)

EL DIAGNÓSTICO DEL COMPLEJO DE CARNEY REQUIERE LA PRESENCIA DE 2 CRITERIOS MAJOR O UNO MAJOR Y OTRO SUPLEMENTAR <sup>34</sup>. (ADAPTADA DEL LIBRO TUMORES CARDÍACOS).

Los mixomas de la aurícula izquierda producen síntomas similares a los de la estenosis mitral en la mayoría de los pacientes, con disnea y hemoptisis predominantemente <sup>20,104</sup>. Estos síntomas son habitualmente de corta duración, episódicos y asociados con síncope. Se asocian con insuficiencia cardíaca que puede rápidamente llegar a ser severa e intratable. Los mixomas auriculares derechos también pueden producir síntomas episódicos, y estos pueden progresar rápidamente. Protuberancia abdominal de hepatomegalia, ascitis y edema periférico se presentan como quejas frecuentes <sup>17</sup>. Los síntomas que resultan de la embolización incluyen déficits neurológicos, frialdad, dolor en una extremidad, angina de pecho o infarto de embolización coronaria y disnea de embolización pulmonar. Los síntomas constitucionales pueden ser sutiles o ausentes cuando el tumor es pequeño, pero en ocasiones constituyen toda la sintomatología <sup>105</sup>. El diagnóstico de mixoma auricular muchas veces se hace inmediatamente después de la admisión hospitalaria por el examen histológico de un émbolo retirado de un arteria periférica <sup>106</sup>. Sin embargo, la ausencia de células mixomatosas en el émbolo no descarta mixoma, porque la formación de trombo en la neoplasia puede ser la causa de la embolia. Un fuerte primer ruido cardíaco se prolonga por las vibraciones, coincidiendo con la onda c de la aurícula izquierda presión rastreo y también con una muesca característica en la curva de presión ventricular izquierda. Estas vibraciones se producen después de cierre de la válvula mitral cuando el tumor viene momentáneamente para descansar en la aurícula izquierda <sup>107,108</sup>. Para los tumores móviles que se desplazan desde el ventrículo izquierdo a la aurícula izquierda durante la sístole temprana, una muesca en la rama ascendente del trazado de la presión ventricular izquierda se atribuye a un aumento repentino del volumen de la au-

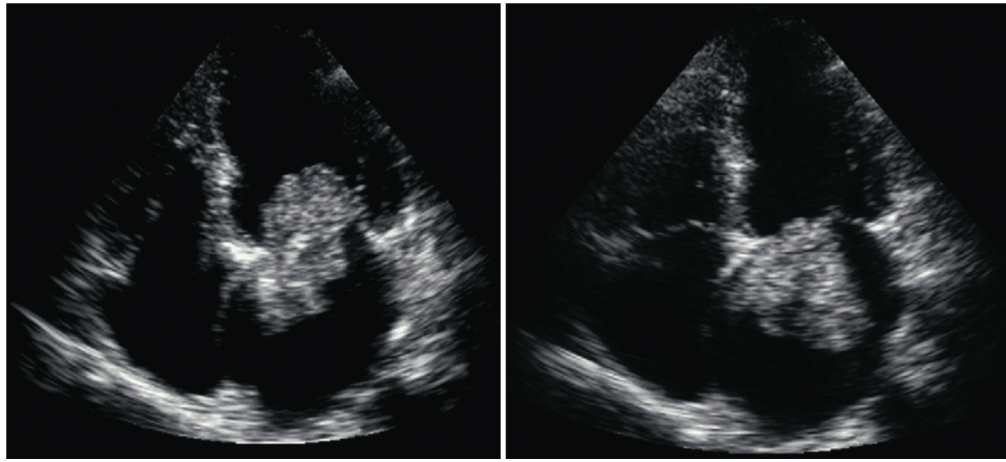
rícula izquierda, que a su vez se manifiesta en el impulso de presión de la aurícula izquierda por una onda c prominente y v de onda dominante posterior. De acuerdo con ello, el primer sonido del corazón puede estar precedida por un sonido de fuerte eyección resultante de la expulsión forzada del tumor desde el ventrículo izquierdo hacia la aurícula izquierda.

Cuando el tumor permanece en la aurícula izquierda durante todo el ciclo cardiaco, el murmullo y presión diastólica trazados pueden ser indistinguibles de los de la estenosis mitral (es decir, no hay ninguna muesca en la onda de presión ventricular y el descenso es relativamente lento).

El segundo ruido cardíaco normalmente es de baja intensidad y el tercer ruido cardíaco descrito ya sea como un chasquido de apertura o galope ventricular. Los soplos sistólicos también se han registrado y se han atribuido a insuficiencia mitral asociada <sup>107, 108</sup>. En los mixomas de aurícula derecha, se oye un sonido sistólico temprano, por lo general considerado como un primer ruido cardíaco ampliamente dividido, correspondiente a la expulsión del tumor del ventrículo derecho. Un soplo de eyección pulmonar con un segundo ruido pulmonar retrasado. Un soplo sistólico se debe a la insuficiencia tricúspide <sup>109</sup>. Los mixomas ventriculares son suficientemente raros que sus características de auscultación no se conocen completamente, pero los soplos pueden sugerir estenosis aórtica o pulmonar <sup>17</sup>.

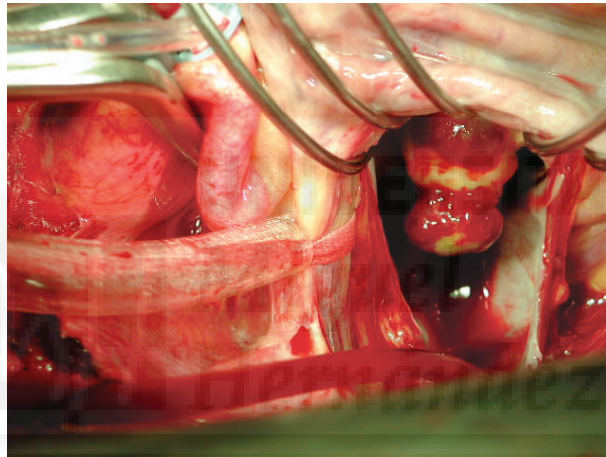
Los resultados de estudios de laboratorio suelen ser normales. En casos poco frecuentes de presentación con manifestaciones constitucionales, algunos hallazgos pueden ser característicos pero no patognomónicos. Entre ellos se encuentran la anemia, trombocitopenia y hallazgos asociados con una respuesta inmune.

Hallazgos electrocardiográficos asociados con mixomas no son específicos, pero incluyen arritmias y perturbaciones de conducción, especialmente la fibrilación auricular y bloqueo de rama, y las ondas P anormales. Las características en una radiografía simple de tórax no son específicas. Cardiomegalia o agrandamiento de una cámara específica pueden ser evidentes, sobre todo en el caso de grandes mixomas auriculares izquierdos causando obstrucción. Líneas septales, especialmente en la base y en la zona media del pulmón, son hallazgos muy comunes debido a la coexistencia de hipertensión venosa pulmonar. La ecocardiografía transthorácica (ETT), complementado por ecocardiografía transesofágica (ETE) se ha convertido en la técnica diagnóstica de elección para mixomas (y la mayoría de los tumores cardíacos) <sup>110</sup>. La estenosis de la válvula mitral se puede excluir, y el prolapso del tumor a través de la válvula auriculoventricular puede ser demostrada. El prolapso del tumor es característicamente evidente si se observan ecos detrás del velo anterior, sobre todo si se mueven hacia el ventrículo izquierdo durante diástole. La ecocardiografía es muy valiosa para identificar el origen preciso del mixoma ( IMÁGENES 53A, 53B ). <sup>111,112</sup>



( IMÁGENES 53A, 53B )

ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO DE UN GRAN MIXOMA DE AURICULAR IZQUIERDA QUE SE ORIGINA EN EL LA PARTE INFERIOR DEL SEPTO AURICULAR Y PROLAPSE A TRAVÉS DE LA MITRAL EN DIÁSTOLE (IZQUIERDA) Y VUELVE AL A LA AURÍCULA EN SÍSTOLE (DERECHA). IMÁGENES DE ETT, HSM.



( IMAGEN 54 )

MIXOMA CON BASE IMPLANTACIÓN EN EL TECHO DE LA AI. PACIENTE APVF, SEXO FEMENINO, 84 AÑOS. OPERADA 30-03-2001. HSM.

También pueden ser identificadas con la tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (MRC). Ocasionalmente se identifican cuando CT o MRC se realizan para otras indicaciones. Si se requiere estudio invasivo de tumores aurícula izquierda, un cateterismo selectivo del corazón derecho se realiza mediante la inyección de medios radiopacos en la arteria. Este método suele dar una clara demostración del tumor, mientras la angiografía ventricular izquierda a menudo falla para diagnosticar. Para mixomas de aurícula derecha, la colocación del catéter en la aurícula derecha está contraindicado, y la inyección se hace en una de las venas cavas.

Los mixomas ocurren en los adultos mayores y son de dos a tres veces más comunes en mujeres que en hombres. Son raros en niños y no se han descrito en bebés <sup>113,114</sup>. MacGowan y

sus colegas estiman que la incidencia de mixoma auricular sea 0,5 por millón de habitantes por año <sup>115</sup>. La literatura antigua contiene informes de mixomas familiares (tres restringida a los hermanos y los tres con un relación padre-hijo) <sup>116,117</sup>. El conocimiento actual indica que la historia natural de los pacientes con mixomas familiares es diferente de la de los pacientes con no familiares. Los mixomas suelen ser benignos, pero rara vez pueden metastaziar <sup>63,118</sup>. Algunas metástasis han sido reportadas en las arterias cerebrales, esternón, la columna vertebral, la pelvis, escápula y los tejidos blandos de la espalda <sup>61,118</sup>. Las metástasis pueden ocurrir a pesar de las apariencias macroscópicas y microscópicas benignas, pero es raro <sup>119</sup>. La evolución de los pacientes no tratados quirúrgicamente con mixomas cardíacos es muy variable y no puede ser claramente definido. Sin embargo, una vez que los síntomas de disnea y hemoptisis se desarrollan en el caso de los mixomas auriculares izquierda, los síntomas de la protuberancia abdominal de ascitis o hepatomegalia se desarrollan en los mixomas de aurícula derecha; la muerte sigue generalmente dentro de 1 a 2 años.

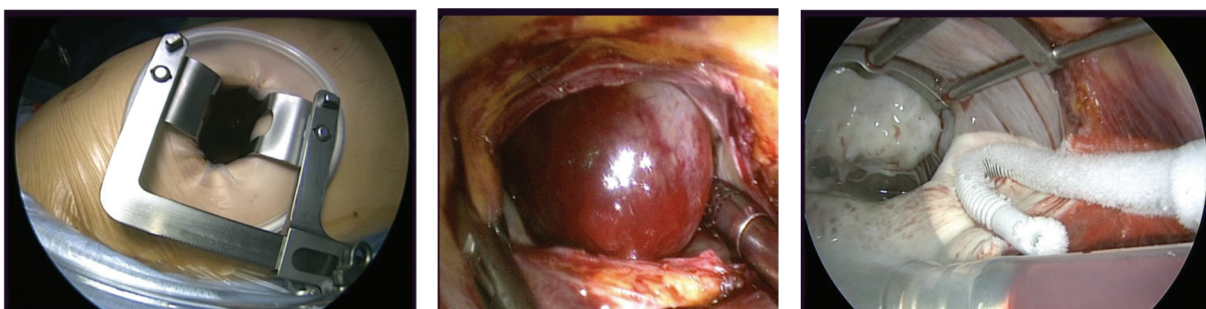
Hay poca información disponible sobre la frecuencia de la embolización en pacientes con mixomas. La tendencia a la embolización puede repetirse si no se elimina el tumor, o en el curso de pacientes que se presentan con síntomas constitucionales sin tratamiento. En nuestra experiencia en el servicio de Cirugía Cardiorrespiratoria del Hospital Santa Maria, los mixomas son considerados una urgencia quirúrgica y son resecados lo más rápidamente posible.

Los mixomas individuales no familiares de la aurícula izquierda en pacientes mayores de aproximadamente 50 años de edad deben ser extirpados. Los mixomas familiares en los pacientes más jóvenes deben ser tratados más agresivamente <sup>54</sup>. La operación es realizada por esternotomía media, con CEC. Se realiza una canulación directa de las cavas. Otra opción es el abordaje mínimamente invasivo, en que se realiza una mini-toracotomía derecha y un circulación extracorpórea periférica. Esta técnica tiene ventajas para la recuperación del paciente como veremos más adelante. <sup>49,51,120</sup>

En los mixoma aurícula izquierda el abordaje es en ocasiones biauricular. Para la exploración inicial y la orientación, la incisión habitual se realiza en la parte posterior del atrio izquierdo al surco interauricular. La sangre se retira de la aurícula izquierda, y el punto de unión del tumor a la aurícula se determina mediante inspección. Suponiendo que se adjunta a la septo auricular, que suele ser el caso, el tumor no se elimina de la aurícula izquierda. En lugar de ello, una atriotomía oblicua derecha se hace y el interior de la aurícula derecha examinado en caso de que un segundo tumor está presente. Tanto como sea posible del interior del ventrículo derecho también es inspeccionado a través de la válvula tricúspide. El septo auricular se abre luego con un bisturí cerca del centro de la fosa oval, y una suficiente cantidad de septo auricular se escinde para incluir la fijación del tumor y, si es posible, el tejido no afectado 5 mm más allá de ella. La mitad superior de la fosa oval y limbo adyacentes son, si es posible, incluida en la escisión, porque las células precursoras del mixoma son más abundantes en esta zona. Luego se retira el tumor desde el corazón a través de la atriotomía izquierda o hacia la derecha, la que sea mayor. Tumores muy grandes pueden tener que ser retirados poco a poco, a pesar de todos los esfuerzos que se hagan para mantener el tumor intacto y



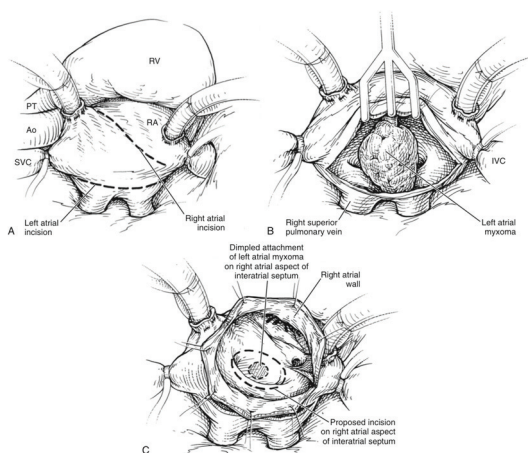
evitar la embolización tumoral <sup>121</sup>. Después se extirpa el tumor, el interior de la aurícula izquierda es irrigado con solución salina para evacuar fragmentos de cualquier tumor residual. El defecto en el tabique auricular está cerrado, ya sea mediante sutura directa o, si es demasiado grande para esto, con un parche pericárdico o sintético. Muchas veces se realiza una incisión en la base de implantación del mixoma y esta base es suturada con Prolene 3/0 o quemada con electrobisturí o incluso con crioblación en la base para evitar la recidiva de las células de la base del tumor <sup>122</sup>.



( IMAGEN 55 )

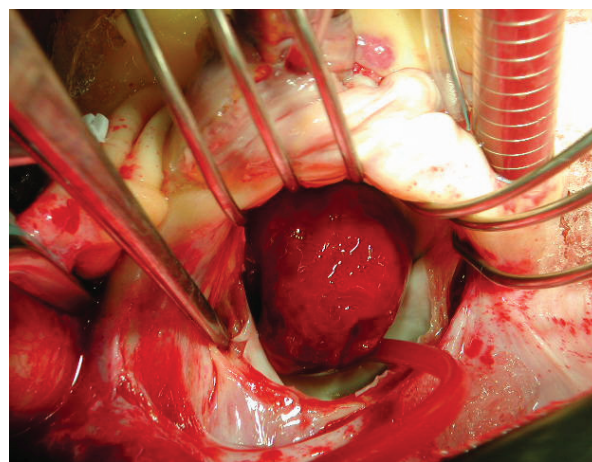
CRIOABLACIÓN EN LA BASE DE IMPLANTACIÓN DE UN MIXOMA DE AI RESECADO POR TÉCNICA ENDOSCÓPICA MIS. IMÁGENES TOMADAS EN EL SERVICIO SANA HERZCHIRURGIE, STUTTGART. FEBRERO 2014.

Si el tumor está unido a la pared de la aurícula izquierda en vez de al tabique, la zona de unión se escinde, preferiblemente con todo el espesor de la pared adyacente, pero si esto es impracticable, con endocardio y un poco de músculo subyacente. El defecto de la pared creado se puede cerrar por sutura directa o con un parche de pericardio autólogo o bovino. El resto del procedimiento se completa en forma estándar.



( IMAGEN 56 )

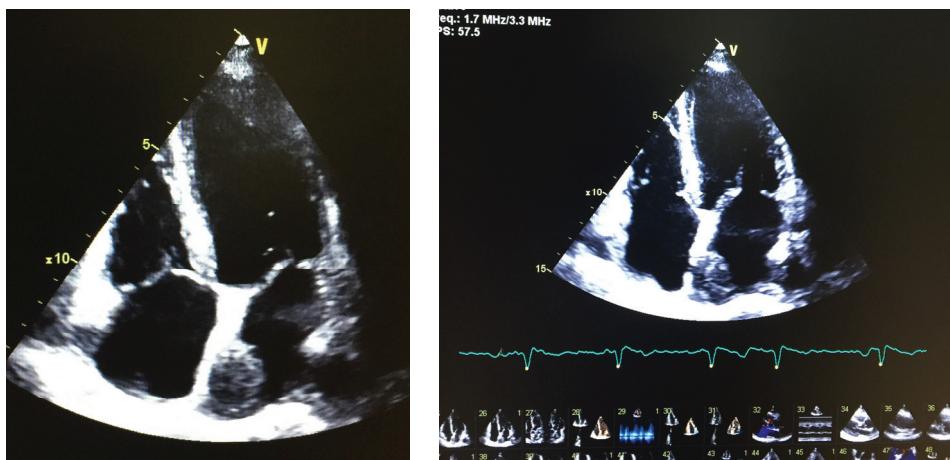
TÉCNICA QUIRÚRGICA. (IMAGEN ADAPTADA DEL LIBRO CARDIAC SURGERY <sup>1</sup>).



( IMAGEN 57 )

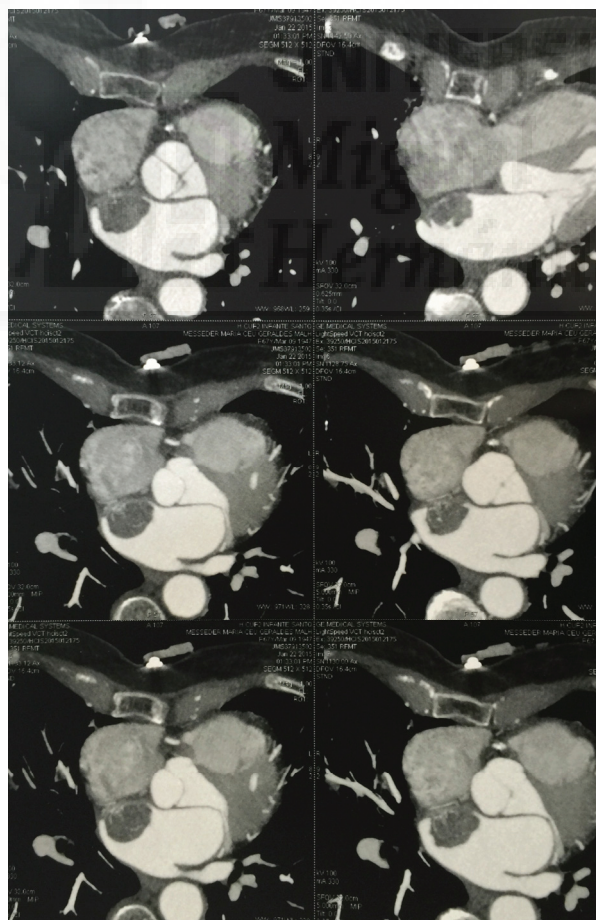
RESECCIÓN DE MIXOMA DE AURÍCULA IZQUIERDA POR ESTERNOTOMÍA MEDIA. HSM. PACIENTE MSGS, SEXO FEMENINO, 70 AÑOS. OPERADA A 22-10-2002. HSM.

Cada vez hay más grupos que presentan su experiencia en la resección de mixomas por abordajes mínimamente invasivos con excelentes resultados <sup>123, 124, 49</sup>. Esta es hoy en día la vía de abordaje de elección en nuestro servicio.



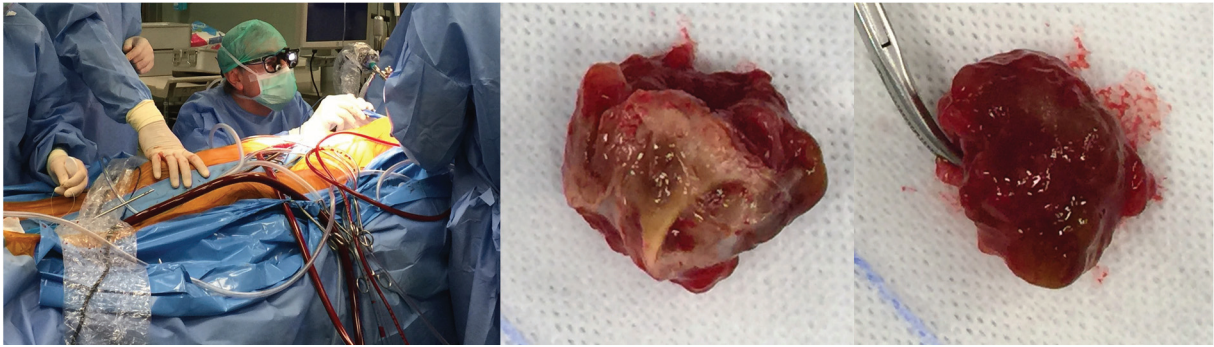
(IMÁGENES 58A, 58B)

MIXOMA DE AI DIAGNOSTICADO POR ECOCARDIOGRAFÍA. PACIENTE MCM, 68A.  
OPERADA 16-06-2015. MINITORACOTOMÍA DERECHA. HSM.



(IMAGEN 59)

TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTERIZADA. MIXOMA DE AI.  
PACIENTE MCM, 68A. OPERADA 16-06-2015.  
MINITORACOTOMÍA DERECHA. HSM.



( IMÁGENES 60A, 60B, 60C )

RESECCIÓN DE MIXOMA DE AI POR ABORDAJE MÍNIMAMENTE INVASIVA.  
 PACIENTE MCM, 68A. OPERADA 16-06-2015. MINITORACOTOMÍA DERECHA. HSM.

En el mixoma de aurícula derecha se realiza una atriotomía derecha convencional y se reseca el mixoma junto con la base de implantación en el septo. Por la comunicación interauricular se inspecciona la aurícula izquierda. El defecto septal se cierra de forma convencional.



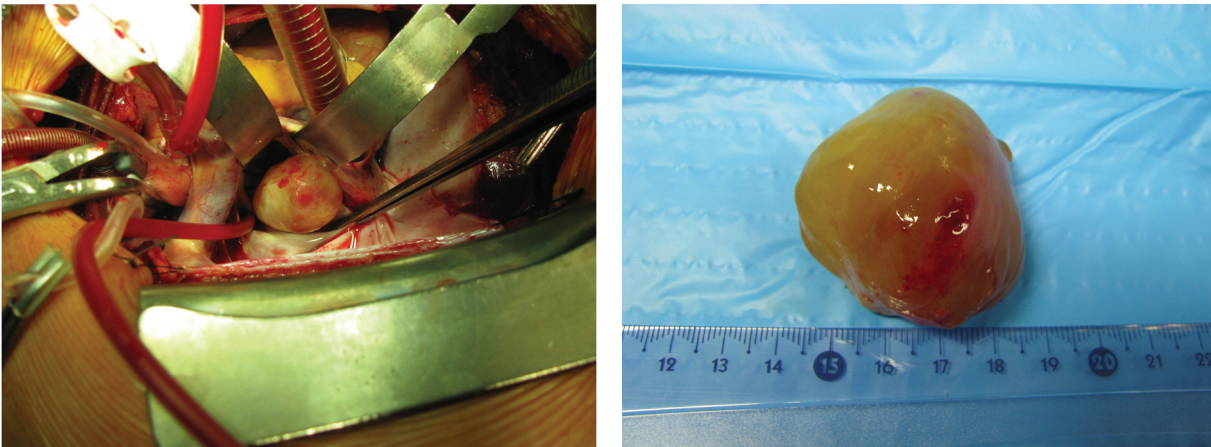
( IMAGEN 61A, 61B )

MIXOMA DE AURÍCULA DERECHA. PACIENTE MSC, SEXO MASCULINO, 29 AÑOS,  
 OPERADO:15-09-2004. HSM.

En los mixomas ventriculares su escisión no requiere la ventriculotomía completa, lo que aumentaría significativamente el riesgo postoperatorio. Cuando estos tumores están cerca de la salida del ventrículo izquierdo se pueden retirar por vía transaórtica<sup>20</sup>. De cualquier forma la retirada de los tumores ventriculares se suele hacer por vía auricular, izquierda y derecha para los ventrículos izquierdo y derecho respectivamente<sup>17</sup>. Cuando este abordaje auricular no es posible se realiza una ventriculotomía. De cualquier forma se debe inspeccionar siempre las aurículas, porque en 15% de los casos aparece algún resto de tumor<sup>17</sup>.

En los mixomas atrioventriculares, cuando traspasa la válvula mitral o tricúspide puede ser necesario tratar la válvula por destrucción estructural de la misma y en ocasiones por dilatación del anillo valvular mitral o tricúspide. Lo ideal es conseguir la reparación valvular con un anillo protésico. En ocasiones, cuando la destrucción de la válvula es grave y no se

puede reparar, se debe implantar una prótesis valvular. La dilatación del anillo es más frecuente en la válvula tricúspide que en la mitral <sup>75</sup>.



( IMÁGENES 62A, 62B )

MIXOMA LOCALIZADO EN LA AD, INVADIENDO LA VÁLVULA TRICÚSPIDE. RESECADO POR ESTERNOTOMÍA MEDIA Y ATRIOTOMÍA DERECHA. PACIENTE LBM, SEXO MASCULINO, 34 AÑOS. OPERADO A 22-08-2006. HSM.

La recidiva de los mixomas se ha descrito debido a tres causas:

- ⇒ base de implantación del tumor;
- ⇒ resección incompleta del tumor;
- ⇒ crecimiento de un nuevo foco (origen multicéntrico).

La recidiva del Mixoma es poco frecuente (1 a 3% de los casos) y es raro encontrar recidivas en mixomas con ploide normal <sup>54,100</sup>. Por otro lado, entre el 30% y el 75% de los pacientes con mixomas familiares sufren recidivas <sup>54</sup>. Cuando el tumor tiene una ploide anormal, 40% de los pacientes sufren recidivas <sup>100</sup>. Una primera recidiva suele ir seguida por una segunda en otra cámara cardíaca diferente a la inicial <sup>125,126,127</sup>. Las recurrencias pueden llegar a ser evidentes ya en 6 meses y tan tarde como 11 años después de la escisión, pero el promedio es de unos 30 meses después de la retirada del primer mixoma <sup>125,126,54</sup>. Se ha descrito alguna recidiva de un mixoma ventricular izquierda en la válvula aórtica que requirió de sustitución de la válvula aórtica <sup>128</sup>.

### 8.1.2 Rbdomioma

El rbdomioma es el tumor benigno de los miocitos estriados del corazón. Parece que es un hamartoma, en lugar de una neoplasia debido a las características celulares de músculo estriado y la ausencia de la actividad proliferativa. Consta de células grandes, vacuoladas, citoplasma claro (debido a la abundancia de las reservas de glucógeno) con pocas mitocondrias y extensiones radiales citoplasmáticas con filamentos contráctiles que se extienden desde el núcleo. La Inmunohistoquímica se encuentra en conformidad con las células musculares estriadas y no muestran evidencia de la proliferación. Son conocidos 2 genes asociados con la esclerosis y mecanismos implicados en supresión tumoral: el TSC 1, que codifica la proteína hamartina (9q34) y el TSC2 que codifica la tuberina (16p13.3).<sup>129</sup> Macroscópicamente son masas nodulares no encapsuladas, de color blanquecino o grisáceo, pueden ir desde milímetros hasta centímetros de tamaño y pueden ocurrir en cualquier parte del corazón; especialmente en los ventrículos. La mayoría son intramurales, con la posibilidad de hacer protrusión, ser pediculares o sésiles.

Es más común en niños y lactantes (> 60%) y el más frecuentemente diagnosticado en el útero <sup>130,131</sup>. Casi el 86% de los rbdomiomas están asociados con la esclerosis tuberosa y casi el 60% de los pacientes con esclerosis tuberosa tienen rbdomiomas. La incidencia real es desconocida, porque muchos niños siguen siendo asintomáticos desde el punto de vista cardíaco <sup>132,133</sup>.

La clínica depende de: ubicación, número y de las dimensiones del tumor <sup>134,135</sup>. Una masa intramural o intracavitaria grande puede causar obstrucción ventricular y / o distorsión valvular. En los casos graves la obstrucción ventricular puede simular una estenosis subvalvular aórtica, el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico o estenosis pulmonar. Se puede infiltrar en el miocardio y causar disfunción sistólica y diastólica, imitando la miocardiopatía restrictiva <sup>136</sup>. Puede ser asintomático o ligeramente sintomático (un soplo en el corazón); arritmias ventriculares y otros trastornos de la conducción (desviación del eje izquierdo, bloqueo de rama, bloqueo AV, preexcitación); puede llegar a causar insuficiencia cardíaca, dificultad respiratoria o síndrome de bajo gasto cardíaco <sup>130</sup>.

El diagnóstico prenatal se hace cuando aparecen arritmias, retraso del crecimiento fetal o hay antecedentes familiares de esclerosis tuberosa <sup>137</sup>. El ecocardiograma es la principal herramienta de diagnóstico. Las características son típicas: múltiples, nodulares, bien definidas, muy homogéneas y ecogénicas, intracavitarios o pedículo intramural, infarto en cualquier lugar. Rara vez se detecta derrame pericárdico <sup>138</sup>. La uniformidad ecográfica le distingue del trombo, mixomas y otros tumores (la ausencia de fibrosis, necrosis, calcificación, quistes y sangrado)

El 80% puede tener una resolución completa durante la infancia <sup>132</sup>. La cirugía debe reservarse sólo para casos muy sintomáticos. Otros casos, hacer el seguimiento y el tratamiento médico. Las principales indicaciones para la cirugía son las arritmias ventriculares refractarias al tratamiento médico y obstrucción de tracto de salida del ventrículo. La posibilidad de regresión espontánea da cierta seguridad al cirujano para

realizar una resección parcial en los casos en que la eliminación de porciones de tejido pueden comprometer importantes estructuras cardíacas. En otros casos, la resección debe ser lo más radical posible <sup>130</sup>.

### 8.1.3 Hamartoma de los miocitos cardíacos maduros

Es un crecimiento benigno de miocitos maduros estriados diferenciados. Estos miocitos se incrementan y están desorganizados (pueden ser en forma de espiral o espina de pescado); Tienen vacuolización sarcoplásmica y el núcleo bizarro. Estos miocitos se pueden mezclar con el miocardio normal o formando una transición abrupta. Puede ser de tejido adiposo, los nervios y el tejido intersticial. Se pueden presentar expresando marcadores musculares como desmina, troponina, la actina y la miosina. Tienen una tasa proliferativa baja (expresado Ki-67). <sup>139,140</sup>

Se originan principalmente en los ventrículos y los más comunes son lesiones sólidas, pero pueden ser múltiples. Tienen áreas de tejido pálido, firmes y mal definidas (pueden obstaculizar la escisión quirúrgica). Por el general tienen menos de 5 cm, pero pueden llegar a 9 cm <sup>141</sup>.

Es el tumor más raro y los pacientes suelen tener entre 6 meses y 76 años (media de 24 años) y 2/3 son hombres <sup>141</sup>. La mayoría son hallazgo accidental en las autopsias porque son asintomáticos. Se pueden sospechar cuando hay síntomas relacionados con estas arritmias <sup>141</sup>.

La ecocardiografía, TC y la RM son útiles para determinar la ubicación y el tamaño del tumor <sup>142</sup>.

Puede tener consecuencias fatales como arritmias notables o muerte súbita. La escisión quirúrgica, incluso incompleta, ha demostrado ser muy eficaz en casos de arritmia o alteraciones hemodinámicas <sup>141</sup>.

### 8.1.4 Rabdomioma de células adultas

Es una neoplasia benigna con la diferenciación del músculo esquelético, que ocurre en miocardio del adulto.

Las células son redondas o fusiformes, monomórficas, con abundante citoplasma. Al igual que los adultos el rabdomioma es extracardíaco, tienen marcadores musculares estriados y una tasa proliferativa baja (expresado Ki-67). Se produce en el miocardio adulto y los casos reportados ocurren en la aurícula y el ventrículo <sup>143</sup>. Son extremadamente raros; hay pocos casos reportados <sup>144</sup> y afectan a más hombres que mujeres.

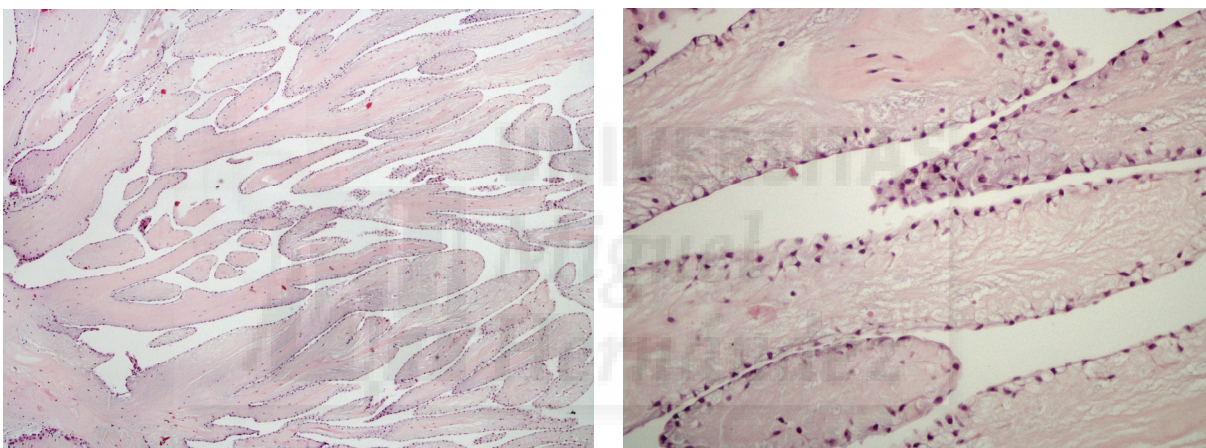
Pueden provocar arritmias cardíacas, pero son hallazgos ocasionales generalmente. Del pronóstico depende la eficacia de la intervención quirúrgica y no hay información sobre la recurrencia.

### 8.1.5 Fibroelastoma papilar

Es un crecimiento papilar endocárdico que consiste en endotelio por encima de frondas fibroelásticas avasculares.

No está todavía claro si los fibroelastomas papilares son crecimientos reactivos, lesiones tipo hamartomas o procesos neoplásicos. Tienden a aparecer en zonas de endotelio dañado y con trauma hemodinámico. Hay asociaciones descritas con enfermedad reumática del corazón, miocardiopatía hipertrófica, enfermedad cardíaca valvular y cardiopatías congénitas <sup>145</sup>. Debido a los avances en las técnicas diagnósticas de alta definición son ahora diagnosticados más frecuentemente que en el pasado <sup>146</sup>.

Son de forma estrecha, a menudo con complejas ramificaciones y la disposición de las fibras elásticas y de colágeno permanecen en las válvulas AV. Las fibras elásticas pueden ser escasas o faltar en los bordes de la lesión. Las "hojas" pueden sufrir una fusión fibrótica y están cubiertas por una sola capa de células endoteliales y pueden tener una superficie de trombo adherente.

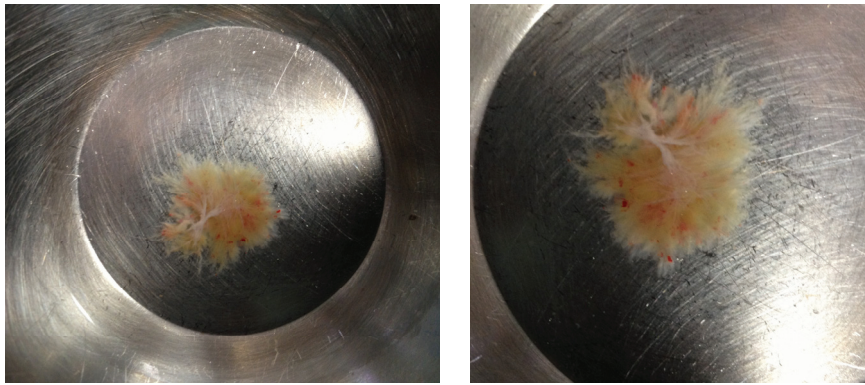


( IMÁGENES 63A, 63B )

FIBROELASTOMA PAPILAR MOSTRANDO MÚLTIPLES PAPILAS AVASCULARES. LA SUPERFICIE CONSISTE EN CÉLULAS ENDOTELIALES. PACIENTE SFB, SEXO MASCULINO, 58 AÑOS. OPERADO 01-01-2005. HSM.

Las células endoteliales expresan factor VIII, CD34 y S100, pero la expresión del factor VIII y CD31 es menos intensa que en las células endoteliales normales <sup>147</sup>.

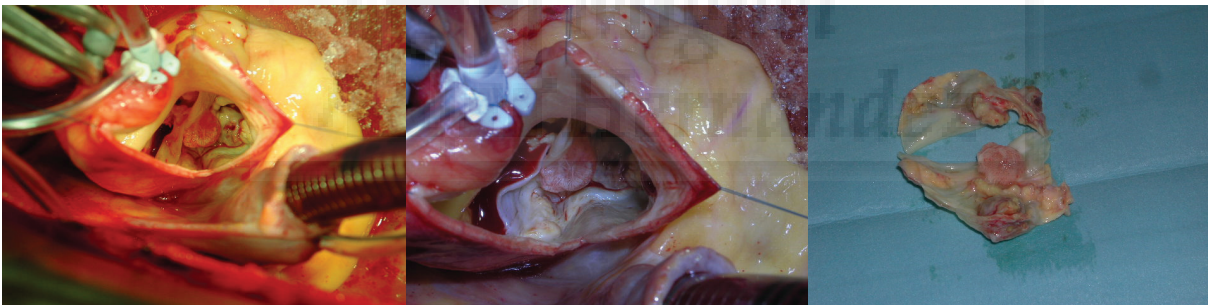
Surgen en la superficie endocárdica y principalmente en las válvulas y son más frecuentes en las válvulas en el lado izquierdo (especialmente de la válvula aórtica) <sup>148</sup>. Muchas veces aparecen en válvulas patológicas <sup>149</sup>. Otras posibles ubicaciones menos frecuentes están en el lado derecho de las válvulas, cámaras del corazón y músculos papilares <sup>150</sup>. Puede ser lesiones únicas o múltiples. Son redondeadas y de color blanquecino de consistencia suave y cuando se colocan en líquido se asemejan a una anémona de mar. En ocasiones se pueden enredar con trombo, fibrosis y calcificación <sup>151</sup>.



( IMÁGENES 64A, 64B )

FIBROELASTOMA PAPILAR EN SUERO SALINO CON ASPECTO DE ANÉMONA DE MAR (“SEA ANEMONE-LIKE”).  
 PACIENTE BMB, SEXO FEMENINO, 73 AÑOS, LOCALIZADO EN LA VÁLVULA TRICÚSPIDE.  
 OPERADA A 3-09-2012. HSM.

Cada vez son más diagnosticados mediante el aumento de la calidad de los métodos de imagen, siendo el tumor más extirpado del corazón en algunas instituciones <sup>152</sup>. Se trata de las lesiones primarias más comunes de las válvulas del corazón (73-89%) <sup>152</sup>. Por lo general se produce entre 60 y 70 años pero puede aparecer desde el período neonatal hasta edades más avanzadas.



( IMÁGENES 65A, 65B, 65C )

FIBROELASTOMA PAPILAR DE LA VÁLVULA AÓRTICA.  
 PACIENTE CCS, SEXO MASCULINO, 54 AÑOS. OPERADO A 22-06-2009. HSM.

La presentación clínica es muy variable dependiendo de la ubicación y el tamaño de la masa. Los eventos embólicos (AIT y accidente cerebrovascular) pueden ocurrir en 33% del tumor o embolización de trombo formado en su superficie <sup>153</sup>.

La ecocardiografía es el mejor método de diagnóstico (pequeñas masas en movimiento vinculadas a la superficie del endocardio con contorno de puntos con o sin gas)<sup>154</sup>.

El diagnóstico diferencial incluye mixoma cardíaco (variedad papilar), trombo, vegetaciones valvulares, cuerdas de la válvula y calcificaciones. Existe una superposición significativa entre el diagnóstico histológico de fibroelastoma papilar y excrecencias Lambl. Es posible que los dos procesos representen una continuidad de la misma lesión.

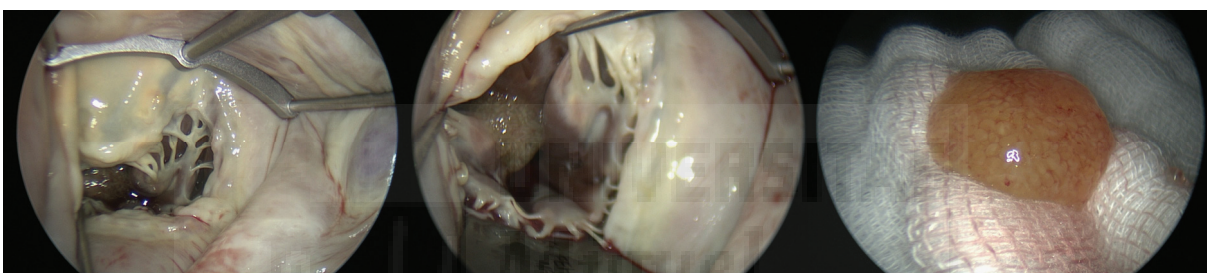


El término Lambl sólo se debe aplicar a hojas simples (sin ramas), que se encuentran en la superficie de cierre de la válvula (normalmente la aorta). Los Fibroelastomas de visualización papilar tienen patrones de ramificación más complejas, y pueden ocurrir en cualquier superficie endotelial <sup>155</sup>.

La cirugía tiene excelentes resultados a corto y largo plazo sin recurrencia significativa, incluso cuando la resección es incompleta. En consecuencia, se recomienda la resección. La anticoagulación puede ser utilizada cuando aparecen los síntomas tromboembólicos.

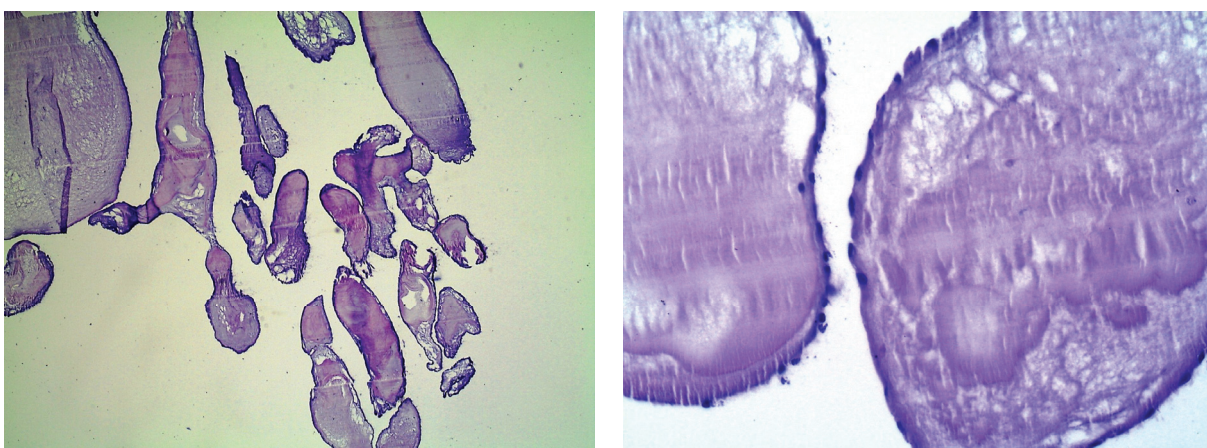
En la literatura aparecen casos de fibroelastomas resecados por técnicas mínimamente invasivas con excelentes resultados <sup>155</sup>.

El uso de una cámara de alta definición en las técnicas MIS hace que sea posible encontrar y resecar tumores en localizaciones de difícil visualización por esternotomía media.



( IMÁGENES 66A, 66B, 66C )

RESECCIÓN DE FIBROELASTOMA DEL VI EN EL MÚSCULO PAILAR ANTEROLATERAL, POR TÉCNICA MIS. PACIENTE, SEXO FEMENINO, 71 AÑOS. OPERADA EN MAYO DE 2015. KLINIKUM PASSAU, ALEMANIA  
IMÁGENES CEDIDAS POR DR. MARKUS CZESLA.



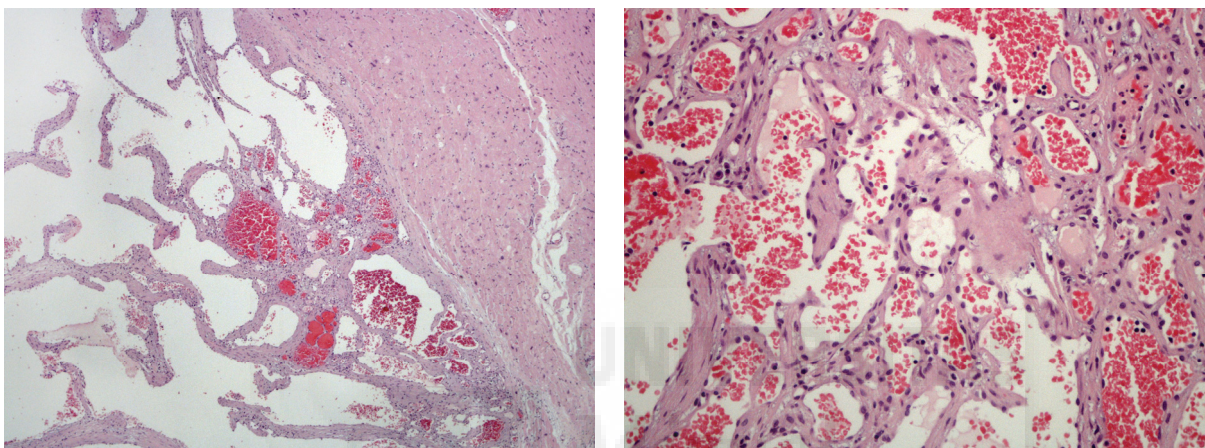
( IMÁGENES 67A, 67B, )

ESTUDIO HISTOLÓGICO CONFIRMANDO EL DIAGNÓSTICO DE FIBROELEASTOMA  
PACIENTE, SEXO FEMENINO, 71 AÑOS. OPERADA EN MAYO DE 2015. KLINIKUM PASSAU, ALEMANIA  
IMÁGENES CEDIDAS POR DR. MARKUS CZESLA.

### 8.1.6 Hemangioma <sup>156</sup>

Son tumores o malformaciones vasculares, compuestos por vasos sanguíneos maduros. La etiología es desconocida y están compuestos de varios vasos sanguíneos de tamaño variable.

La mayoría de los tumores son del tipo capilar o cavernoso. Son generalmente endocárdicos, pegados a la pared de las cavidades del corazón por bases grandes o por pequeños pedículos, sin infiltrar en el miocardio. El subtipo capilar tiene pequeños vasos de paredes finas que se originan y rodean un vaso más grande. A menudo tiene un fondo mixoide y se puede confundir con mixomas. El cavernoso muestra espacios vasculares dilatados, muchas veces dentro del miocardio.



( IMÁGENES 68A, 68B, )

HEMANGIOMA CAVERNOSO. MUESTRA ESPACIOS VASCULARES DILATADOS. PACIENTE AAP, SEXO FEMENINO, 68 AÑOS. OPERADA A 8-10-2012. HSM.

Puede originarse en cualquier capa del corazón (endo, mio, pericardio). La pared libre de los ventrículos son los sitios más frecuentes. Los hemangiomas congénitos están frecuentemente en la aurícula derecha, normalmente son solitarios y forman nódulos de color rojo y púrpura. En cuanto al tamaño, se encuentran entre 1-8 cm. Los intramiocárdicos están mal delimitados y se funden con el miocardio y los endomiocárdicos se presentan como lesiones sésiles o polipoides.

Son raros, <5,10% de los tumores benignos. Surgen en cualquier edad. El diagnóstico es más frecuente en la quinta y sexta décadas y no hay predominio de género.

La mayoría son asintomáticos y descubiertos accidentalmente. Algunos síntomas son: disnea, palpitaciones, soplos, sucesos embólicos y dependen del tamaño y localización. Las lesiones intracavitarias tienden a provocar obstrucción hemodinámica o disfunción valvular y lesiones intramiocárdicas, arritmias y trastornos de la conducción. Las lesiones que afectan al pericardio pueden causar apoplejía, hemopericardio y colapso cardíaco. Cuando son grandes pueden llevar a trombocitopenia y coagulopatía de consumo (síndrome Kasabach-Merritt).

El Ecocardiograma transtorácico y el angioTAC pueden mostrar calcificación focal y

aspecto heterogéneo. En la RMC: son isointensas con el miocardio en T1, el realce alto y tardío de gadolinio con señal intensa en T2. Se distinguen de otros tumores muy vascularizados (por ejemplo paraganglioma).

El diagnóstico diferencial se hace con quistes hemáticos, varices cardíacas, trombos organizados, mixomas y angiosarcomas.

La resección quirúrgica permite aliviar los síntomas, incluso cuando es necesario la reconstrucción de la pared. Por lo general, no tienen recurrencia después de la resección.

### 8.1.7 Fibroma cardíaco <sup>157,158</sup>

Es un tumor mesenquimal benigno congénito compuesto por fibroblastos en un estroma de colágeno. En pacientes con síndrome de Gorlin, están presentes en <14%. La etiología del fibroma esporádico es desconocida.

Está compuesto de fibroblastos monomorfos sin atipia significativa.

Los márgenes infiltran el músculo del corazón y con la edad el grado de celularidad disminuye y aumenta la cantidad de colágeno. Puede haber un foco de fondo mixoide. La mitosis generalmente se encuentra sólo en los tumores de los niños. Puede haber linfocitos e histiocitos perivasculares y alguna inflamación crónica entre el tumor y el miocardio.

Las células tumorales tienen diferenciación miofibroblástica (positivo: vimentina y actina de músculo liso; negativo: CD34, S100, HMB45) (50,550,2781,2791).

El diagnóstico diferencial se ha hecho con Rabdomioma y lesiones fibrosas secundarias a la cicatrización.

Es más frecuente en el ventrículo izquierdo, seguido del ventrículo derecho, del tabique ventricular y de las aurículas. Son intramurales y generalmente solitarios.

Afecta principalmente a niños y la mayoría de los casos son diagnosticados en bebés o en el útero. Hay un ligero predominio en el sexo masculino.

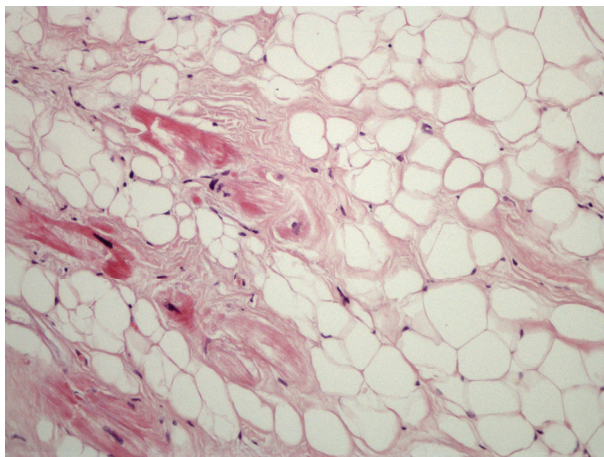
Los Signos y Síntomas (2628) dependen del tamaño y la ubicación. A veces son asintomáticos, diagnosticados accidentalmente. Normalmente causan arritmias ventriculares y trastornos de la conducción y pueden conducir a la muerte súbita cuando están en el tabique ventricular. Cuando son grandes e intramurales pueden crecer para la cavidad ventricular y llevar a obstrucción y disfunción contráctil.

En los bebés no son resecables debido al tamaño y su extensa infiltración. Tienen mal pronóstico y pueden requerir la implantación de un desfibrilador o trasplante. Los que pueden ser resecados (aunque de forma incompleta) tienen buen pronóstico (supervivencia media de alrededor de 27 años). La presencia de tumor en los márgenes quirúrgicos no ha mostrado un mayor riesgo de recurrencia.

### 8.1.8 Lipoma <sup>159,160</sup>

Es un tumor mesenquimal benigno de adipocitos maduros. Hay evidencia de asociación con la esclerosis tuberosa y el síndrome de Cowden. Puede formar parte de lipomatosis difusas o ser neoplasias.

Constan de grasa blanca con la cápsula fibrosa y algunos tabiques fibrosos, no tienen atipia significativa y pueden estar asociados con necrosis de la grasa.



( IMAGEN 69 )

LIPOMA UBICADO EN LA AURÍCULA DERECHA.  
CÉLULAS ADIPOSAS MADURAS CON CÁPSULA FIBROSA.  
PACIENTE AMB, SEXO MASCULINO, 78 AÑOS. OPERADO  
A 16-04-2002. HSM.

El diagnóstico diferencial se hace con grasa epicárdica normal, hipertrofia lipomatosa del septo interauricular, hibernoma y liposarcoma.

Por lo general, la localización es en el epicardio o endocardio. Pueden ocupar el espacio pericárdico o ser intracavitarios. Son raramente intramiocárdicos y por lo general son masas solitarias. Son masas amarillas, lisas, bien delimitadas y encapsuladas y pueden ser polipoides o pediculados.

Son raros y afectan a todas las edades, sin predominio de sexo. Las características clínicas dependen del tamaño y la ubicación y muchos de ellos son asintomáticos. El pericardio puede crecer mucho y dar clínica de taponamiento, puede provocar arritmias, muerte súbita, síncope y clínica de cavidades aumentadas.

El Ecocardiograma transtorácico, el TAC y la RMC permiten la caracterización de los tejidos y facilitan el diagnóstico.

El pronóstico depende del tamaño y la ubicación. Normalmente no necesitan ser resecados, pero cuando lo son el resultado es curativo.

### 8.1.9 Tumor quístico del nodo AV <sup>161, 162</sup>

Es una masa congénita benigna situada en la región del nodo AV y no es un tumor en el sentido clásico: se considera tumor por razones histológicas y porque forma una masa. Se cree que es un resto de desarrollo endodérmico del corazón y normalmente asociado con otros defectos extracardíacos.

Es un tumor quístico de diferentes tamaños, el nodo AV está ausente y no invade el miocardio o el tabique membranoso. La pared del quiste está constituida por células columnares, "de transición" o escamosas y no hay atipia celular y las mitosis son raras. La masa crece lentamente pudiendo llegar a ser sintomática más tarde.

Es positivo para AE1 / AE3, CK5 y el antígeno carcinoembrionario, lo que confirma el origen endodérmico. Negativo para marcadores mesoteliales (calretinin y HBME), endoteliales y linfáticos

El diagnóstico diferencial se hace con quistes simples o broncogénicos.

Ocurre en la zona del nodo AV en la aurícula derecha cerca de las bases del tabique intraauricular en la zona del septo membranoso y son muy raros.

Hay menos de 100 casos reportados. La verdadera incidencia es desconocida. Puede ser diagnosticado a cualquier edad pero la edad media del diagnóstico es de 38 años y las mujeres son más afectadas.

Por lo general son asintomáticos, siendo diagnosticados en autopsias de pacientes con muerte súbita o durante el estudio de imágenes (lesión quística en EcoTT, TAC o RMC). Pueden conducir a un bloqueo AV de grado variable (muchas veces bloqueo completo) y necesitar de un marcapasos.

Pocos casos fueron resecados, los cuales necesitaron marcapasos.

### 8.1.10 Tumor de células granulares <sup>163</sup>

Son neoplasias de células granulares grandes y eosinofílicas de origen Schwanniana y se cree que tienen origen neuroectodérmico.

Son colecciones abundantes de células con citoplasma granular eosinófilo y granular y pueden infiltrar el miocardio adyacente. Son positivo para S100, enolasa neuro-específica, CD68 e inhibina alfa y negativo para neurofilamento y proteína ácida fibrilar glial.

Se hace el diagnóstico diferencial con procesos histiocíticos (por ejemplo xantogranuloma juvenil, la enfermedad de Rosai-Dorfman).

Normalmente son epicárdicos, en regiones ricas en tejido neuronal (particularmente la región del nódulo sinusal) y son masas bien delimitadas y firmes.

La mayoría ocurren en los adultos, entre las décadas tercera y sexta de la vida, y no hay predominio de género.

La mayoría son asintomáticos y descubiertos durante la cirugía o autopsia. Todavía no se ha descrito la evolución para el tumor maligno, pero hay casos de metástasis o diseminación <sup>163</sup>.

## 8.2 TUMORES MALIGNOS

Uno de los estudios más recientes incluyen 533 tumores cardíacos primarios extirpados quirúrgicamente de los cuales sólo el 10% eran tumores malignos <sup>68</sup>.

El tumor cardíaco más frecuente es el angiosarcoma y a continuación el rabdiomiosarcoma, mesotelioma, fibrosarcoma, lipoma maligno, osteosarcoma, sarcoma neurogénico, teratoma maligno, timoma, leiomiomasarcoma, liposarcoma y el sarcoma sinovial <sup>31</sup>.

### 8.2.1 Teratomas

Los teratomas son un tipo de tumor raro. Por lo general son benignos, pero en ocasiones pueden malignizar, un porcentaje de alrededor del 20% <sup>164</sup>.

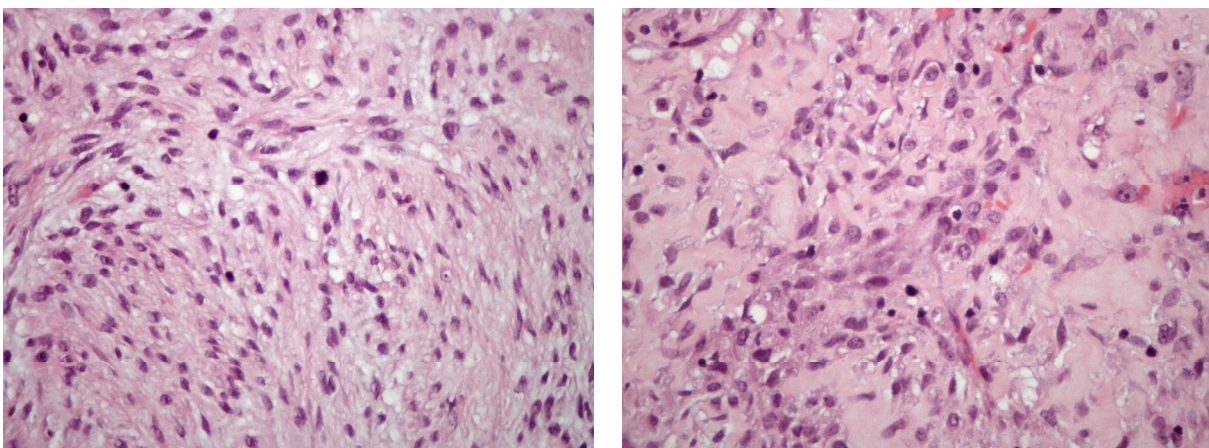
Son diagnosticados principalmente en pacientes muy jóvenes, y por esta razón a menudo son diagnosticados por ecocardiografía fetal <sup>165, 166</sup>. Son menos frecuentes en adultos <sup>167, 168</sup>.

El diagnóstico suele poner la indicación quirúrgica ya que sin su extirpación suelen causar la muerte del paciente <sup>169</sup>.

En vista de la rareza de este tipo de tumor no hay muchos resultados descritos de pacientes sometidos a la extirpación quirúrgica.

### 8.2.2 Sarcoma

Los sarcomas son tumores malignos que se originan a partir de células mesenquimales y tienen una serie de presentaciones diferentes. Pueden surgir como fibrosarcomas, angiosarcomas, rabdomiosarcomas o linfosarcomas. El tipo más común es el angiosarcoma <sup>170</sup>.



( IMÁGENES 70A, 70B )

SARCOMA QUE INVADÍA EL SIA, TECHO DE LA AI Y AAE. RESECCIÓN INCOMPLETA.  
PACIENTE MAR, SEXO FEMENINO, 66 AÑOS. OPERADA A 6-04-2011. HSM.

Este tipo de tumor invade cualquier cavidad cardíaca, aunque los tumores del lado derecho son más invasivos y hacen metástasis precozmente <sup>171</sup>.

Por otro lado, los que invaden el lado izquierdo generalmente tienen un comportamiento más modesto ya que tiende a ser más delimitado y puede hacer metástasis más tardíamente <sup>171</sup>.

Los síntomas son muy inespecíficos, como fiebre y pérdida de peso. El derrame pericárdico no es común en este tipo de tumores y a menudo la metástasis ya está presente cuando se diagnostica el tumor.

El pronóstico es malo en este tipo de tumor, teniendo en cuenta que, como se ha dicho, muchas veces la metástasis ya está presente al momento del diagnóstico. Para los pacientes con angiosarcoma, en los que no tienen indicación quirúrgica, se reportó de una tasa de mortalidad del 90% a los 12 meses por Neragi-Miandoab <sup>172</sup>.

Cuando el tratamiento de tumores es la extirpación quirúrgica debe cubrir el mayor número posible de tejido maligno, y a menudo para los tumores con invasión derecha es necesario retirar la vena cava superior, la aurícula derecha, la válvula tricúspide, la arteria coronaria derecha o parte del ventrículo derecho.

Para los tumores con invasión izquierda, idealmente se recomienda para auto-trasplante <sup>171, 173</sup>.

El tratamiento ideal, teniendo en cuenta que a menudo el tumor supera las fronteras quirúrgicas, es la quimioterapia neo-adyuvante con resección quirúrgica en pacientes jóvenes, especialmente con evidencia de metástasis.

### 8.2.3 Linfomas cardíacos <sup>174</sup>

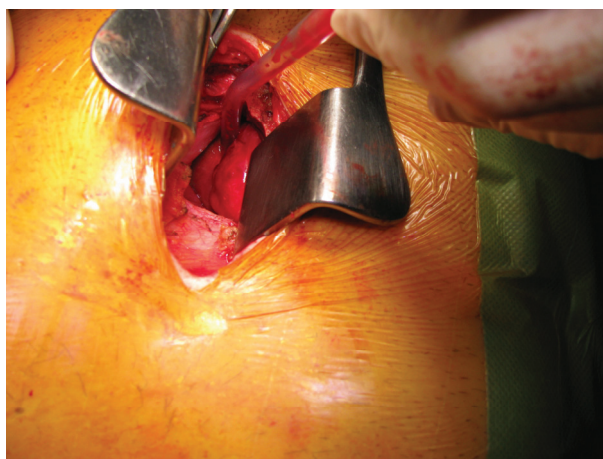
Los linfomas cardíacos aparecen en un pequeño porcentaje, y en estudios más recientes no superan el 2% de todos los tumores cardíacos <sup>175</sup> y estos valores están en fase de crecimiento, teniendo en cuenta el aumento de la sensibilidad de los medios de diagnóstico <sup>22</sup>.

Surgen principalmente a edades más avanzadas y en una proporción de 2:1 entre hombres y mujeres, respectivamente. Algunos subtipos de linfoma tienden a ocurrir principalmente en pacientes con inmunosupresión.

La mayoría de los linfomas del corazón se originan a partir del linaje de linfocitos B, aunque también se reportan tumores originarios del linaje de linfocitos T.

Como la gran mayoría de los tumores cardíacos, los síntomas no son específicos y dependen de la ubicación y del tamaño de la masa. Disnea, síntomas constitucionales y dolor en el pecho son algunos de estos síntomas y en aproximadamente la mitad de los pacientes se produce insuficiencia cardíaca congestiva. Las arritmias cardíacas también aparecen en algunos pacientes y en ocasiones la muerte súbita es el síntoma inaugural.

Este tipo de tumor se encuentra predominantemente en el lado derecho del corazón. La localización izquierda se produce en menos de 10% de los casos. 33% tienen afectación del pericardio pero la afectación de las válvulas es rara <sup>176</sup>.



( IMAGEN 71 )

LINFOMA CARDIACO PRIMARIO DEL VD /EPICARDIO.  
RESECCIÓN INCOMPLETA POR MINISTERNOTOMÍA  
INFERIOR. PACIENTE CVS, SEXO MASCULINO, 67 AÑOS.  
OPERADO A 19-05-2012. HSM.

En términos histopatológicos el tipo más común de linfoma es el DLBCL, completando un total de 75% de todos los linfomas del corazón. El inmunofenotipo de este tipo de linfoma que se caracteriza por positividad para CD20; CD19 y CD79a.

El diagnóstico diferencial de linfoma cardíaco se hace con tumores metastásicos y sarcomas cardíacos primarios.

El pronóstico para el linfoma cardíaco primario es pobre. El tratamiento con quimioterapia, basado en antraciclinas permite la remisión en aproximadamente 60% de los casos.

#### 8.2.4 Mesotelioma <sup>174</sup>

El mesotelioma cardíaco es un tipo de tumor que se origina en las células con características mesenquimales o de diferenciación mesenquimal. Igual a lo que ocurre con el mesotelioma de la pleura los mesoteliomas pericárdicos son difusos.

Este tipo de tumor es el más común en el que el pericardio, siendo sin embargo raro, ocurriendo en proporciones que no exceden del 3%.

La etiología de este tipo de tumor aún no está totalmente definida y contrariamente a lo que ocurre con mesotelioma con afectación pleural, sólo el 14% de los pacientes con este tipo de tumor con afectación cardíaca tiene una historia de exposición al amianto <sup>177,178</sup>.

Las mayoría de los síntomas típicos están relacionados con la compresión cardíaca ejercida por esta masa. El derrame pericárdico con taponamiento también se describe como un síntoma posible.

El tratamiento de elección para la enfermedad localizada es la resección quirúrgica, pero un alto porcentaje de los pacientes tiene una localización difusa.

Incluso con el tratamiento, la supervivencia media es de sólo 6 meses.



## 9. Anatomía patológica



( IMAGEN 72 )  
SERVICIO DE ANATOMÍA  
PATOLÓGICA DEL  
HOSPITAL SANTA MARIA.

El servicio de Anatomía Patológica del Hospital Santa María fue inaugurado en noviembre de 1955. Tienen una gran actividad en la realización de autopsias, exámenes histopatológicos y citopatológicos. Está muy vocacionado para la enseñanza y la investigación.

Todas las piezas quirúrgicas fueron estudiadas por el servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Santa María, y supervisadas por el equipo del Dr. Artur Costa e Silva y en detalle revisadas por el Dr. António Alves.

La Directora de servicio es la Dra. Cristina Ferreira, quien ha colaborado en la recogida de las informaciones para este estudio de investigación.

La llegada de una pieza al laboratorio para su análisis involucra los siguientes pasos:

1. Identificar correctamente al paciente
2. Identificar correctamente el tejido o lesión a biopsiar en el paciente
3. Tomar la muestra (biopsia o tejido u órgano removido)
4. Colocar la pieza en un recipiente adecuado
5. Colocar la pieza en un conservante/ fijador apropiado
6. Etiquetar correctamente el recipiente
7. Completar detalladamente la orden que acompañará a la pieza
8. Transportar la pieza desde el sitio de obtención hacia el departamento de patología.

En el Capítulo IV de Material y Métodos explicamos el procedimiento para estudiar las piezas tumorales que se ha utilizado en este servicio para los tumores cardíacos a lo largo de este estudio.

## 10. Análisis y cuidados peri-operatorios del paciente

### 10.1 ANÁLISIS PREOPERATORIO DEL PACIENTE

La preparación del paciente para cirugía cardíaca consiste en la admisión y preparación preoperatoria del paciente. En esta preparación incluimos la profilaxis de infección y la medicación preoperatoria. Los tumores cardíacos requieren en ocasiones intervenciones emergentes.

Se consideran pacientes electivos aquellos que vienen de su domicilio; pacientes urgentes son los que son operados durante el ingreso en curso y son considerados pacientes emergentes aquellos que deben ser operados en el propio día <sup>179</sup>.

La admisión de pacientes para cirugía cardíaca engloba la elaboración de una historia clínica en la que deben constar los datos relevantes y un examen físico sumario. Deben ser registrados los resultados de los exámenes de diagnóstico: radiografía de tórax (Rx); electrocardiograma (ECG); análisis clínicos; prueba de esfuerzo; ecocardiografía 2D / Doppler (Eco); cateterismo cardíaco y angiografía y en ocasiones estudios especiales como la ecocardiografía de stress o la cintigrafía de perfusión. En ocasiones el cateterismo cardíaco puede no ser realizado si se trata de una situación urgente en pacientes de bajo riesgo de patología coronaria.

Antes de la intervención debe ser obtenido el Consentimiento Informado (Documento 1) para anestesia y para cirugía y se debe confirmar el apoyo y disponibilidad del servicio de Inmuno-Hemoterapia, del Quirófano y de la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).

## CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIMENTO PARA ACTOS MÉDICOS

Elementos identificativos do doente e do estabelecimento de saúde.

A preencher pelo MÉDICO

### IDENTIFICAÇÃO DO PROCEDIMENTO MÉDICO OU CIRÚRGICO

Confirmo que expliquei ao doente  , aos pais  , ou ao seu representante legal  , de forma adequada e inteligível, os diagnósticos , as intervenções ou os tratamentos referidos, o tipo de anestesia no caso de ser proposta, assim como os riscos e implicações e as alternativas possíveis à situação clínica.

ASSINATURA : ..... DATA : ...../...../.....

NOME DO MÉDICO : .....

### DOENTES / PAIS / REPRESENTANTE LEGAL

- Por favor, leia com atenção todas as indicações constantes neste documento.
- Não hesite em solicitar mais informações ao médico se não estiver completamente esclarecido.
- Verifique se todas as informações estão correctas. Se tudo estiver conforme, então assine este documento.

Declaro que concordo com o que me foi proposto e explicado pelo médico que assina este documento. Autorizo a realização dos actos médicos indicados, bem como os procedimentos adicionais que sejam necessários no meu próprio interesse e justificados por razões clínicas, incluindo os exames necessários no despiste de outras doenças, nomeadamente infecciosas.

ASSINATURA: .....

NOME: .....

B.I: nº ..... de ...../...../..... passado pelo Serviço de Identificação de .....

MORADA ( Se não for o doente ) .....

..... GRAU DE PARENTESCO .....

( DOCUMENTO 1 )

PEDIDO DE CONSENTIMIENTO INFORMADO DEL SERVICIO DE CCT.

Serviço de Cirurgia Cardiotorácica

Director: Dr. Ângelo Nobre  
**AVALIAÇÃO CLÍNICA PRÉ-OPERATÓRIA**

**1. Identificação e antecedentes pessoais**

**Sexo:** \_\_\_\_\_ **Peso:** \_\_\_\_\_

**Idade:** \_\_\_\_\_ **Altura:** \_\_\_\_\_

**Raça:** \_\_\_\_\_

**HTA:** \_\_\_\_\_ **Insuficiência renal:** \_\_\_\_\_

**Dislipidemia** \_\_\_\_\_ **AVC/ AIT:** \_\_\_\_\_

**DM:** \_\_\_\_\_ **Hábitos tabágicos:** \_\_\_\_\_

**DPOC/ patologia respiratória:** \_\_\_\_\_ **Hábitos alcoólicos:** \_\_\_\_\_

**Alergias:** \_\_\_\_\_ **Traumatismos:** \_\_\_\_\_

**Cirurgias:** \_\_\_\_\_ **Internamentos prolongados:** \_\_\_\_\_

**Outros:** \_\_\_\_\_

**2. Doença actual:**

**Medicação habitual:** \_\_\_\_\_ **AAS:** \_\_\_\_\_

Clopidogrel

Anticoagulantes

**Observação:**

**AC:** \_\_\_\_\_

**AP:** \_\_\_\_\_

**MI:** \_\_\_\_\_

( DOCUMENTO 2A )

EVALUACIÓN PREOPERATORIA DEL SERVICIO DE CCT.

### 3. Exames pré-operatórios

---

Análises:		Radiografia tórax:
ECG:		

---

Ecocardiograma:	Data:	
VAo:		VM
VT e VP:		VE:
VD:		Aur.:
Ao Asc:	Pericardio	Outros:

---

Cateterismo	Data:		
Dominância			
TC	DA	D1	D2
CX	OM1	OM2	
CD:	DP	PL	
INT:	Outras		

TAC

DOPPLER CAROTIDAS

PFR's

### 4. OBSERVAÇÃO PRÉ-OPERATÓRIA

---

Médico:	EUROSCORE2:	PROPOSTA
	SCORE FOWLER:	
		Assinatura:
		Data:

( DOCUMENTO 2B )

EVALUACIÓN PREOPERATORIA DEL SERVICIO DE CCT.

Nome: \_\_\_\_\_ Proc. nº. \_\_\_\_\_

Idade: \_\_\_\_\_ Sexo: \_\_\_\_\_ Peso: \_\_\_\_\_ Altura: \_\_\_\_\_ Tel: \_\_\_\_\_

Morada: \_\_\_\_\_

Serviço: \_\_\_\_\_ Médico Responsável: \_\_\_\_\_

Nº. Cat.: \_\_\_\_\_ Cine Nº. \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Pedido estudo ao Serviço de Sangue para intervenção cirúrgica: S  : N . Grupo Sangue: \_\_\_\_\_

Diagnóstico Clínico: \_\_\_\_\_

E.C.G.: \_\_\_\_\_

RX Torax: \_\_\_\_\_

ECO: \_\_\_\_\_

Outros exames (não invasivos): \_\_\_\_\_

**Fotocópia de Exame hemodinâmico:** Sim  Não

**Angio / Cine:**

F.E.: \_\_\_\_\_ Função VE: Boa  ; Razoável  Má  : ?

**Comorbilidade:**

**Observação Cardiotorácica** (Dr. \_\_\_\_\_)

**Diagnóstico e proposta médica:**

--

**Proposta cirúrgica:**

--

Data \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Data \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

## 10.2 PROFILAXIS DE INFECCIÓN

La profilaxis de la infección en la cirugía cardíaca está justificada por la extensión del procedimiento operatorio porque expone no solamente la cavidad torácica, sino todo el paciente, por la utilización de la circulación extracorpórea que deprime la inmunidad celular y por la estancia en la UCI donde el paciente está monitorizado de forma invasiva.

La mejor profilaxis es la asepsia en quirófano y en la UCI, pero deben ser tomadas las siguientes medidas generales de profilaxis:

- ⇒ La cirugía electiva se debe posponer si en las dos semanas anteriores hubo extracciones dentales o infecciones documentadas, sobre todo las respiratorias. De la misma forma pacientes que están ingresados en ambiente hospitalario deben ser tratados de forma especial. Estas consideraciones no se aplican en muchas de las intervenciones de tumores cardíacos, que se consideran urgencias;
- ⇒ Se debe estudiar la existencia de posibles infecciones cuando hay quejas urinarias o respiratorias. Es conveniente pedir los niveles de Proteína C reactiva en casos en que hayan dudas;
- ⇒ Las infecciones de la piel o dentales deben ser investigadas;
- ⇒ Se deben administrar antibióticos 30 ó 60 minutos antes de la incisión quirúrgica en la piel, a las 4 horas y a las 12h respectivamente después de la primera administración.

## 10.3 MEDICACIÓN PREOPERATORIA

En pacientes con insuficiencia cardíaca la terapéutica digitálica y diurética deben ser mantenidas hasta el día antes de la intervención, para mantener su acción terapéutica <sup>180</sup>.

Los pacientes isquémicos deben mantener su medicación antianginosa y antihipertensiva hasta el día de la intervención, dado que su interrupción parece predisponer el infarto. Se debe tener cuidado con altas dosis de beta-bloqueantes y puede ser reducida en ocasiones <sup>179</sup>.

Los anticoagulantes cumarínicos deben ser interrumpidos cuatro días antes de la intervención y si el riesgo tromboembólico es grande, por ejemplo en pacientes con prótesis mecánicas, aurículas izquierdas de gran tamaño o fibrilación auricular con historia embólica, se debe administrar heparina de bajo peso molecular cuando el INR sea inferior a 2 hasta 4 horas antes de la intervención.

Para pacientes que toman antiagregantes se recomienda parar el ácido acetilsalicílico 3 días antes y la ticlopidina una semana antes <sup>179</sup>.

## 10.4 PREPARACIÓN DEL PACIENTE CRÍTICO

Considerando la cirugía emergente aquella que debe ser realizada en las primeras 24 horas después del diagnóstico y urgente aquella realizada en los días que siguen al diagnóstico pero durante el mismo ingreso, lo más importante es el estado general preoperatorio en que llega el paciente al quirófano y esto va a condicionar el riesgo asociado a la cirugía.

Se requiere un abordaje multidisciplinar:

- ⇒ Mantener las funciones vitales soportando el débito cardiaco con soporte inotrópico y con balón intra-aórtico de contrapulsación (BIA) o incluso con el uso de la circulación extracorpórea.
- ⇒ Se debe optimizar la función renal, pulmonar y la coagulación. En ocasiones la hemodiafiltración permiten en el paciente crítico retirar agua y potasio y contribuyen a una mejor condición preoperatoria. Estas técnicas pueden ayudar a mejorar la función respiratoria. La coagulación puede ser fácilmente corregida con la administración de plasma fresco congelado o complejo protrombínico.
- ⇒ Obtener un diagnóstico preciso. El uso del cateterismo diagnóstico en el preoperatorio puede ser tóxico para la función renal y depresor de la función cardíaca. La ecocardiografía transesofágica (ETE) nos va a permitir evaluar la función ventricular y al mismo tiempo confirmar la presencia de la masa intracardiaca, su localización y si interfiere con alguna válvula cardíaca <sup>8, 9, 22</sup>.

## 10.5 PROTOCOLO DE PREPARACIÓN DEL PACIENTE PARA CIRUGIA

### 10.5.1 Cuidados de enfermería

El equipo de enfermería recibe al paciente y hace las primeras evaluaciones para la preparación de la intervención quirúrgica.

Se realiza un examen objetivo sumario, un análisis de las necesidades humanas básicas y es administrada la medicación preoperatoria indicada por el equipo de anestesia.





## Preparação pré-operatória para cirurgia cardio-torácica

Este documento tem como objectivo orientar e uniformizar a preparação pré-operatória dos doentes submetidos a cirurgia cardio-torácica.

### Prevenção de Infecção

- O doente deve realizar a sua higiene pessoal, exclusivamente com solução antiséptica de lavagem corporal (base de clorhexidina 2%), tanto na véspera como no dia da cirurgia, incluindo o cabelo que tem de ser completamente seco antes de ir para o bloco operatório;
- Relembrar o doente que não deverá colocar qualquer creme ou perfume após os cuidados de higiene;
- Após realizar a sua higiene oral habitual, o doente deve usar antiséptico oral, tanto na véspera como no dia da cirurgia;
- O doente deve realizar higienização das fossas nasais com instilação de SF 0,9% (10cc), tanto na véspera como no dia da cirurgia.

### Preparação gastro-intestinal

- Na véspera, ao pequeno-almoço administrar duas lactulose;
- Ao final da tarde, caso o doente ainda não tenha evacuado, administrar dois microlaxes;
- O jantar, na véspera, deve ser composto apenas de sopa e fruta;
- O doente deve ficar em jejum a partir das 0h do dia da cirurgia, independentemente do tempo operatório programado.

### Prevenção de fenómenos tromboembólicos

- Todos os doentes devem ir para o bloco operatório com meias de contenção, excepto aqueles cujo diagnóstico é doença coronária.

Caso exista indicação de administração de soroterapia, puncionar acesso no antebraço direito preferencialmente com abocath n.º18 e no local mais distal possível.

Ao ir para o bloco operatório o enfermeiro deverá certificar-se que o doente não tem próteses nem roupa interior.

Obrigado pela colaboração.

SERVIÇO DE CIRURGIA CARDIOTORACICA

Motivo de Internamento: \_\_\_\_\_ IDADE \_\_\_\_\_

Proveniente de: \_\_\_\_\_

ØBSERVAÇÃO INICIAL DE ENFERMAGEM

**1-EXAME OBJECTIVO SUMÁRIO**

• ESTADO DE CONSCIÊNCIA:

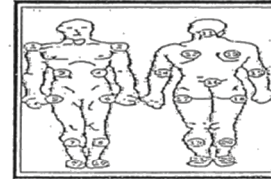
<input type="checkbox"/> Consciente	<input type="checkbox"/> Orientado T/ E	<input type="checkbox"/> Agitado
<input type="checkbox"/> Confuso	<input type="checkbox"/> Inconsciente	
<input type="checkbox"/> <sup>(1)</sup> Escala de Glasgow: Total:		

• ESTADO HEMODINÂMICO:

TA: Mx: _____	Mn: _____	Pulso: _____	
Respiração: _____	Temperatura: _____	Glicémia: _____	

• INTEGRIDADE CUTÂNEA/ MANOBRAS INVASIVAS:

LEGENDA (Acessos periféricos/soluções de continuidade <sup>(2)</sup> ):	



• <sup>(3)</sup>AV. DE ESCALA BRADEN: \_\_\_\_\_

• OUTROS DADOS:

Peso: \_\_\_\_\_

Altura: \_\_\_\_\_

<sup>(4)</sup>IMC: \_\_\_\_\_ (Peso/ (Altura)<sup>2</sup>)

PRÓTESES/ORTÓTESES:

Superior

Inferior

Dupla

Outros: \_\_\_\_\_

ALERGIAS:


**2- PREPARAÇÃO PARA A ALTA**

Centro de Saúde a que pertence: \_\_\_\_\_ Médico de Família: \_\_\_\_\_

Habitualmente vive com: \_\_\_\_\_

Pessoa a contactar: \_\_\_\_\_ Tlf: \_\_\_\_\_ / T.m: \_\_\_\_\_

Condições socioeconómicas e habitacionais compatíveis com a situação patológica?  Sim  Não

Local para onde vai em situação de alta:  Domicílio  Casa de Familiares  Lar  Não sabe

Se necessitar, tem alguém que o ajude?  Sim  Não

Necessita de intervenção da Assistência Social?  Sim  Não Contactada a \_\_\_\_ / \_\_\_\_ / 20 \_\_\_\_

**3- ANTECEDENTES PESSOAIS (MÉDICOS/CIRURGICOS):**

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

**4- MEDICAÇÃO NO PROCESSO/MEDICAÇÃO QUE SUSPENDE:**

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

( DOCUMENTO 5 )

EVALUACIÓN PREOPERATORIA DEL EQUIPO DE ENFERMERÍA DE CCT.

## 10.5.2 Preparación anestésica

### a) La evaluación pre anestésica

Se realiza la consulta anestesiología a todos los pacientes sometidos a cirugía cardíaca. En la consulta se hace la historia de la enfermedad actual. Se evalúa la patología asociada, terapia de ambulatorio, pruebas de diagnóstico (evaluación analítica, ecocardiograma, electrocardiograma, radiografía de tórax, la angiografía y otras pruebas que sean relevantes) y el examen objetivo.

Se clasifica el riesgo anestésico-quirúrgico, el ASA y prescribe la terapia pre-anestésica que consiste normalmente en lorazepam y / o hidroxizina vía oral la noche antes; 2h antes de la intervención se administra Lorazepam y / o hidroxizina vía oral y morfina 5 mg iv.

CENTRO HOSPITALAR LISBOA NORTE. EPE		HOSPITAL DE SANTA MARTA		Hospital PulidoValente	
Serviço de Anestesiologia – Bloco Operatório de Cirurgia Cardio-Torácica					
<b>Avaliação pré-anestésica para Cirurgia Cardíaca</b>					
<b>Identificação</b>					
Idade:	Anos	Fem / Masc			
Peso:	kg	Altura:	m	IMC:	kg/m <sup>2</sup>
Serviço:	Cama:				
Diagnóstico Pré-Operatório:			Data cirurgia: / /		
Proposta Cirúrgica:					
<b>Antecedentes Pessoais</b>					
<u>Doenças anteriores</u>					
<input type="checkbox"/> HTA	<input type="checkbox"/> Dislipidémia	<input type="checkbox"/> DM	<input type="checkbox"/> Obesidade	<input type="checkbox"/> Hiper / Hipotiroidismo	
<input type="checkbox"/> Cardiopatia Isquémica	<input type="checkbox"/> EAM:			<input type="checkbox"/> IC-Classe NYHA I - II - III - IV	
<input type="checkbox"/> Arritmias			<input type="checkbox"/> Pacemaker		
<input type="checkbox"/> D. Cerebrovasc.			<input type="checkbox"/> D. Arterial Periférica		
<input type="checkbox"/> IRC – Hemodiálise há	A, ultima sessão / /				
<input type="checkbox"/> DPOC	<input type="checkbox"/> Asma	<input type="checkbox"/> SAOS – BIPAP / CPAP			
<input type="checkbox"/> RGE	<input type="checkbox"/> Gastrite/úlcera péptica	<input type="checkbox"/> Patologia esofágica			
Outras Patologias:					
<u>Alergias:</u>					
<u>Hábitos:</u>					
<input type="checkbox"/> Tabágicos	UMA	<input type="checkbox"/> Ex-fumador – Cessação há	A		
<input type="checkbox"/> Etanólicos			<input type="checkbox"/> Toxicofílicos		
<u>Transfusões:</u> Sim / Não					
<u>Terapêutica de Ambulatório:</u>					
<u>Antiagregação/Anticoagulação</u>		<u>Suspendeu em</u>		<input type="checkbox"/> IECA/ ARA	
<input type="checkbox"/> AAS, mg, i.d.	/ / , h			<input type="checkbox"/> Diuréticos	
<input type="checkbox"/> Clopidogrel, mg, i.d.	/ / , h			<input type="checkbox"/> BCC	
<input type="checkbox"/> Ticlopidina, mg, i.d.	/ / , h			<input type="checkbox"/> Corticoterapia	
<input type="checkbox"/> Varfarina, mg, i.d.	/ / , h			<input type="checkbox"/> β-Bloq	
<input type="checkbox"/> Enoxaparina, mg, i.d.	/ / , h			<input type="checkbox"/> Nitratos	
Outros AAP/ACO:				<input type="checkbox"/> ADO	
				Outra terapêutica:	
<u>Cirurgias Anteriores:</u>					
<u>Internamentos anteriores:</u>					

( DOCUMENTO 6A )

EVALUACIÓN PRE-ANESTÉSICA DE CCT .

**Exame Objectivo**

ACP:

TA: / mmHg FC bpm SpO2 %

Via aérea:

Mallampati: DTM: cm DEM: cm Dist. interincisivos: cm

Mob.cervical – normal / limitada

Acessos venosos: bons / maus FAV – sim / não – Local:

Membros inferiores:

**Exames Complementares Diagnóstico**Laboratório: Hb: Htc: Pla: Fibrinogénio: TP: " " INR:

aPTT " " Ureia Creatinina K+ Na+

ECC:RX Tórax:ECO TT/TE:Cateterismo:PER:EcoDoppler Carotídeo:Outros:**Conclusão:** Apto / Não Apto Classificação ASA EuroSCORE II**MEDICAÇÃO PRÉ-ANESTÉSICA**

VÉSPERA DA CIRURGIA:	DIA DA CIRURGIA
◊HIDROXIZINA	◊HIDROXIZINA
◊LORAZEPAM	◊LORAZEPAM
◊	◊MORFINA
◊	◊
◊	◊
◊	◊
◊	◊

Avaliação por:

Nº Mec:

Data: / /

( DOCUMENTO 6B )

EVALUACIÓN PRE-ANESTÉSICA DE CCT .

## b) Técnica anestésica

Monitorización Standard de ASA, el seguimiento de la profundidad anestésica (BIS) y la presión arterial invasiva antes inducción anestésica.

**TABLE 1.** Definitions of American Society of Anesthesiology's Physical Status (ASA PS) Class Levels

ASA PS	Definition
I	A normal healthy patient
II	A patient with mild systemic disease
III	A patient with severe systemic disease
IV	A patient with severe systemic disease that is a constant threat to life
V	A moribund patient who is not expected to survive without the operation
VI	A declared brain-dead patient whose organs are being removed for donor purposes

( TABLA 9 )  
AMERICAN SOCIETY OF ANESTHESIOLOGISTS PHYSICAL STATUS CLASSIFICATION SYSTEM.

Si está indicado se monitoriza la oximetría cerebral (INVOS).

Se lleva a cabo la anestesia general, siendo la inducción anestésica hecha con 0,25-0,75mg de fentanilo, etomidato 20 mg, rocuronio 1 mg / kg. El mantenimiento de la anestesia se hace con sevoflurano y fentanilo.

Para mantener la estabilidad hemodinámica se administran vasopresores (NAD, Efedrina) y / o inotrópicos (dobutamina) según sea necesario.

Después de la inducción se coloca un catéter venoso central y la sonda de Ecocardiografía transesofágica (ETE), siendo realizado un examen ecocardiográfico completo.

La heparinización del paciente se hace con 300U / kg para obtener un valor de la ACT > 400s, y solamente después se empieza la circulación extracorpórea.

Después de la salida CEC la heparina se invierte con protamina y los productos sanguíneos se administran de acuerdo con los resultados de tromboelastograma (Rotem) y evaluación analítica realizadas.

La analgesia postoperatoria se realiza con 1gr paracetamol y morfina 5-10 mg.

## c) Traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos

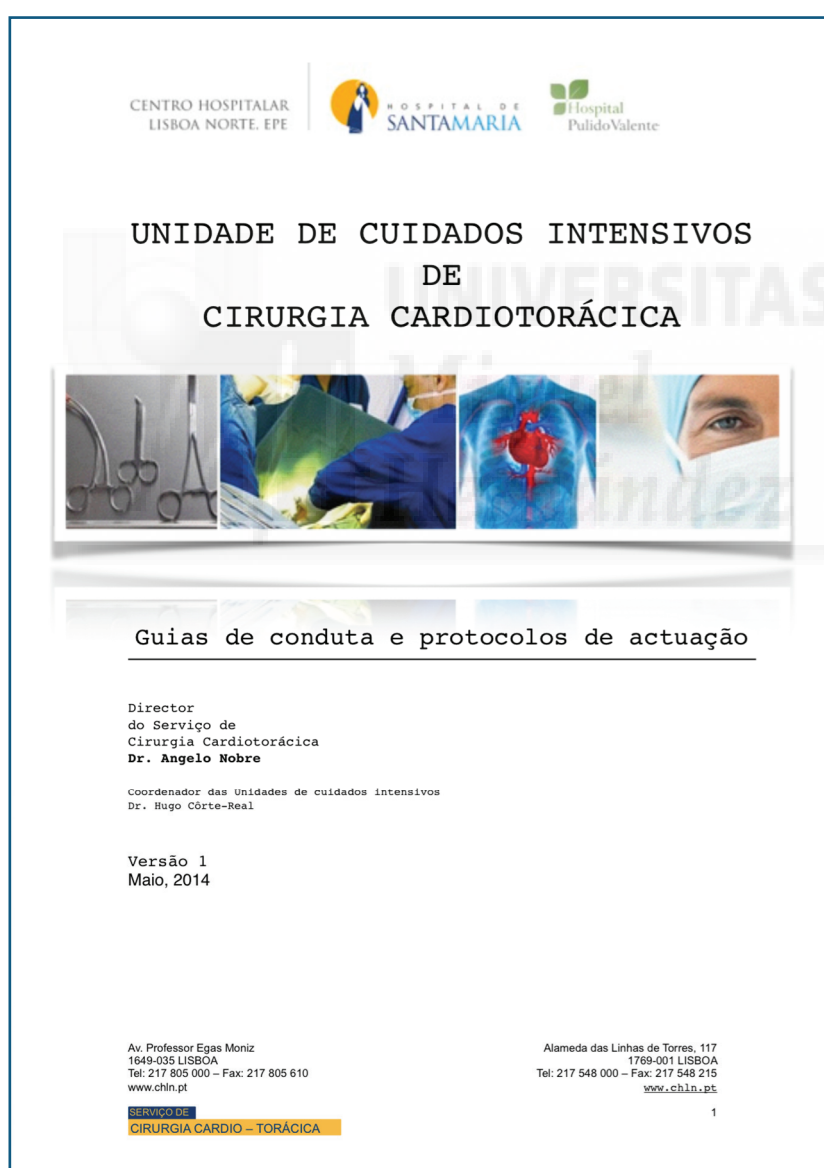
El paciente es trasladado a la UCI intubado, ventilado y sedado con propofol, manteniendo en perfusión los fármacos vasoactivos y hemoderivados que sean necesarios.

## 10.6 POSTOPERATORIO DE PACIENTES OPERADOS DE CIRUGÍA CARDÍACA

Todos los pacientes sometidos a cirugía cardíaca están ingresados durante un período de 24 a 48 horas en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).

El paciente viene de quirófano acompañado por el anestesiista, por el cirujano y por enfermeros que transfieren formalmente el paciente para el equipo de cuidados intensivos, que está constituido por los enfermeros y el médico residente. El paso de las informaciones relativas al paciente y a la intervención realizada debe ser riguroso y estructurado.

Desde el año 2014 la UCI está dirigida por el Dr. Hugo Corte Real quien ha contribuido a mejorar la calidad del tratamiento de nuestros pacientes y ha reestructurado las UCI con protocolos de actuación en todas las áreas y ha ayudado a implantar sistemas informáticos para cuidado de pacientes en UCI.



( IMAGEN 73)

PROTOCOLOS DE ACTUACIÓN EN LA UCI DE CCT HOSPITAL SANTA MARIA <sup>185</sup>.

## 10.6.1 Organización de la dinámica funcional de la UCI <sup>185</sup>

### Dinâmica diária da UCI

Horas	Dinamica diária da UCI
8h	Início da primeira visita multidisciplinar dos doentes (médicos de diferentes especialidades)
9h	Início da observação dos doentes
12h	Início da observação, realização e discussão de exames complementares; discussão de doentes
14h:00m	Início da segunda visita multidisciplinar dos doentes (médicos de diferentes especialidades e enfermeiros)
15h:30m	Início do período de urgência interna
15h:30m-24h e 00h:00m- 08h	Período de urgência interna
Fins-de-semana e feriados 08h-08h	Período de urgência interna

( TABLA 10 )

DINÁMICA DIARIA DE LA UCI <sup>185</sup>.

1. Las unidades de cuidados intensivos deben considerarse lugar de culto del silencio y la armonía. Por lo tanto, los profesionales de la salud deben actuar de manera que se minimice el ruido (hablar en voz baja) y reducir el estrés de los procedimientos médicos y de enfermería. Estas actitudes se deben transmitir a los profesionales de salud ajenos a estas unidades y a las visitas de los enfermos.
2. Ningún paciente es admitido en la unidad sin el conocimiento y consentimiento del médico que esté. Sin embargo, hay casos de emergencia en los que no se debe hacer esperar al paciente y por tanto, debe ser aceptada inmediatamente. Todos los pacientes ingresados en la unidad deben ser entregados al servicio médico y completar la información en su historial médico.
3. Para todos los pacientes ingresados se hace una nota de admisión, los exámenes completos, pruebas de diagnóstico y terapéuticos adecuados a su situación clínica. El ECG, la radiografía de tórax, análisis de laboratorio y el "perfil CCT-Unidad de cuidados intensivos" son rutinas que deben pedirse siempre a la entrada del paciente en la UCI y cada vez se necesiten más tarde.
4. Todos los días realizamos un diario clínico, revisión del plan de tratamiento y se solicitan pruebas de laboratorio apropiadas.
5. El equipo de enfermería debe estar presente en las visitas médicas de las 14:00 y ser un elemento del equipo multidisciplinario.
6. Cualquier plan terapéutico debe ser comunicado al equipo de enfermería.
7. Sólo un medicamento aprobado por el equipo médico de la unidad debe ser utilizado y prescrito.

8. La terapéutica debe ser revisada diariamente. Los antibióticos sólo deben ser prescritos después de haber celebrado los cultivos apropiados (por lo general dos hemocultivos, cultivo de orina, secreciones bronquiales, etc.)
9. Los antibióticos deben ser revisados diariamente.
10. En el momento de alta de la UCI toda la medicación debe ser revisada.
11. Los protocolos y directrices de la unidad deben ser utilizados cuando estén disponible para una determinada droga.
12. Realizar siempre la vigilancia de los niveles terapéuticos si hay drogas.
13. La evaluación por ecocardiografía transtorácica/transesofágica se debe realizar en todos los pacientes cuando sea necesario incluso durante la hospitalización en la unidad.
14. El médico de guardia es el que garantiza la continuidad del plan de tratamiento determinado para ese día. Este médico está presente en la segunda visita a las 14:00h, al recibir la responsabilidad de los pacientes de la unidad, y está presente también en la primera visita multidisciplinar del día siguiente a las 08:00h, al informar sobre los acontecimientos de 24 horas y transmite la responsabilidad del tratamiento de los pacientes para el equipo médico diario. Los sábados, domingos y festivos de guardia los médicos pasan continuidad de la atención de los pacientes entre sí con el fin de mantener el plan de tratamiento como se describe.

La **unidad de cuidados intensivos** del servicio de cirugía cardiorácica cuenta actualmente con sistema de informatización del proceso clínico que recopila datos de numerosos dispositivos médicos y es capaz de grabar y almacenar toda la información clínica relacionada con el paciente.

Este sistema dispone de una aplicación de protocolos con posibilidad de ser actualizado de acuerdo con nuevas guías de conducta. Facilita la aplicación de la intervención para varios tipos de enfermedades (prevención de la neumonía nosocomial, por ejemplo) y hace que la correlación de datos reduzca el error médico.

Con este sistema computarizado se pueden crear numerosos procedimientos de evaluación y atención de enfermería aumentando la eficiencia y el tiempo real empleado en cada paciente. De esta forma el paciente se clasifica rápidamente y el pronóstico de la gravedad y la mortalidad se obtienen fácilmente. El desarrollo de estos datos permite que los procedimientos de medición y los resultados puedan ser comparados con los datos de otras unidades. La implantación de este sistema en la sala de operaciones y a la planta permitirá la continuidad y la integración de las diferentes intervenciones de apoyo a los flujos de trabajo que todos estos lugares tienen. Por lo tanto, todo el flujo de información se ha optimizado y uniformizado en el servicio de Cirugía Cardiorácica debido al nuevo sistema computerizado.



### 10.6.2 El Alta del paciente de la UCI

Todo alta del paciente debe ser aprobada por el médico responsable en el momento.

La nota alta, hoja terapéutica, y el historial clínico restante deben acompañar al paciente.

El traslado del paciente a la planta está coordinado por el equipo de enfermería.

En este momento se están realizando varios estudios en el servicio sobre las ventajas de las técnicas mínimamente invasivas en el postoperatorio en la UCI de los pacientes que han sido tratados con estas técnicas.

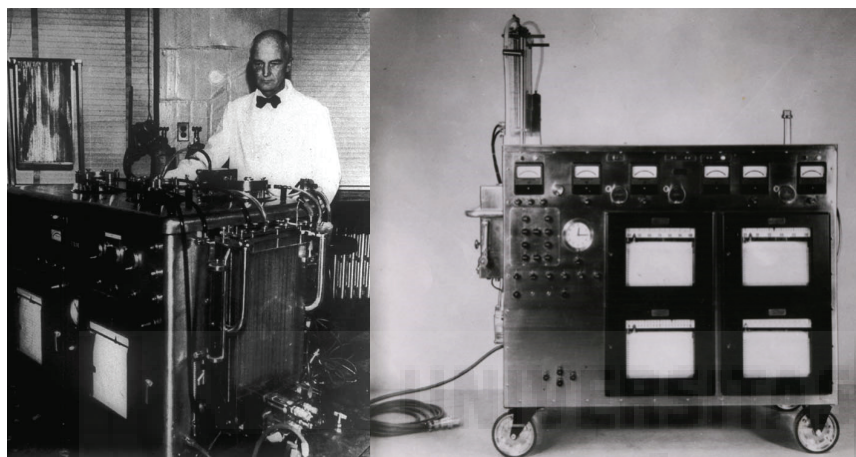
El estudio en curso MINIVAR (Minimal Invasive Aortic Valve Replacement) llevado a cabo por el autor de este trabajo de tesis doctoral analiza las ventajas en el postoperatorio de los pacientes sometidos a sustitución valvular aórtica por mini-esternotomía <sup>186</sup>.



## 11. Técnica quirúrgica

### 11.1 NOTA HISTÓRICA

La circulación extracorpórea (CEC) está relacionada con John Gibbon, quien en 1953 construyó la primera máquina de circulación extracorpórea con un oxigenador <sup>183</sup>. Realizó la primera operación con éxito con la ayuda de circulación extracorpórea cuando reparó una comunicación interauricular en una paciente joven usando la “bomba-oxigenadora” <sup>183</sup>. Por desgracia los 4 pacientes siguientes fallecieron por problemas diversos, y se volvió inseguro con el método (Gibbon JH Jr: personal communication, 1955).



(IMÁGENES 74A, 74B)

GIBBON'S MECHANICAL HEART AND LUNG APPARATUS TO CARDIAC SURGERY (1953).

### 11.2 DEFINICIÓN DE CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA

La CEC permite la sustitución total o parcial temporalmente de las funciones cardíacas y pulmonar, a través de la interposición de un bypass cardiopulmonar (oxigenador, circuito y bomba). Esta técnica es necesaria para realizar las operaciones en que se abren cavidades cardíacas, para corrección de cardiopatías y algunas operaciones pulmonares arriesgadas.

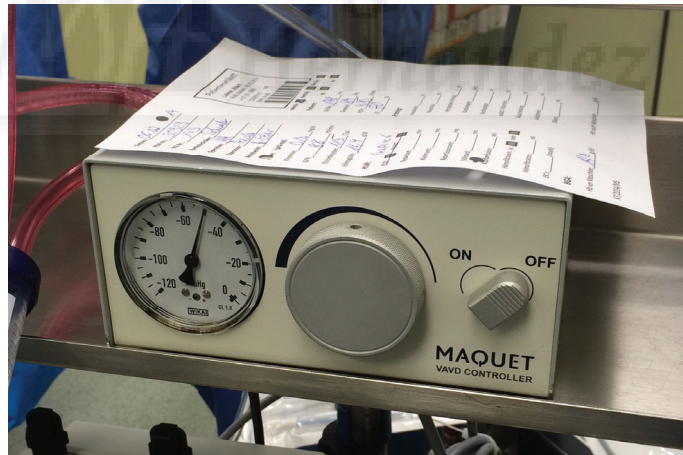
Durante la CEC el perfusionista se coordina con el anestesista para controlar las funciones de ventilación, oxigenación, de circulación, de temperatura corporal y de hemostasia general.



( IMÁGENES 75A, 75B )  
MÁQUINA DE CEC STOCKER 5 Y OXIGENADOR MEDTRONIC (2015).

### 11.3 BYPASS CARDIOPULMONAR Y PROTECCIÓN DE MIOCARDIO

En las operaciones de rutina, la circulación extracorpórea se realiza entre la aorta ascendente y ambas venas cavas. La vena cava se puede apretar con cintas para mejorar el retorno venoso para la máquina de CEC y para evitar que la sangre caliente entre en la aurícula derecha. El retorno venoso se ve facilitado por el drenaje asistido por vacío, siendo muy recomendable en las técnicas mínimamente invasivas.

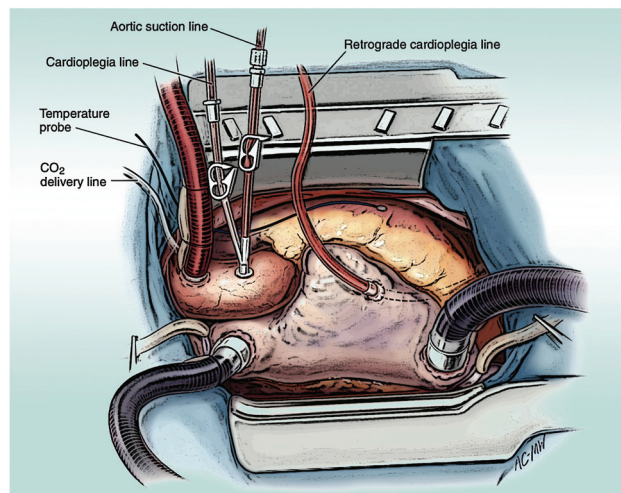


( IMAGEN 76 )  
SISTEMA DE DRENAJE VENOSO ASISTIDO POR VACÍO.

La protección miocárdica se logra mejor mediante cardioplejia fría con sangre.

La aorta se clampa antes de realizar la cardioplejia fría anterógrada con sangre que se suministra a través de una aguja aórtica que está conectada a la línea de cardioplejia y a una línea de succión utilizada para sacar el aire. La cardioplejia se repite cada 20 minutos de forma anterógrada.

En los pacientes con adherencias severas o una aorta muy calcificada que impidan el clampado aórtico, puede ser necesario realizar el procedimiento sin parada cardiopléjica.



( IMAGEN 77 )

COLOCACIÓN DE LAS CÁNULAS PARA CEC. (ADAPTADO DEL LIBRO CARPENTIER'S RECONSTRUCTIVE VALVE SURGERY <sup>25</sup>).

### 11.3.1 Salida de bypass cardiopulmonar

El paciente sale de bypass cardiopulmonar muy progresivamente después de que la temperatura ha alcanzado un mínimo de 35 ° C y el corazón se ha recuperado la normalidad de ritmo y contractilidad. Cables de estimulación auriculares y ventriculares temporales se insertan en cada paciente para asegurar el ritmo adecuado. Sabiendo que la dilatación ventricular es perjudicial inmediatamente después de bypass cardiopulmonar, la presión de llenado se debe mantener en el lado bajo, lo que permite una presión sistémica más bien baja por un corto tiempo. Si se deteriora la contractilidad ventricular, es esencial limitar la administración de volumen para evitar la dilatación ventricular derecha e izquierda. La presión de la aurícula izquierda o la presión capilar de cuña debe permanecer por debajo de 20 mm Hg. En pacientes con disfunción ventricular izquierda severa, si la presión arterial sistémica es <80 mm Hg y la presión de la aurícula izquierda > 20 mm Hg, el balón de contrapulsación debe ser utilizado siempre que las dosis de medicamentos simpáticas no sean efectivas.

En los pacientes con hipertensión pulmonar severa y disfunción ventricular derecha, se administra milrinona antes de la salida de bypass cardiopulmonar. La hipotensión sistémica resultante puede requerir la adición de un agente alfa tales como norepinefrina o una alfa combinado y el agente beta tales como epinefrina. En pacientes seleccionados, el óxido nítrico puede mejorar aún más la condición hemodinámica.

## 11.4 POSICIONAMIENTO DEL PACIENTE PARA CIRUGÍA

El cirujano debe colaborar con el anestesta para posicionar el paciente de la mejor manera para realizar la operación, porque un mal posicionamiento puede dificultar la intervención quirúrgica.

### 11.4.1 Esternotomía media

El paciente que va a ser sometido a una cirugía cardíaca se posiciona en la mesa de quirófano en decúbito dorsal con los brazos a lo largo del cuerpo para permitir al equipo quirúrgico tener espacio y evitar la tracción del plexo braquial durante la operación.

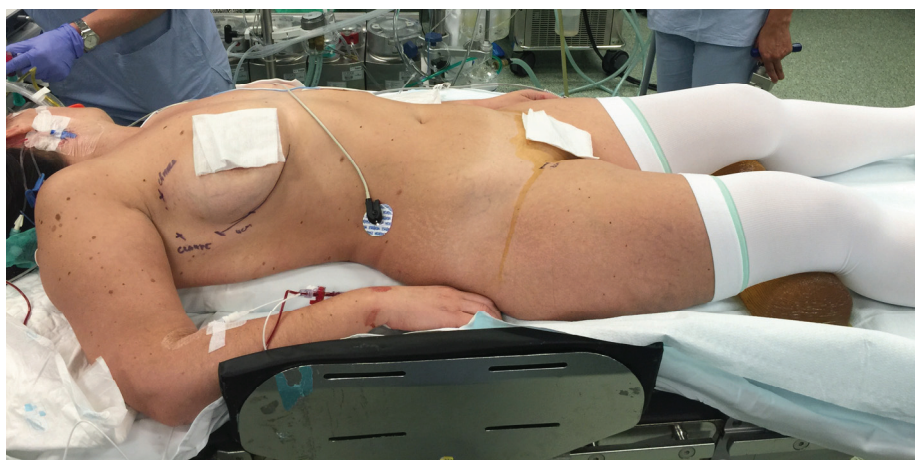


( IMAGEN 78 )

POSICIÓN DEL PACIENTE EN LA MESA DE QUIRÓFANO PARA ABORDAJE POR ESTERNOTOMÍA MÉDIA.

### 11.4.2 Minitracotomía derecha para abordajes mínimamente invasivos

El paciente se posiciona en decúbito dorsal con un rodillo por debajo del omoplato derecho hasta la cadera, para levantar ligeramente el tórax y permitir una mejor visualización quirúrgica. El brazo derecho se flexiona ligeramente y se apoya también en la mesa de cirugía.



( IMAGEN 79 )

POSICIÓN PACIENTE PARA ABORDAJE MÍNIMAMENTE INVASIVO (MINITRACOTOMÍA LATERAL DERECHA).

## 11.5 PREPARACIÓN DEL CAMPO QUIRÚRGICO

La piel del tórax anterior y el abdomen se prepara con una solución antiséptica después de haberla lavado. En la mayoría de los pacientes, ambas ingles deben estar preparadas también y cubiertas en el campo quirúrgico de manera que los vasos femorales se puedan canular si es necesario. Ambas piernas se preparan quirúrgicamente en su totalidad para los individuos sometidos a CABG, lo que no es necesario en los pacientes sometidos a intervención para resección de tumores cardíacos.

Se coloca un campo quirúrgico de cuerpo entero protegido con un plástico adhesivo impermeable yodado para evitar el contacto con la piel y evita por lo tanto la pérdida de su esterilidad.

Los paños deben separar el campo quirúrgico del campo del anestesiólogo, pero que permitan tener una vista sin obstáculos del campo quirúrgico.

Los tubos de la bomba de CEC se fijan en la mesa de operaciones.

## 11.6 INSTRUMENTAL QUIRÚRGICO

### 11.6.1 Esternotomía media

El instrumental es el utilizado en la cirugía cardíaca convencional. La abertura del esternón se realiza con una sierra.



( IMÁGENES 80A, 80B )

INSTRUMENTAL QUIRÚRGICO PARA ESTERNOTOMÍA MEDIA.

### 11.6.2 Miniesternotomía

El instrumental es el utilizado en la cirugía cardíaca convencional. La abertura del esternón se realiza con una sierra hasta el 3° o 4° espacio intercostal en las superiores. El instrumental es similar al de la esternotomía media.

### 11.6.3 Minitoracotomía anterolateral derecha (MIS)

El instrumental necesario para llevar a cabo una operación cardíaca mínimamente invasiva es específico. Son utilizados unos instrumentos diferentes, más finos y largos para poder abordar el corazón por incisiones más pequeñas. Se utiliza un separador costal pequeño

(Finochetto) y se coloca un separador de partes blandas para abrir. En técnicas totalmente endoscópicas la intervención puede ser realizada sin necesidad del separador costal, lo que provoca menos dolor en el postoperatorio de los pacientes <sup>181</sup>.

Se utiliza una cámara de 5 mm de 0° ó 30° que se coloca en el espacio intercostal previo al de la minitoracotomía. Para clampar la aorta utilizamos un Chitwood Calmp externo.



( IMÁGENES 81A, 81B )

INSTRUMENTAL CIRUGÍA MÍNIMAMENTE INVASIVA .

## 11.7 INTRODUCCIÓN A LA TÉCNICA QUIRÚRGICA

En este capítulo se describen las **técnicas quirúrgicas utilizadas** para realizar la mayor parte de las operaciones de corazón. En la resección de tumores pueden ser utilizadas varios abordajes quirúrgicos, siendo el más utilizado hasta hoy en día la esternotomía media con utilización de circulación extracorpórea. Las técnicas mínimamente invasivas están ganando terreno a la vía clásica, siendo la minitoracotomía lateral derecha la más frecuente y también nuestra vía de elección desde que la técnica fue implantada en nuestro servicio de Cirugía Cardiotorácica en Abril de 2014.

Nuestro servicio mantiene un acuerdo de colaboración con el Hospital alemán SANA Herzchirurgie Stuttgart GmbH, dedicado al tratamiento quirúrgico de las patologías cardiovasculares, dirigido por el Professor Nicolas Doll.

Este servicio fue uno de los pioneros en la cirugía valvular mitral mínimamente invasiva y tuvimos la oportunidad de visitar en varias ocasiones y en mi caso realizar una rotación de 1 mes para aprender la técnica y ayudar a implantarla en nuestro servicio de Lisboa. En el Sana Hospital estas técnicas mínimamente invasivas eran también aplicadas a la cirugía de los tumores cardíacos, donde tuve la oportunidad de participar en varias operaciones de mixomas operados por esta técnica mínimamente invasiva con claras ventajas para los pacientes. Este servicio realiza más de 300 procedimientos por año mínimamente invasivos, 20 de los cuales son tumores cardíacos.

En la sala de operaciones, se utilizan técnicas de monitorización estándar (por ejemplo, la línea venosa central, la línea arterial, sonda vesical). Monitorización con catéter de Swan-Ganz es útil en pacientes de alto riesgo con la presión pulmonar elevada o función ventricular deprimida. Un desfibrilador externo se coloca en cirugía mínimamente invasiva, toracotomía derecha y para rehacer operaciones.

Un tubo endotraqueal de doble luz se utiliza en pacientes sometidos a un enfoque toracotomía derecha, abordaje mínimamente invasivo. La Insuflación de CO<sub>2</sub> (4 l / min) se aplica durante el procedimiento intracardiaco.

La ecocardiografía transesofágica intraoperatoria es obligatoria en todos los pacientes para evaluar la presencia de la masa y la completa resección de la misma después de cerrar las cavidades cardíacas. Debe ser realizada una evaluación de las válvulas cardíacas después de retirar la masa, para confirmar que no existen alteraciones valvulares, como insuficiencia mitral o tricúspide <sup>25</sup>.

Va a ser fundamental definir el tipo de resección tumoral que ha sido realizado. Los varios tipos de resección tumoral están definidos desde hace años por Hermanek et al <sup>182</sup> siendo definidos varios tipos de resección en relación al tumor residual (R):

- ⇒ Rx: La presencia del tumor no puede ser demostrada
- ⇒ R0: Resección completa, sin tumor residual
- ⇒ R1: Tumor residual microscópico
- ⇒ R2: Tumor residual macroscópico

La clasificación R refleja los efectos del tratamiento y influencia los tratamientos que serán realizados después de la intervención.

En casi todas las operaciones se ha utilizado el Bypass cardiopulmonar. Explicamos las variantes en cuanto a canulación para los diferentes tipos de abordaje.

*“At a given instant everything the surgeon knows suddenly becomes important to the solution of the problem. You can't do it an hour later, or tomorrow. Nor can you go to the library and look it up.”*

John Kirklin



## 11.8 RESECCIÓN DEL TUMOR CARDÍACO

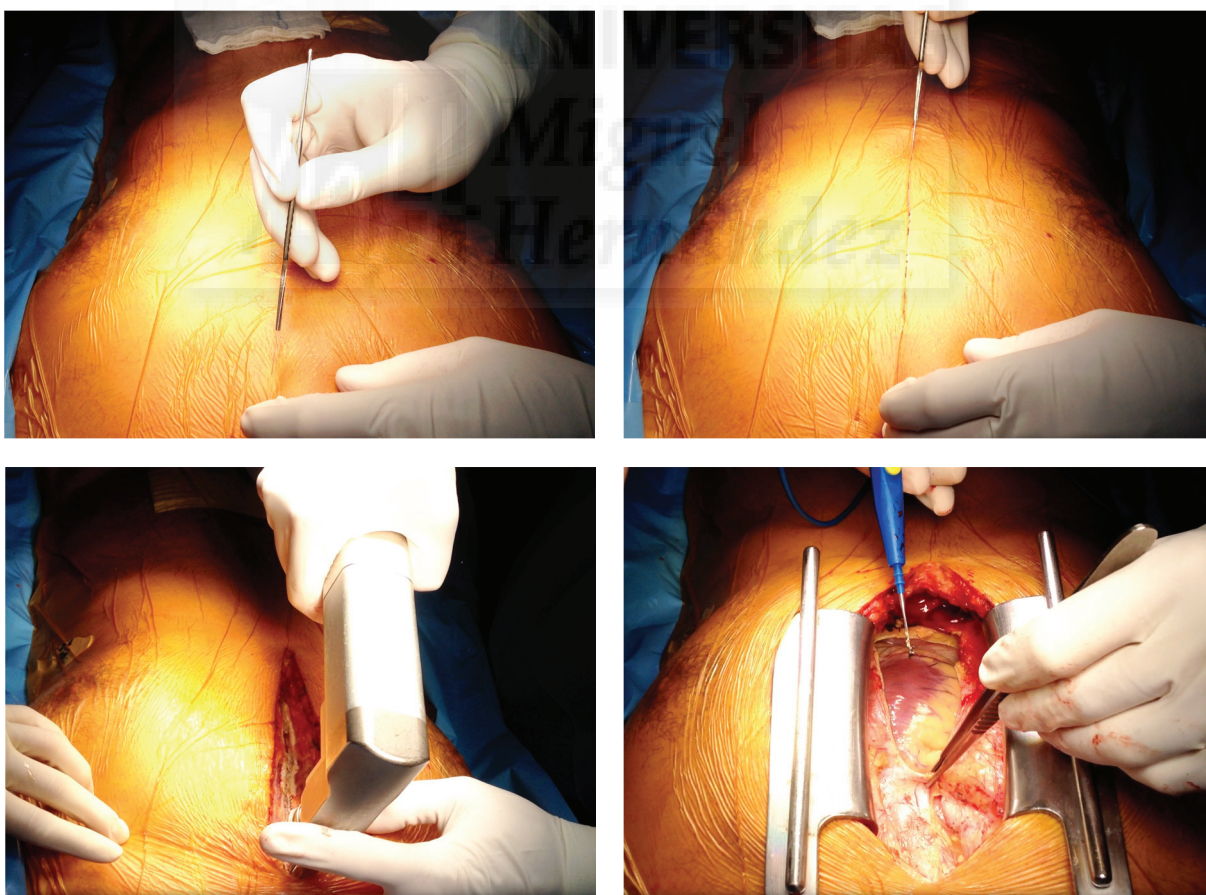
Es muy importante cuando tenemos un tumor cardíaco manipular lo menos posible el corazón para evitar que se desprenda el tumor para otras localizaciones <sup>14,47</sup>. En el capítulo dedicado a la descripción detallada de los tumores se describe de forma individual la técnica para resear cada uno de los tumores.

### 11.8.1 Abordaje quirúrgico

#### a) Esternotomía media

La esternotomía media es el abordaje que más se ha utilizado en pacientes sometidos a cirugía cardíaca para resección de masas intracardíacas. La incisión de la piel de unos 20-25cm proporciona una exposición adecuada para realizar una esternotomía completa con apertura óptima. Especial atención se debe dar a la disección de los tejidos subesternales con el fin de evitar la apertura de espacios pleurales.

La colocación del retractor esternal proporciona una visión perfecta del corazón para poder abordar cualquiera que sea la cavidad en que esté alojada la masa cardíaca.



( IMÁGENES 82A, 82B, 82C, 82D )

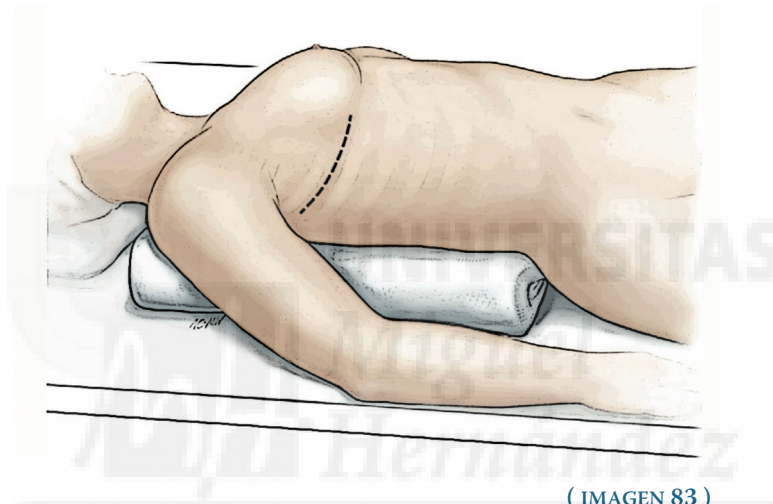
ESTERNOTOMÍA MEDIA.

PREPARACIÓN PARA RESECCIÓN DE TUMOR DE AURÍCULA IZQUIERDA. USO DEL SEPARADOR “COSGROVE MITRAL VALVE RETRACTOR”. HSM.

### b) Toracotomía anterolateral derecha

En algunos casos se describe esta técnica, pero no ha sido utilizada en nuestro servicio por considerar más apropiada la esternotomía media.

Este abordaje se utiliza en cirugía de la válvula mitral por razones cosméticas o en reoperaciones. Está contraindicado en pacientes con antecedentes de cirugía torácica del lado derecho, con insuficiencia aórtica de moderada a grave o enfermedad pulmonar obstructiva crónica grave. El paciente se gira 30 grados hacia el lado izquierdo. Una toracotomía anterolateral de 12 a 15 cm derecho se lleva a cabo a través del cuarto espacio intercostal. Un tubo endotraqueal de doble lumen se utiliza para descomprimir el pulmón derecho. Es importante preparar un desfibrilador externo que se coloca para desfibrilación subsecuente. La apertura del tórax está limitada a la cantidad mínima requerida para la canulación de la cava superior o aurícula. La canulación en la aorta es realizada por esta vía de acceso.



( IMAGEN 83 )

TORACOTOMÍA DERECHA. (ADAPTADO DEL LIBRO CARPENTIER'S RECONSTRUCTIVE VALVE SURGERY <sup>25</sup>).

### c) Inflow occlusion

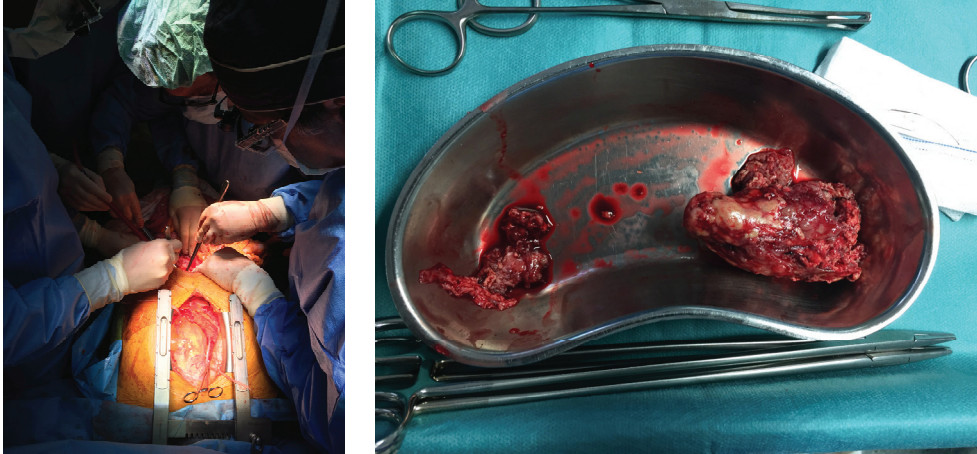
Esta técnica consiste en cerrar las cavas con un torniquete, con el paciente fuera de CEC. Se abre la aurícula derecha y el tumor es extirpado en breves segundos.

La técnica de "Inflow Occlusion" en el corazón latiendo se ha utilizado con mayor frecuencia en la cirugía cardíaca antes de la era de la circulación extracorpórea (CEC) <sup>14,49</sup>.

Hoy en día, esta técnica rara vez se utiliza en los casos con valvulotomía, valvuloplastia aórtica, septectomía auricular, lesión cardíaca y extracción de trombos intracardíacos o cuerpo extraño. Es una técnica que ocasionalmente se usa también para retirar tumores de la aurícula derecha y aquellos tumores renales que invaden la cava inferior.

En tumores renales que invaden la cava inferior se junta un equipo multidisciplinar para realizar la cirugía, generalmente de las especialidades de Urología, Cirugía Vasculard y Cirugía cardíaca.

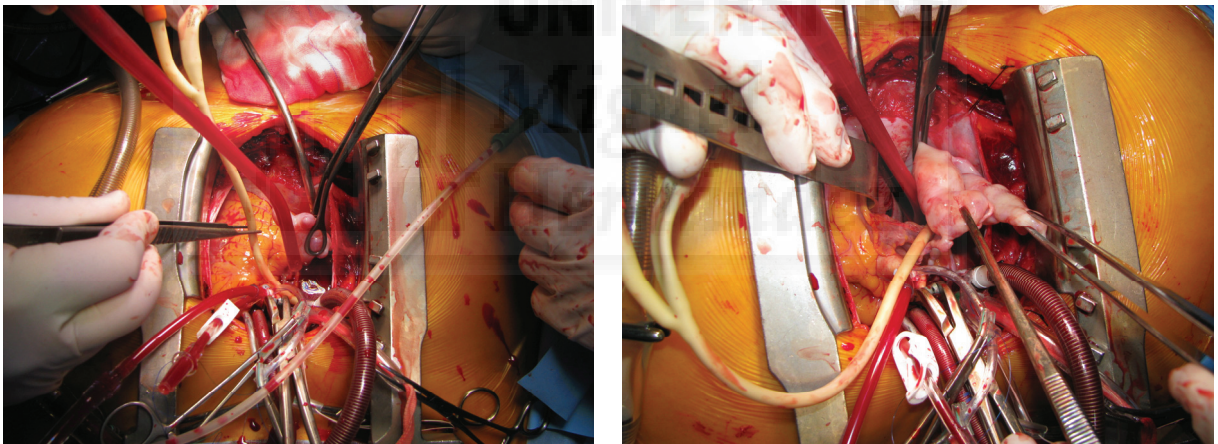
## CASO 1



( IMÁGENES 84A, 84B )

RESECCIÓN DE TUMOR RENAL QUE INVADE LA VENA CAVA INFERIOR. EQUIPO DE CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA, VASCULAR Y UROLOGÍA DEL HOSPITAL SANTA MARIA. "INFLOW OCCLUSION TECHNIQUE".

## CASO 2



( IMÁGENES 85A, 85B, 85C )

RESECCIÓN DE LEIOMIOMATOSIS INTRAVENOSA QUE INVADE LA VENA CAVA INFERIOR. REALIZADA POR EL EQUIPO DE CCT, CIRUGÍA VASCULAR Y UROLOGÍA. ENTRADA EN CEC. HSM.



### 11.8.2 Abordajes Mínimamente invasivos

La cirugía menos invasiva es atractiva debido a las numerosas ventajas demostradas <sup>49,120,184</sup>:

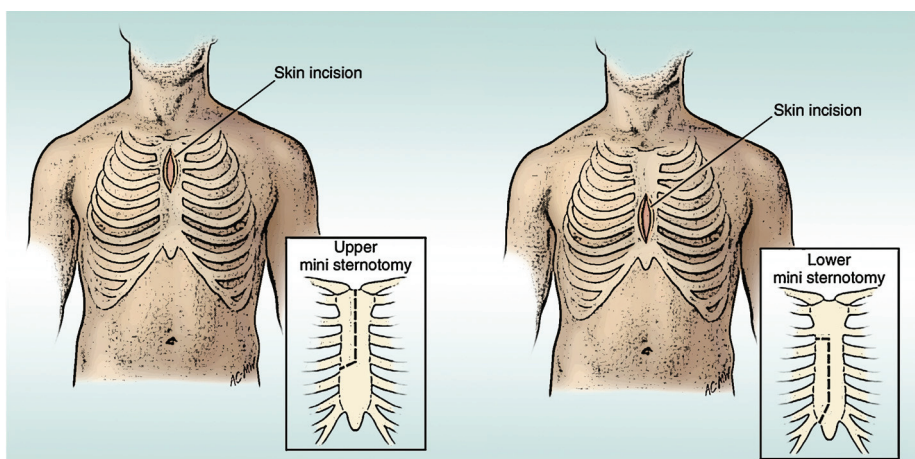
- ⇒ Mejores resultados cosméticos;
- ⇒ Menor sangrado;
- ⇒ Menor riesgo de infección;
- ⇒ Reducción del dolor;
- ⇒ Estancias hospitalarias más cortas.

La excelente exposición es un requisito en la cirugía. La incisión puede ser grande o pequeña. Lo importante es que proporcione una buena visualización de las estructuras cardíacas, independientemente de su profundidad <sup>25</sup>.

#### a) Miniesternotomía

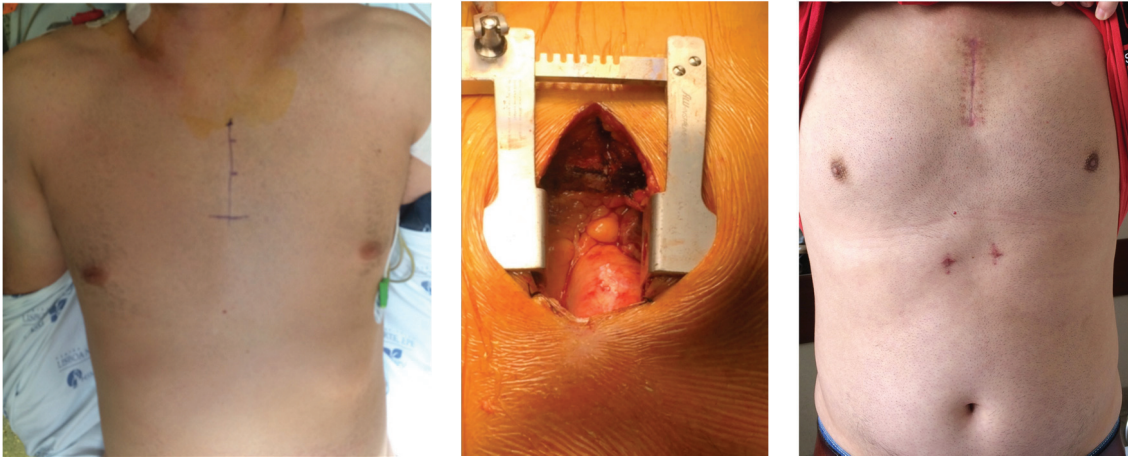
La miniesternotomía puede ser utilizada para la cirugía de tumores cardíacos. Dos alternativas pueden ser utilizadas:

La miniesternotomía superior se hace desde la muesca esternal al tercer o cuarto espacio intercostal. Está particularmente indicada para la cirugía de la válvula aórtica, pero puede ser utilizada en otras situaciones. La canulación de la aorta ascendente es posible, sobre todo cuando se utiliza el miniesternotomía superior. La canulación venosa se realiza ya sea por vía percutánea, utilizando la vena femoral derecha y la vena yugular, o directamente a través de la aurícula derecha.



( IMAGEN 86 )

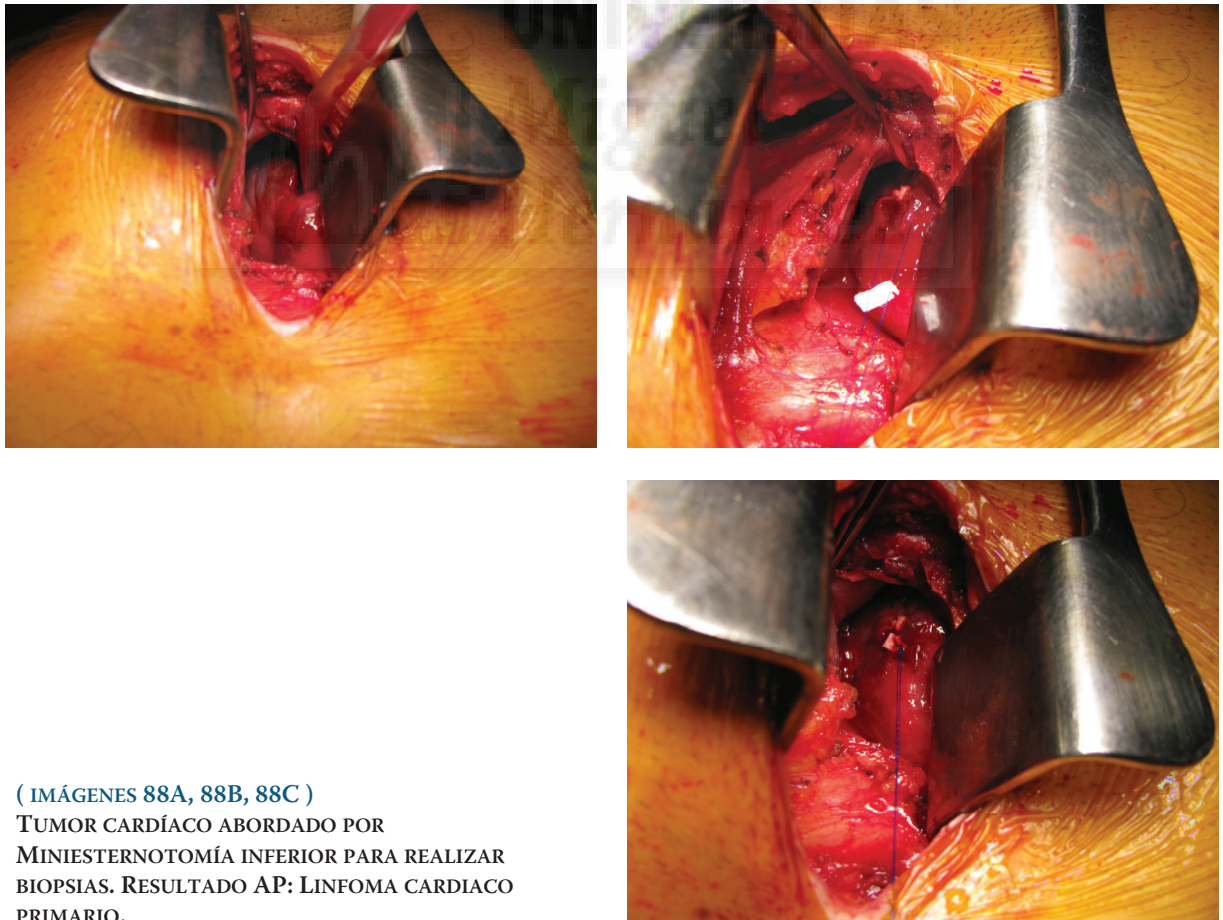
ESTERNOTOMÍA SUPERIOR E INFERIOR. (ADAPTADO DEL LIBRO CARPENTIER'S RECONSTRUCTIVE VALVE SURGERY <sup>25</sup>).



( IMÁGENES 87A, 87B, 87C )

MINIESTERNOTOMÍA SUPERIOR POR EL 4º ESPACIO INTERCOSTAL (T INVERTIDA). HSM.

La miniesternotomía inferior se extiende desde el apéndice xifoides al segundo espacio intercostal derecho. Está indicada para mitral y cirugía de la válvula tricúspide y para tumores alojados en la aurícula izquierda o derecha. Tumores del epicardio han sido abordados con esta técnica quirúrgica en nuestro servicio.



( IMÁGENES 88A, 88B, 88C )

TUMOR CARDÍACO ABORDADO POR  
MINIESTERNOTOMÍA INFERIOR PARA REALIZAR  
BIOPSIAS. RESULTADO AP: LINFOMA CARDÍACO  
PRIMARIO.

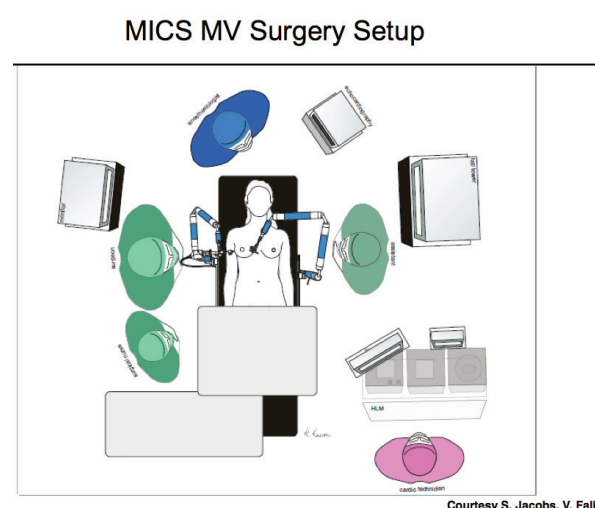
## b) Minitoracotomía lateral derecha (MIS)

La minitoracotomía lateral derecha fue el abordaje utilizado para llevar a cabo los primeros casos de cirugía reconstructiva mitral mínimamente invasiva. Hoy en día, se utiliza rutinariamente con excelentes resultados también para abordar tumores intracardíacos, teniendo una excelente exposición de las cavidades cardíacas. La incisión se limita a 5 cm en el cuarto espacio intercostal. Además de la configuración mencionada anteriormente, este abordaje requiere instrumentación específica y la asistencia de vídeo. Con la colocación de una cámara de 5mm de 0° de alta definición (Full HD) en el 3er espacio intercostal conseguimos ver el interior del corazón con una calidad excelente, lo que mejora mucho la exposición. Con la experiencia del cirujano los procedimientos pueden ser realizados de forma totalmente endoscópica, sin colocación de separador costal, lo que tiene beneficios en el postoperatorio del paciente por tener menos dolor y menor riesgo de hemorragia por fracturas de arcos costales.

En cualquiera de estos procedimientos menos invasivos, tres recomendaciones son importantes:

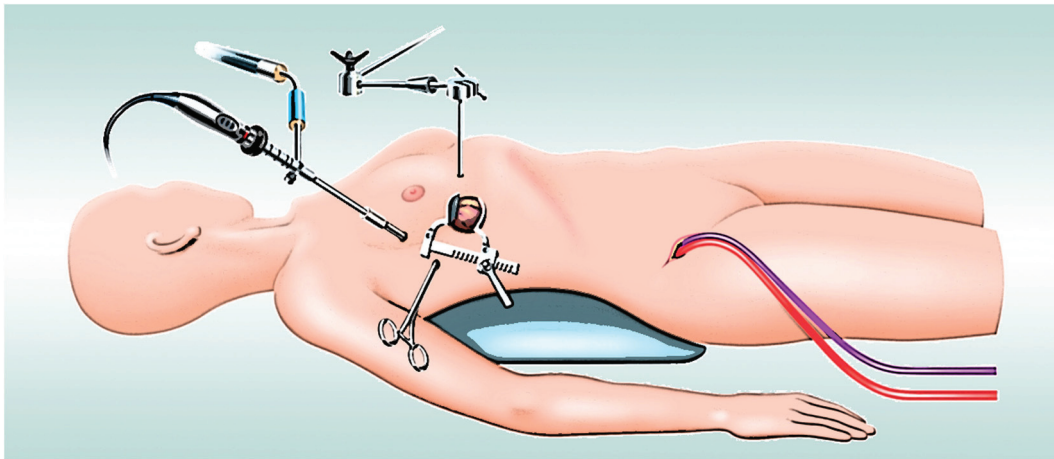
1. La colocación de un desfibrilador externo antes de colocar el campo quirúrgico,
2. La colocación de los cables epicárdicos de estimulación ventricular temporal antes que el paciente salga de bypass cardiopulmonar,
3. La preservación cuidadosa de flujo distal para evitar la isquemia inferior cada vez que se utiliza la canulación periférica.

En nuestra experiencia utilizamos la canulación de la arteria y vena femoral para la circulación extracorpórea. Es necesario muchas veces el drenaje venoso activo en la línea venosa para mantener el débito de perfusión.



(IMÁGENES 89A, 89B)

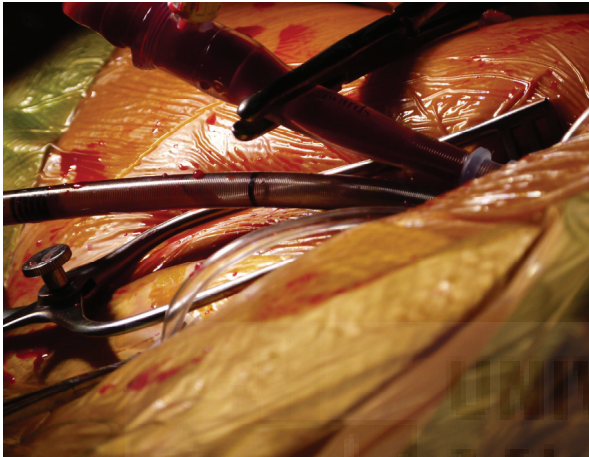
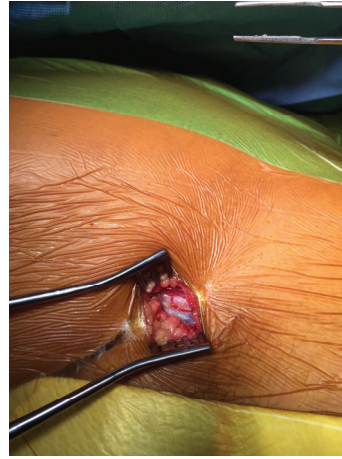
SETUP QUIRÚRGICO PARA CIRUGÍA MÍNIMAMENTE INVASIVA: 1.- CÁMARA 5MM 0° FULL HD; 2.- BRAZO NEUMÁTICO PARA SOPORTAR LA CÁMARA; 3.- PUERTO DE TRABAJO; 4.- SOPORTE PARA RETRACTOR DE AURÍCULA IZQUIERDA (PARA MIXOMAS AURICULARES); 5.- MONITOR DE IMAGEN FULL HD.



( IMAGEN 90 )  
POSICIÓN DEL PACIENTE PARA CIRUGÍA MÍNIMAMENTE INVASIVA PARA RESECCIÓN DE TUMOR  
INTRAURICULAR.



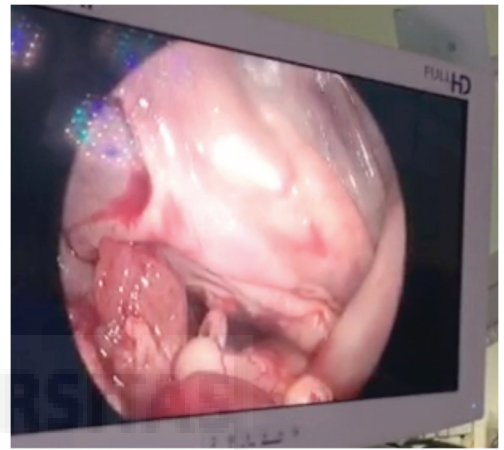
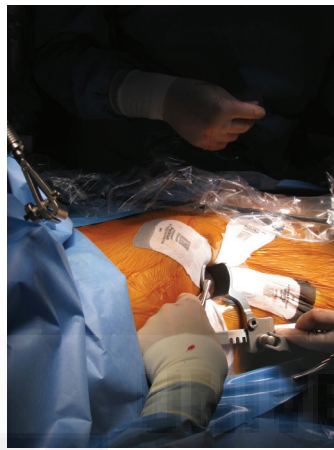
( IMÁGENES 91A, 91B, 91C )  
MINITORACOTOMÍA LATERAL DERECHA.



( IMÁGENES 92A, 92B, 92C )  
CANULACIÓN FEMORAL PARA  
CEC PERIFÉRICA.

La visualización de la aurícula izquierda es excelente, por lo que en nuestra serie todos los mixomas de aurícula izquierda operados desde que iniciamos esta técnica en el servicio han sido abordados por esta técnica mínimamente invasiva.



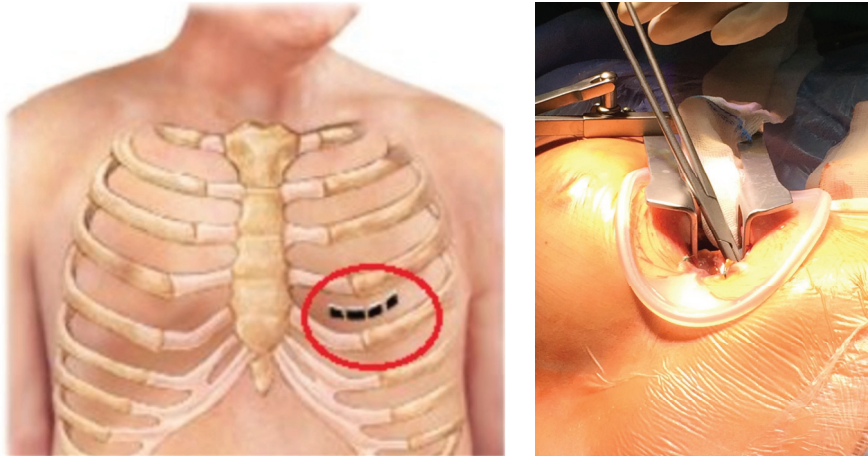


( IMÁGENES 93A - 93F )  
RESECCIÓN DE MIXOMA DE  
AURÍCULA IZQUIERDA POR  
MINITORACOTOMÍA DERECHA.  
PRIMER TUMOR  
INTRACARDÍACO OPERADO EN  
EL HOSPITAL SANTA MARIA  
POR TÉCNICA MÍNIMAMENTE  
INVASIVA.  
PACIENTE MDN, SEXO  
MASCULINO, 58 AÑOS.  
OPERADO A 10-04-2015.  
HSM.



c) *Minitoracotomía anterior izquierda*

Este es un abordaje poco utilizado pero muy útil cuando se trata de tumores epicárdicos en los que el ápex cardiaco tiene una excelente exposición. Se hace una incisión de 5cm inframamaria y se entra en la cavidad torácica normalmente por el 4° o 5° espacio intercostal.



( IMÁGENES 94A, 94B )

MINI TORACOTOMÍA ANTERIOR IZQUIERDA. BIOPSIA DE TUMOR EPICÁRDICO.  
RESULTADO AP: MELANOMA.

Para cada caso la ubicación anatómica, el resultado histopatológico y la técnica quirúrgica utilizada fue analizada. La información clínica del paciente antes y después de la intervención fue revisada para cada uno de los pacientes.

Los tumores cardíacos han sido descritos desde hace más de 500 años en autopsias, y han sido estudiados desde entonces <sup>2</sup>. Los primeros diagnósticos por angiografía en pacientes vivos y las primeras intervenciones con éxito se hicieron a mediados del siglo pasado <sup>7,12</sup>. El uso de la ecocardiografía para el diagnóstico de un tumor cardíaco está descrito en la literatura en 1968 <sup>9</sup>.

La evolución de la medicina en el último medio siglo ha sido espectacular. En esta área que estamos estudiando grandes evoluciones se han producido en cuanto a la calidad de los estudios histopatológicos, los diagnósticos de imagen y el tratamiento quirúrgico.

El diagnóstico de los tumores cardíacos ha mejorado con la evolución de las técnicas de imagen, permitiendo que los tumores sean diagnosticados precozmente e incluso con la posibilidad de realizar el diagnóstico diferencial con otras imágenes intracardíacas como trombos o vegetaciones.

La resonancia magnética permite incluso definir con una alta tasa de éxito si se trata de un tumor benigno o maligno, por la descripción de imagen <sup>187</sup>.

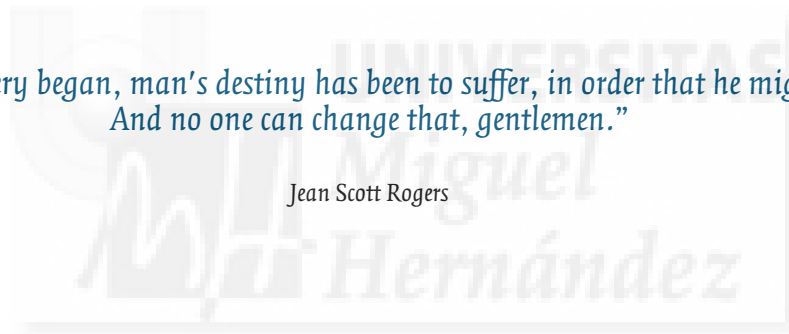
El tratamiento quirúrgico resulta imprescindible en la mayoría de los tumores cardíacos, ya sean benignos o malignos. La indicación para operar sigue siendo considerada una urgencia por la posibilidad de complicaciones embólicas y obstructivas que pueden provocar los tumores cardíacos.

El abordaje clásico por Esternotomía media demostró muy buenos resultados en relación a la alta tasa de supervivencia y la baja tasa de recidivas <sup>30, 49, 51, 74</sup>.

Las técnicas mínimamente invasivas que se aplican desde hace unos años están demostrando la misma efectividad en la resección de los tumores, con los mismos buenos resultados de la técnica clásica, pero aportando una serie de ventajas en cuanto a la rápida recuperación de los pacientes y los excelentes resultados cosméticos <sup>23, 120, 188, 155</sup>.

*“Ever since surgery began, man’s destiny has been to suffer, in order that he might be cured.  
And no one can change that, gentlemen.”*

*Jean Scott Rogers*





### 1. Objetivos

El **objetivo general** de esta tesis doctoral es evaluar los resultados del tratamiento de los tumores cardíacos de un servicio de Cirugía Cardiorácica de un Hospital de tercer nivel en Portugal.

Los **objetivos específicos** son los siguientes:

1. Estudiar la ubicación anatómica de los tumores cardíacos y su correspondiente distribución histológica;
2. Estudiar la importancia de las nuevas técnicas diagnósticas en relación a los tumores cardíacos;
3. Analizar los resultados del tratamiento quirúrgico de los tumores cardíacos;
4. Analizar las ventajas de las técnicas quirúrgicas para el tratamiento de los tumores cardíacos.

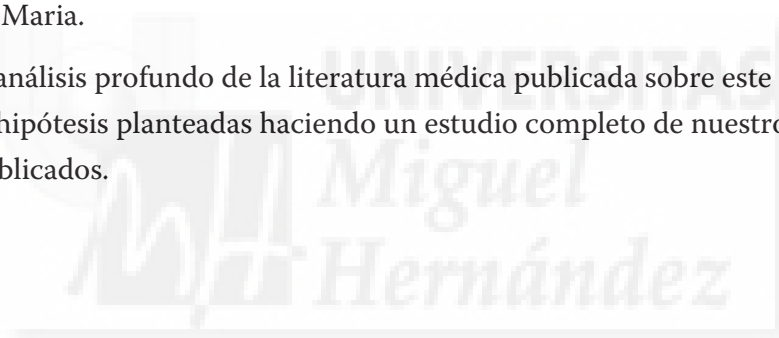
## 2. Hipótesis

A continuación se formulan las **principales hipótesis** que se corresponden con las preguntas de investigación implícitas en los objetivos específicos anteriormente enumerados.

- H1:** La localización anatómica del tumor puede condicionar la posibilidad de resección R0 independientemente del tipo de histología del tumor.
- H2:** La resección completa del tumor influencia el pronóstico del paciente.
- H3:** El tipo histológico del tumor influencia la supervivencia del paciente.
- H4:** El aumento de diagnóstico de masas cardíacas se debe al aumento del número de exámenes de técnicas de imagen.
- H5:** La cirugía mínimamente invasiva tiene potencial para ser la técnica de elección en el tratamiento de los tumores cardíacos.

Para testar estas hipótesis se analizan todos los pacientes sometidos a intervenciones quirúrgicas para resección de tumores cardíacos en nuestro servicio de Cirugía Cardiotorácica del Hospital Santa María.

Se realizará un análisis profundo de la literatura médica publicada sobre este tema y se intentará validar las hipótesis planteadas haciendo un estudio completo de nuestros resultados y los resultados publicados.





### 1. Diseño del estudio

El objetivo general de esta tesis doctoral es evaluar los resultados del tratamiento de los tumores cardíacos de un servicio de Cirugía Cardiorácica de un Hospital de tercer nivel en Portugal.

### 2. Ámbito del Estudio

Pacientes diagnosticados por el equipo de técnicas diagnósticas no invasivas de cardiología del Hospital Santa Maria y otros servicios externos del área de referencia del Hospital.

Pacientes operados por el equipo de cirugía del servicio de Cirugía Cardiorácica.

Tumores estudiados histológicamente por el servicio de Anatomía Patológica del Hospital Santa Maria.

## 3. Métodos

### 3.1 SUJETOS DEL ESTUDIO

Pacientes intervenidos quirúrgicamente para resección de tumor cardíaco en el Servicio de Cirugía Cardiorácica del Hospital Universitario Santa Maria en el período comprendido entre 1999 y Junio de 2015.

Los pacientes debían cumplir todos los siguientes criterios de inclusión y ninguno de exclusión:

#### 3.1.1 Criterios de Inclusión

- ⇒ Pacientes diagnosticados de tumor cardíaco por técnicas de imagen.
- ⇒ Intervenidos por técnicas quirúrgicas clásicas o mínimamente invasivas en el Servicio de cirugía Cardiorácica del Hospital Santa Maria de Lisboa.

#### 3.1.2 Criterios de Exclusión

- ⇒ Pacientes en que el resultado histológico mostró que no se trataba de un tumor cardíaco primario.
- ⇒ Pacientes en edad neonatal por tratarse de un servicio de Cirugía Cardíaca de adultos.

### 3.2 TAMAÑO Y SELECCIÓN DE LA MUESTRA

Entre el año 1999 y Junio de 2015, fueron operados en el Servicio de Cirugía Cardiorácica del Hospital Santa Maria un total de 102 pacientes sometidos a resección de tumores cardíacos primarios.

Los pacientes fueron todos operados en el Servicio de cirugía Cardiorácica por el equipo de cirujanos cardiorácicos del servicio.

Describimos algunos casos diagnosticados como mixomas en que fueron confirmados histológicamente trombos cardíacos y no se trataba de tumores, por lo que no están incluidos en este estudio.

### 3.3 ESTUDIO ANÁTOMO-PATOLÓGICO

A continuación se describe la técnica utilizada para la obtención de las muestras y diagnósticos histológicos.



### Procedimiento del estudio histológico del tumor:

Después de la resección del tumor cardíaco el tumor en quirófano, es enviado de inmediato para el servicio de Anatomía Patológica.

Una vez allí la pieza es colocada en un recipiente y fijada en formol tamponado al 10%. Después tiene una observación macroscópica y se disecan las áreas de interés para ser examinadas. Los fragmentos elegidos son colocados en portamuestras (cassettes) debidamente identificadas y una segunda fijación es realizada. Los fragmentos son entonces deshidratados durante la noche con concentraciones crecientes de una serie de soluciones de etanol (70 a 100%) hasta que el alcohol libre de agua se alcanza. Después de que se limpian con xileno para eliminar el alcohol y son embebidos en parafina. Los bloques de parafina se cortaron en secciones de 3 micrómetros y se montaron en placas de vidrio y después de desparafinización y rehidratación se tiñeron con hematoxilina y eosina.

El estudio inmunohistoquímico se llevó a cabo en casos seleccionados, para ayudar en el diagnóstico. Después de desparafinización y rehidratación la actividad de la peroxidasa endógena fue bloqueada con el uso de  $H_2O_2$  al 3% durante 10 minutos.

El antígeno específico recuperado para el anticuerpo en el estudio se llevó a cabo. Las secciones se incubaron durante la noche a temperatura ambiente con anticuerpos policlonales diluidos para el análisis inmunohistoquímico.

El sistema de detección adoptado fue el polímero indirecto con peroxidasa (enzima HRP) expuesto con 3,3'-diaminobencidina (DAB). Las placas de vidrio se contratiñeron con hematoxilina, se deshidrataron y se montaron.

Las imágenes se obtuvieron con un microscopio óptico.



( IMAGEN 95 )  
MICROSCOPIO ÓPTICO NIKON ECLIPSE 501.  
SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA.  
HOSPITAL SANTA MARIA.

### 3.4 MÉTODOS ESTADÍSTICOS

El abordaje estadístico utilizado en este trabajo incluye análisis univariado (estadística descriptiva, con medidas de tendencia central de los datos y de dispersión), análisis bivariado para búsqueda de asociaciones estadísticamente significativas entre las variables en estudio, seguido del análisis de supervivencia para evaluar el efecto de variables en el pronóstico de pacientes después de la intervención de resección del tumor.

Las variables con distribución normal son representadas como  $\text{media} \pm \text{desvio patrón}$ .

Aquellas con distribución no normal son presentadas como mediana (distancia intercuartil). Fueron utilizados tests paramétricos (T-test para muestras independientes o one-way ANOVA) para testar la asociación entre variables con distribución normal y tests no paramétricos (Mann-Whitney Test o Kruskal Wallis Test) para comparar variables con distribución normal.

El test de Log Rank fue utilizado para comprar la distribución de supervivencia entre uno o más niveles en las variables de interés.

Las principales variables clínico-patológicas se seleccionaron a partir de las referencias consultadas previamente al inicio del estudio incluidas en la introducción y se definieron en base a las especificaciones del protocolo de recogida de datos para la inclusión de pacientes en la base de datos de la STS, "STS General Thoracic Surgery Database Data Specifications Version 2.2"<sup>189</sup>, indicando las no incluidas en el mismo pero también consideradas para esta tesis:

Las variables estudiadas en el ámbito de este trabajo fueron las siguientes:

- ⇒ **Género:** Indicó el género del paciente al nacimiento, masculino o femenino.
- ⇒ **Edad en el momento de la cirugía:** Indicó la edad del paciente en años en el momento de la operación, calculada desde su fecha de nacimiento hasta el día de la cirugía.
- ⇒ **Año da cirugía:** Indicó la fecha de la intervención quirúrgica.
- ⇒ **Presentación:** Indicó la situación clínica del paciente cuando fue referenciado para cirugía.
- ⇒ **Localización:** Indicó la localización anatómica del tumor descrita en el relato quirúrgico.
- ⇒ **Abordaje quirúrgico:** Indicó la vía de abordaje utilizada para llevar a cabo la intervención quirúrgica.
- ⇒ **Vía de acceso al tumor:** Indicó la incisión en el corazón que fue realizada para reseca el tumor.
- ⇒ **Resección tumoral:** Indicó el grado de resección del tumor basada en la clasificación R de tumor residual descrita por Hermanek et al<sup>182</sup>.

- ⇒ **Tiempo de cirugía:** Indicó el tiempo en minutos desde que se inició el procedimiento con la primera incisión hasta que finalizó con el cierre de las mismas.
- ⇒ **Tiempo de Circulación extracorpórea (CEC):** Indicó el tiempo en minutos desde que se inició el by-pass cardiopulmonar hasta que finalizó.
- ⇒ **Tiempo de clampado aórtico:** Indicó el tiempo en minutos desde que se cerró el clamp aórtico hasta que fue retirado.
- ⇒ **Procedimiento asociado:** Indicó la intervención que fue realizada concomitante a la resección tumoral, en el mismo tiempo operatorio.
- ⇒ **Consistencia do tumor:** Indicó la cohesión entre las partículas de la masa tumoral.<sup>190</sup>
- ⇒ **Tamaño del tumor:** Indicó la longitud en centímetros del eje mayor del tumor resecado.
- ⇒ **Parámetros histológicos del tumor:** Indicaron características histopatológicas del tumor resecado<sup>190</sup>.
  - **Estroma:** Indicó el tipo de trama del tumor que forma sus elementos celulares.
  - **Mitosis:** Indicó el grado de división celular del tumor en el momento de la resección.
  - **Calcificación:** Indicó el grado de depósitos de sales de calcio en el tumor
  - **Trombos superficiales:** Indicó el grado de depósitos de sangre coagulada en la superficie del tumor.
- ⇒ **Clasificación del tumor:** indicó el tipo histológico del tumor analizada macro y microscópicamente.
- ⇒ **Diagnóstico final:** Indicó el resultado final del análisis del tumor.
- ⇒ **Tasa de recidiva:** Indicó el número de tumores cardíacos diagnosticados después de una resección quirúrgica.
- ⇒ **Tiempo de hospitalización:** Indicó el número de días de ingreso hospitalario tras el acto quirúrgico. Incluyó los días de estancia en unidades de cuidados críticos (no incluida en el protocolo STS).
- ⇒ **Tiempo de follow-up (seguimiento):** Indicó el número de días desde la intervención del paciente hasta el último contacto que fue realizado con el paciente. Se incluyen los días de seguimiento de los pacientes fallecidos hasta el día de la muerte.
- ⇒ **Estado Vital:** Indicó si en el momento de este estudio el paciente se encuentra vivo o muerto.

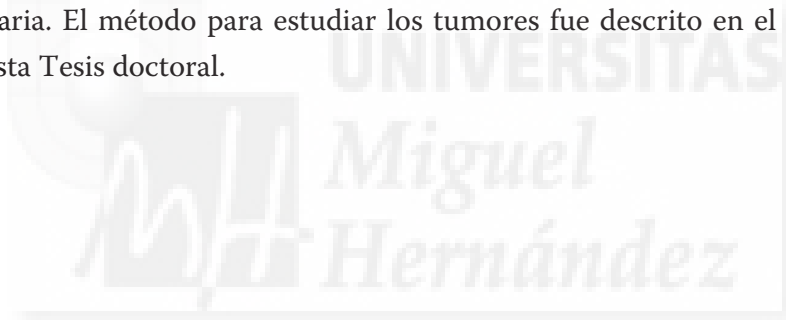
El análisis de covarianza fue realizado a través de la ANCOV, testando el presupuesto de homogeneidad de los declives de las rectas de regresión. Los datos fueron transformados utilizando el Ln del valor absoluto para que fuesen comparables entre si.

Los tests de hipótesis fueron considerados estadísticamente significativos siempre que  $p < 0.05$ . Todos los análisis fueron efectuados con recurso al software estadístico IBM SPSS Statistics v.21 (Chicago, IL).

### 3.5 MÉTODOS DE RECOGIDA DE LAS VARIABLES

Las variables se obtuvieron a partir de los datos de las historias clínicas de los pacientes incluidos en el estudio durante el ingreso para ser sometidos a intervención cardíaca, incluyendo también los de los reingresos y posibles fallecimientos tras el alta hospitalaria. Posteriormente en el área de Consultas Externas, mediante una revisión al mes de la intervención quirúrgica. Tras esta revisión los pacientes fueron referenciados para su médico asistente en el Hospital de área de referencia. Hicimos el Follow-up de los pacientes con un seguimiento describiendo en los resultados el tiempo de seguimiento.

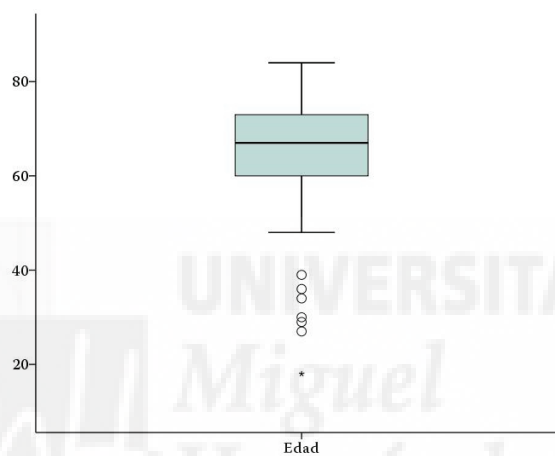
El estudio anátomo-patológico fue realizado en el servicio de Anatomía Patológica del Hospital Santa Maria. El método para estudiar los tumores fue descrito en el capítulo de la Introducción de esta Tesis doctoral.



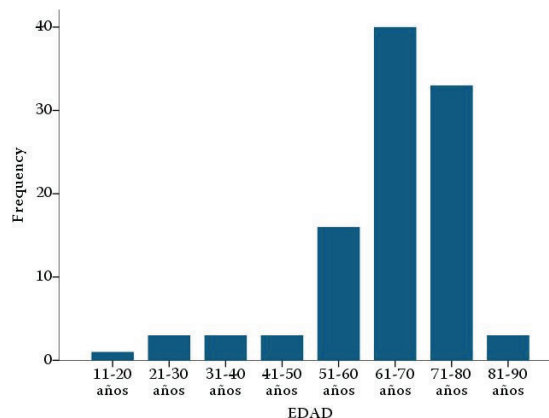
## 1. Caracterización de la muestra

### 1.1 DATOS GENERALES

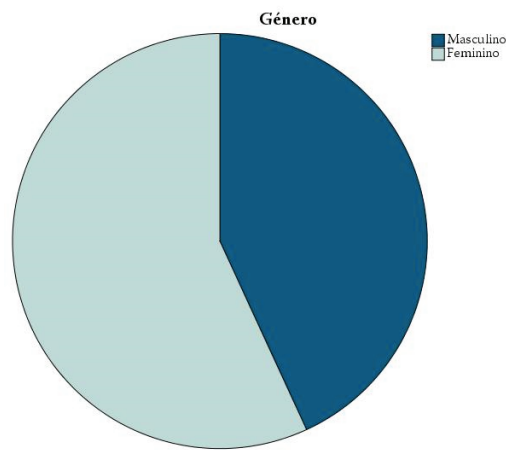
Fueron estudiados 102 individuos (43,1% del género masculino), con una media de edad de 67 años (13 años) ( GRÁFICOS 1, 2 Y 3 ), referenciados para cirugía cardiotorácica por masa intracardiaca diagnosticada por técnicas de imagen habituales (Ecocardiografía, Resonancia Magnética cardíaca, TAC).



( GRÁFICO 1 )  
DISTRIBUCIÓN DE LA VARIABLE DE EDAD (AÑOS) EN LA MUESTRA DE ESTUDIO.

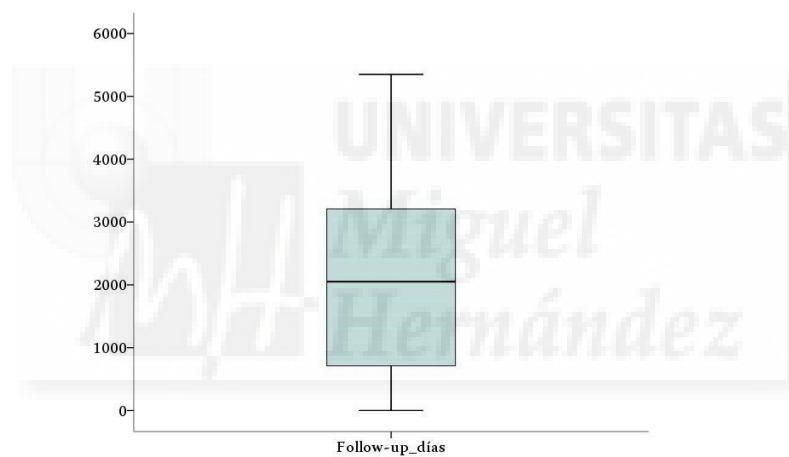


( GRÁFICO 2 )  
DISTRIBUCIÓN DE LOS INDIVIDUOS INTERVENCIÓNADOS POR CLASES ETARIAS.



( GRÁFICO 3 )  
DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES POR GÉNERO.

El estudio contempló un período de 16,5 años (1999-06/2015), habiendo sido seguidos los individuos por una media de 2052 días (2563 días), correspondiendo a 5.6 años (7.0 años) ( GRÁFICO 4 ).



( GRÁFICO 4 )  
DISTRIBUCIÓN DE LA VARIABLE TIEMPO DE SEGUIMIENTO (DÍAS) EN LA MUESTRA ESTUDIADA.

## 1.2 LOCALIZACIÓN DE LOS TUMORES

Los tumores primarios resecaados quirúrgicamente están localizados en diferentes regiones del corazón, siendo que la mayoría (87.3 %) se localizaron en las cavidades cardíacas.

	N	FRECUENCIA (%)
Cavidades	89	87,3
Válvulas	9	8,8
Cavidades +Válvulas	1	1,0
Epicardio	3	2,9

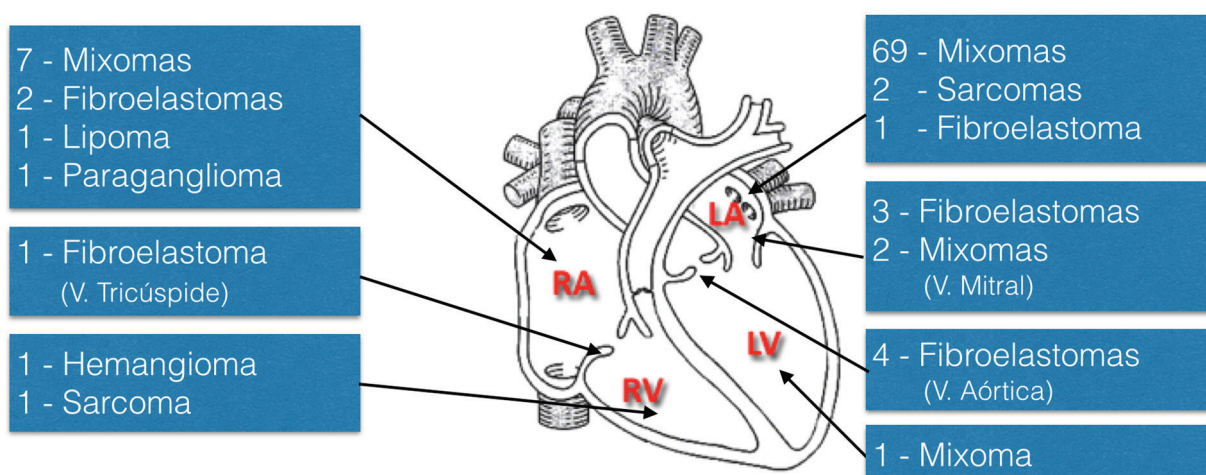
( TABLA 11 )  
LOCALIZACIÓN AGRUPADA DE LOS TUMORES RESECADOS.

Los tumores descritos en esta muestra estaban localizados en:

	N	FRECUENCIA (%)
AD	3	2,9
AI	47	46,1
AI y Válvula aórtica	1	1,0
Epicardio	3	2,9
Fosa oval	1	1,0
Venas pulmonares, arteria pulmonar y Techo AI	1	1,0
Pared AD	1	1,0
SIA	20	19,6
SIA y Techo AI	2	2,0
SIA y Techo AI y AAE	1	1,0
Techo AI	4	3,9
Válvula aórtica	4	3,9
Válvula mitral	5	4,9
Válvula tricúspide	1	1,0
VD	2	2,0
Vena cava inferior	2	2,0
Venas pulmonares	2	2,0
Venas pulmonares y AAE	1	1,0
VI	1	1,0

( TABLA 12 )

LOCALIZACIÓN ESPECÍFICA DE LOS TUMORES RESECADOS.



( IMAGEN 96 )

LOCALIZACIÓN DE LOS PRINCIPALES TUMORES CARDÍACOS INTRACAVITARIOS ENCONTRADOS.

(RA: AURÍCULA DERECHA; RV: VENTRÍCULO DERECHO; LA: AURÍCULA IZQUIERDA; LV: VENTRÍCULO IZQUIERDO).

2 MIXOMAS ESTABAN LOCALIZADOS EN AMBAS AURÍCULAS.

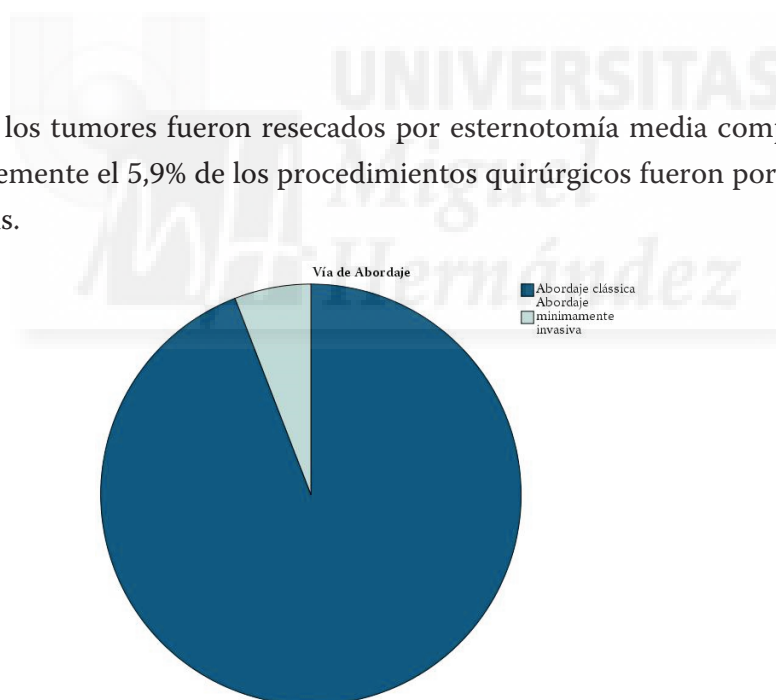
### 1.3 INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA REALIZADA

De acuerdo con la localización de los tumores la vía de acceso más frecuente fue a través de atriotomía izquierda (74.5%).

	N	FRECUENCIA (%)
Aortotomía	3	2,9
Atriotomía derecha	11	10,8
Atriotomía derecha para abordaje transeptal	1	1,0
Atriotomía izquierda	76	74,5
Atriotomía izquierda y derecha	5	4,9
Epicardio	4	3,9
Vía transeptal	1	1,0
Aortotomía+Atriotomía izquierda	1	1,0

( TABLA 13 )  
VÍA DE ACCESO AL TUMOR CARDÍACO.

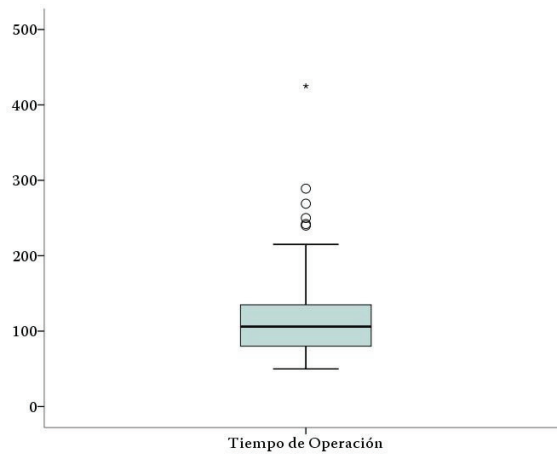
La mayoría de los tumores fueron resecados por esternotomía media completa (abordaje clásico) y recientemente el 5,9% de los procedimientos quirúrgicos fueron por técnicas mínimamente invasivas.



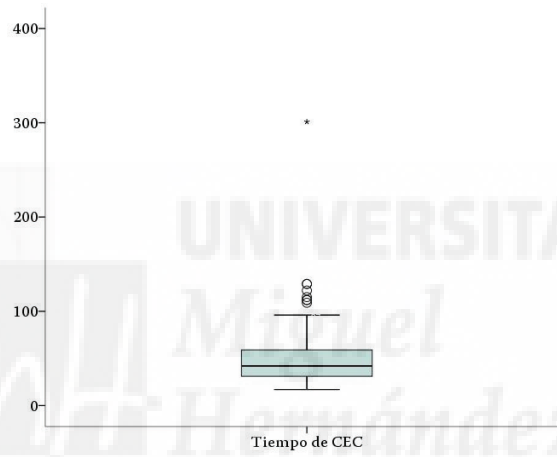
( GRÁFICO 5 )  
VÍA DE ABORDAJE UTILIZADA.

En relación a los tiempos de cirugía, la mediana del tiempo fue de 106 minutos (56 min), con un tiempo de CEC mediano de 42 min (29 min) y un tiempo medio de clampado de 30 min (21 min) ( GRÁFICOS 6, 7 Y 8 ).

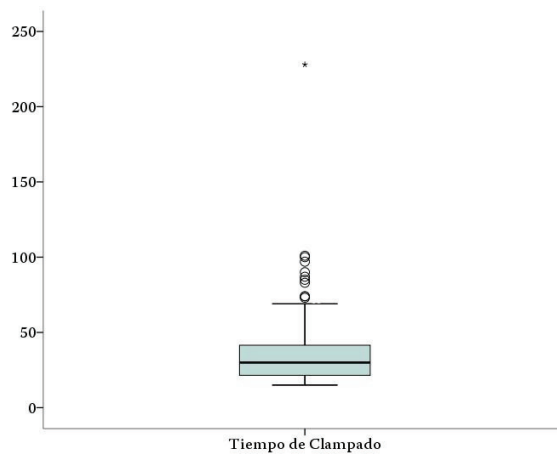




**( GRÁFICO 6 )**  
**DISTRIBUCIÓN DE LA VARIABLE TIEMPO DE INTERVENCIÓN EN LA MUESTRA DEL ESTUDIO.**

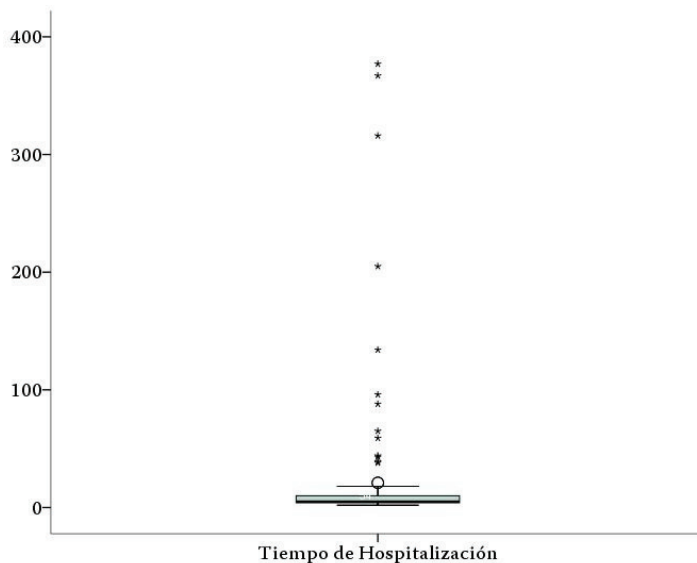


**( GRÁFICO 7 )**  
**DISTRIBUCIÓN DE LA VARIABLE TIEMPO DE CEC EN LA MUESTRA DEL ESTUDIO.**



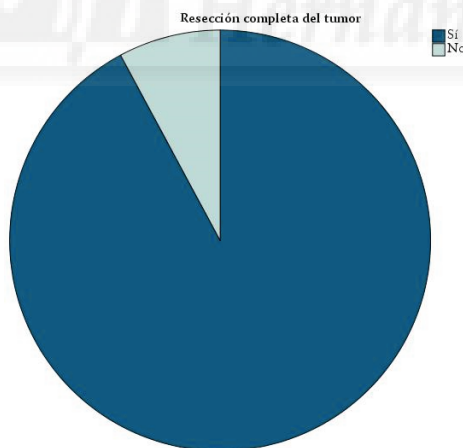
**( GRÁFICO 8 )**  
**DISTRIBUCIÓN DE LA VARIABLE DE TIEMPO DE CLAMPADO DE AORTA EN LA MUESTRA DEL ESTUDIO.**

El tiempo mediano de hospitalización en la muestra en estudio fue de 5 días (6 días). No obstante, este es un parámetro en que varios pacientes exceden ampliamente la mediana del tiempo de hospitalización ( GRÁFICO 9 ).



( GRÁFICO 9 )  
 DISTRIBUCIÓN DE LA VARIABLE DE TIEMPO DE HOSPITALIZACIÓN  
 EN LA MUESTRA DE ESTUDIO.

Durante el procedimiento quirúrgico 92.2% de los tumores fueron retirados por completo ( GRÁFICO 10 ).



( GRÁFICO 10 )  
 GRADO DE RESECCIÓN TUMORAL.

El 27.5% de las intervenciones incluyen otras intervenciones concomitantes ( TABLA 14 )

	N	FRECUENCIA (%)
Cierre de CIA	5	4,9
Cierre de FOP	3	2,9
Plastia Mitral	3	2,9
Prótesis Aórtica	1	1,0
Prótesis Mitral	4	3,9
Prótesis Mitral + Plastia Tricúspide	1	1,0
Resección de músculo papilar	9	8,8
Revascularización coronaria	1	1,0
Revascularización coronaria + Endarterectomía carotídea	1	1,0

( TABLA 14 )

INTERVENCIONES CONCOMITANTES REALIZADAS A LA RESECCIÓN DEL TUMOR.

#### 1.4 HISTOLOGÍA DE LOS TUMORES

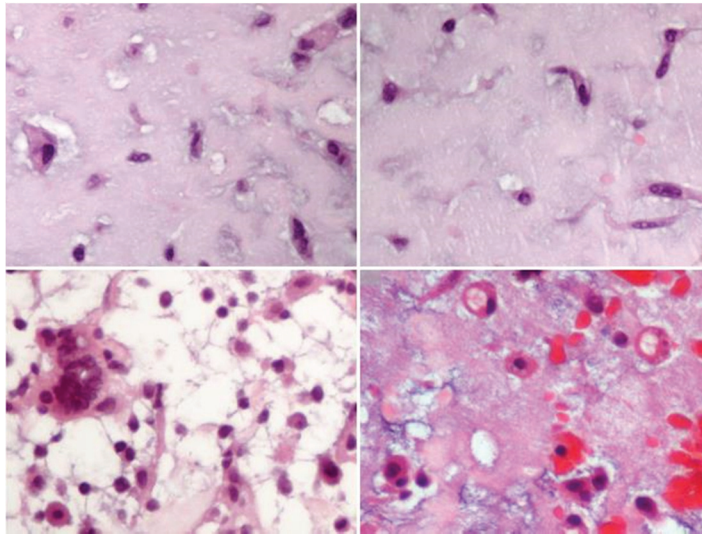
Después del análisis histológico fueron identificados los siguientes tipos de tumores:

	N	FRECUENCIA (%)
Angiolipoma	1	1,0
Neoplasia poco diferenciada	1	1,0
Fibroelastoma	10	9,8
Fibroelastoma + Mixoma	1	1,0
Hemangioma cavernoso	1	1,0
Leiomioma pleomórfico	1	1,0
Linfoma no Hodgkin	1	1,0
Lipoma	1	1,0
Mixoma	81	79,4
Paraganglioma	1	1,0
Sarcoma	2	2,0
Tumor miofibroblástico inflamatorio	1	1,0

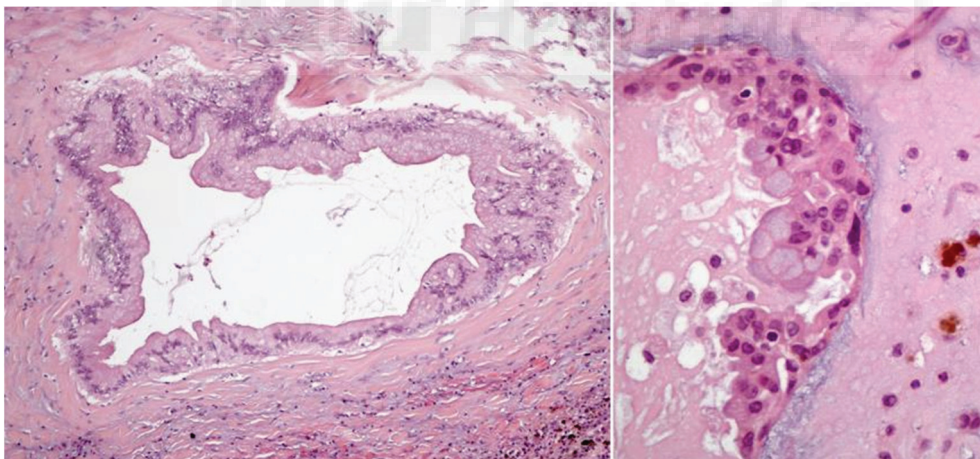
( TABLA 15 )

TIPOS DE TUMORES ENCONTRADOS.

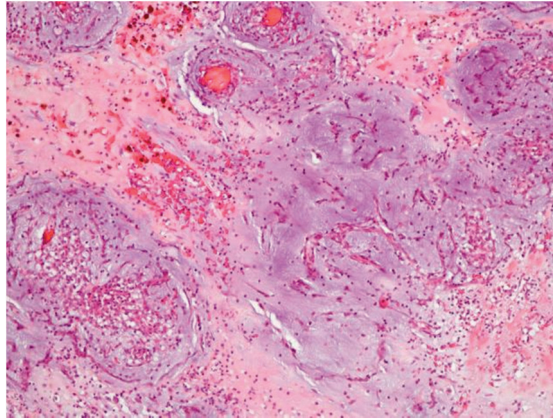
De los mixomas estudiados encontramos que todos los casos tenían células poligonales, en forma de huso y estrelladas propias de los mixomas. Otras morfologías fueron encontradas como células multinucleadas (en 50 casos) y células tipo anillo de sello (en 8 casos).



( IMAGEN 97 )  
(x400 HE / GRAN AMPLIACIÓN). VARIOS TIPOS DE CÉLULAS  
ENCONTRADAS: POLIGONALES, HUSO, ESTRELLADAS,  
MULTINUCLEADAS Y EN ANILLO DE SELLO.

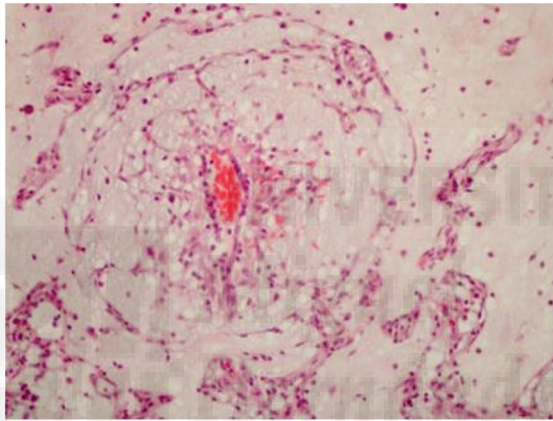


( IMÁGENES 98A, 98B )  
(x100/x400 HE) ESTRUCTURAS GLANDULARES ALINEADAS POR CUBOIDES A CÉLULAS  
COLUMNARES FUERON ENCONTRADAS EN 3 CASOS .



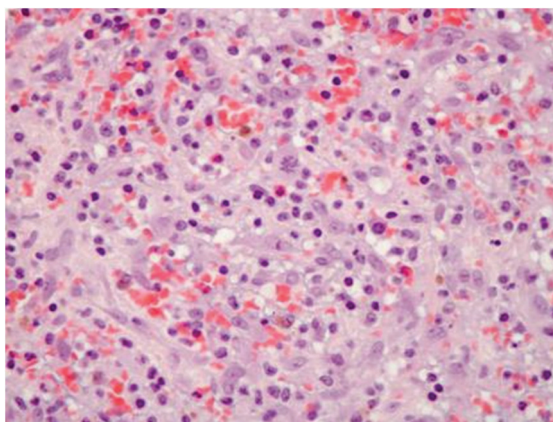
( IMAGEN 99 )

LAS CÉLULAS DE MIXOMAS SE DISPUSIERON EN CÉLULAS INDIVIDUALES, GRUPOS Y SOBRE TODO RODEANDO LOS CANALES VASCULARES EN REDES COMPLEJAS DE ENTRELAZADO Y / O HEBRAS INDIVIDUALES, COMO SE DESCRIBE EN LA LITERATURA.



( IMAGEN 100 )

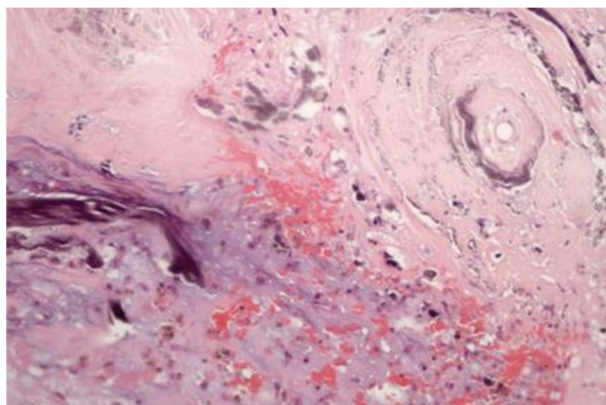
(X100 HE) ENTRELAZAMIENTO COMPLEJO DE LAS CÉLULAS MIXOMATOSAS QUE RODEAN LOS VASOS, FUE UN HALLAZGO MUY COMÚN (CARENTE O POCO DESARROLLADA EN SÓLO 3 CASOS).



( IMAGEN 101 )

MITOSIS SE ENCONTRARON EN SEIS CASOS (MEDIA = 1,7 / 10HPF), UNO DE LOS CUALES TENÍA 4 MITOSIS / 10 HPF (HOMBRE, 65AÑOS).

Todos los casos se presentaron con halos claros extracelulares mixoides (menos evidentes en 3 casos) y la variabilidad de estroma fue frecuente, con grados de licuefacción del estroma mixoide y áreas más fibrosas. Hubo evidencia histológica de episodios recientes y / o antiguos de hemorragia que se encontraron en todos los casos, confirmado más tarde por la presencia de macrófagos cargados de hemosiderina y fibras de tejido conectivo con incrustaciones de hierro y calcio (cuerpos Gamna-Gandy en 16 casos).

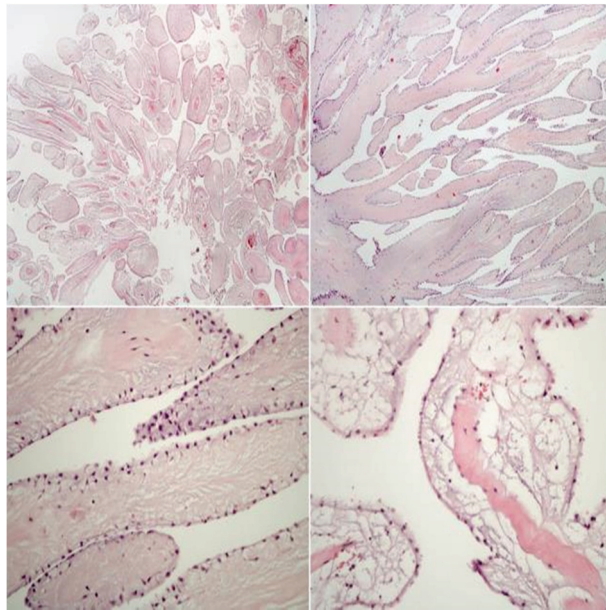


( IMAGEN 102 )

(X40 HE) GAMNA-GANDY BODIES, ENCONTRADOS EN 16 CASOS. EN 1 CASO, CON HIALINIZACIÓN Y BAJA CELULARIDAD, RASGO DISTINTIVO FUERON LOS TÍPICOS VASOS DE LOS CUERPOS GAMNA-GANDY.

Los macrófagos estaban presentes en todos los casos y otras células inflamatorias (linfocitos, plasmocitos, neutrófilos, eosinófilos y mastocitos) fueron encontradas con frecuencia e intensidad variable. Hematopoyesis extramedular se encontró en 4 casos.

Otro tumor encontrado con frecuencia en nuestra serie fueron los Fibroelastomas. Encontramos una arquitectura papilar con el centro avascular. En ocasiones tuvieron una matriz mixomatosa, alineada por células endoteliales ( IMAGEN 103 ).



( IMAGEN 103 )

DIFERENTES HALLAZGOS ANATOMO-PATOLÓGICOS EN LOS FIBROELASTOMAS, COMO LA ARQUITECTURA PAPILAR CON EL CENTRO AVASCULAR.

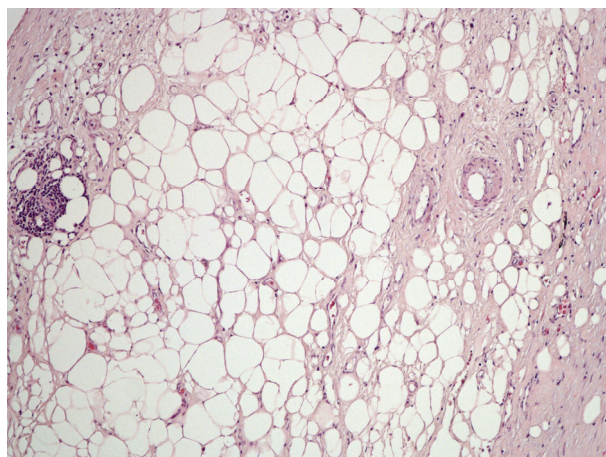
Encontramos un Lipoma localizado en la aurícula derecha de un paciente de sexo masculino de 78 años.



( IMAGEN 104 )

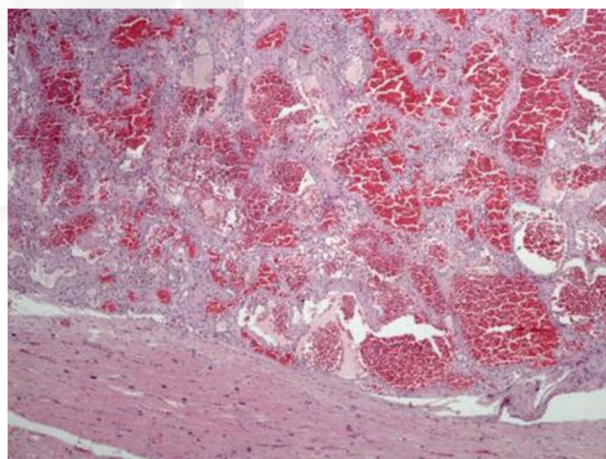
LIPOMA DE AURÍCULA DERECHA.

Un Angiolipoma se encontró en un paciente varón de 73 años ( IMAGEN 105 ).



( IMAGEN 105 )  
ANGIOLIPOMA.

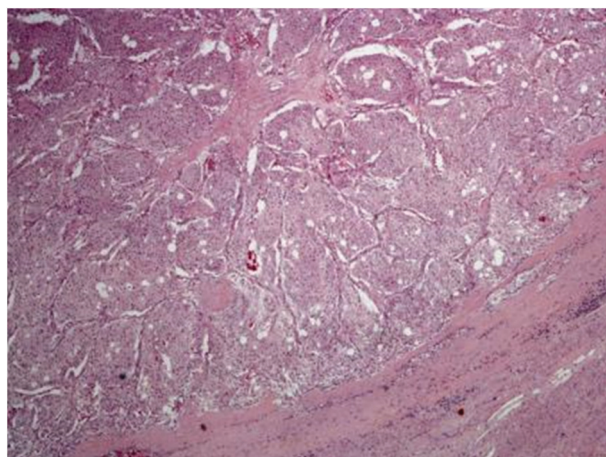
Hicimos el estudio histológico de un paciente varón 68 años que mostró un Hemangioma cavernoso, localizado en el ventrículo derecho ( IMAGEN 106 ).



( IMAGEN 106 )  
HEMANGIOMA CAVERNOSO DEL VD.

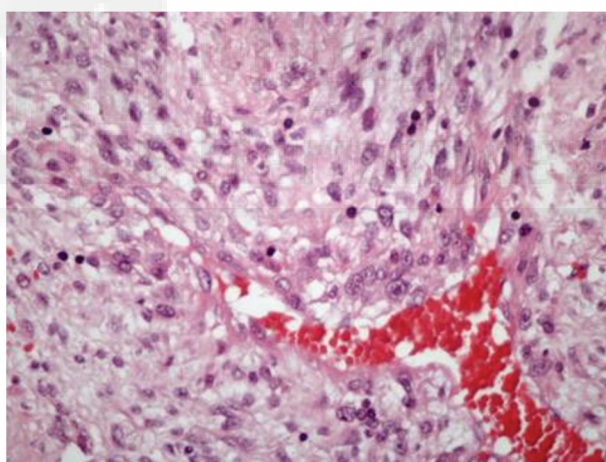


Una paciente de 54 años fue operada para reseca un Paraganglioma localizado en la aurícula derecha ( IMAGEN 107 ).



( IMAGEN 107 )  
PARAGANGLIOMA DE AD.

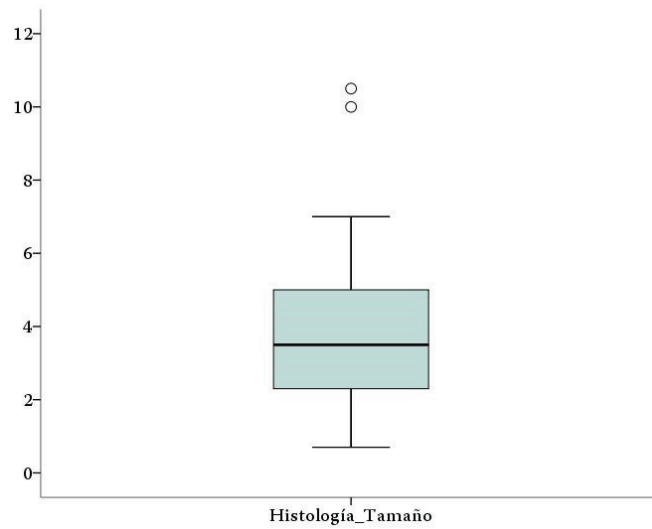
Encontramos un Mixofibrosarcoma en el ventrículo derecho de una paciente de 48 años ( IMAGEN 108 ).



( IMAGEN 108 )  
MIXOFIBROSARCOMA.

Histológicamente los tumores resecaos presentaban un tamaño mediano de 3.5 cm (2.7 cm) ( GRÁFICO 11 ), con una consistencia que varia entre gelatinoso (57.8%), duro (9.8%) o otra (3.9%).

Algunos de los tumores demostraron evidencia histológica de división celular (5.9%), presentando un estroma mixoide de intensidad variable (Tabla). Se verificó haber calcificaciones en 11.8% de los tumores y trombos superficiales en 17.6%.



( GRÁFICO 11 )

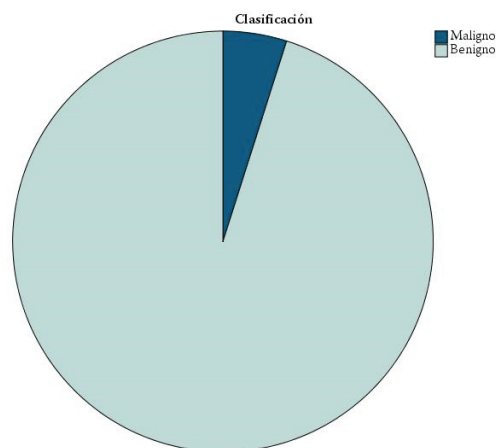
DISTRIBUCIÓN DE LA VARIABLE TAMAÑO DEL TUMOR EN LA MUESTRA EN ESTUDIO.

	N	FRECUENCIA (%)
Mixoide	17	16,7
Mixoide ligero a moderado	29	28,4
Mixoide moderado	12	11,8
Mixoide moderado a abundante	6	5,9

( TABLA 16 )

CARACTERÍSTICAS DEL ESTROMA.

De los tumores resecaados, 4.9% eran malignos.



( GRÁFICO 12 )

CLASIFICACIÓN DE LOS TUMORES PRIMARIOS ENCONTRADOS.

## 1.5 PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LOS TUMORES

En relación a la presentación clínica analizamos las historias clínicas de los 102 sujetos de este estudio y encontramos que el 48.8 % de los pacientes operados no presentaban síntomas en el preoperatorio ( TABLA 17 ).

De los pacientes sintomáticos (51.2%) vemos que la presentación clínica más frecuente fue la resultante de síntomas obstructivos de la válvula mitral (47.6% de los pacientes sintomáticos) seguido de insuficiencia cardíaca y de fenómenos embólicos. En este estudio se verificó que 3 pacientes con mixomas tuvieron síntomas constitucionales.

	N	FRECUENCIA (%)
Asintomático	50	48,8
Obstruktiva V. Mitral	25	24,4
Embólica	7	7,3
Embólica, IAM (Trombo Coronaria)	5	4,9
Sintomas constitucionales	3	2,4
ICC	12	12,2

( TABLA 17 )

PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LOS TUMORES.

Estudiamos la asociación entre la localización del tumor y el tipo de presentación clínica, verificando no haber ninguna relación entre estas dos variables.

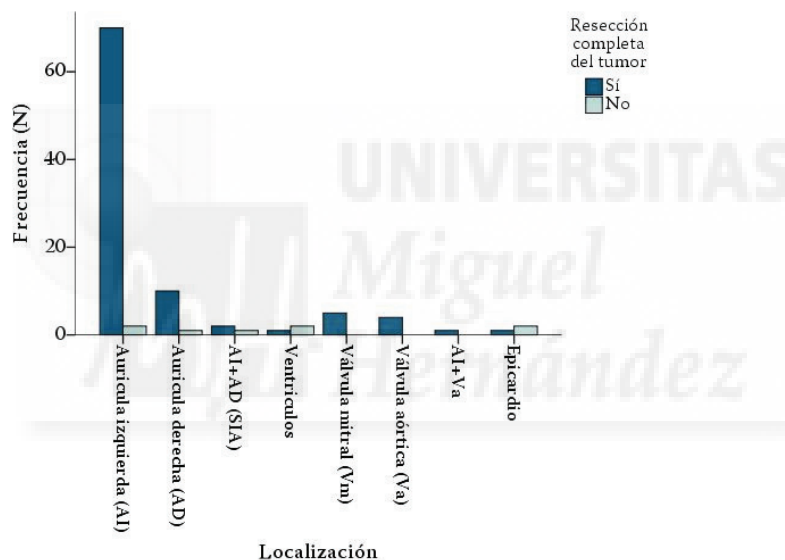
## 2. Resultados en relación a las Hipótesis del estudio

### 2.1 RESPUESTA A LA HIPÓTESIS 1

**H1: La localización del tumor puede condicionar la posibilidad de resección R0 independientemente del tipo de histología del tumor.**

La capacidad de resección completa del tumor está asociada a la localización del mismo ( $p=0.001$ ; Fisher's Exact Test), siendo que esta asociación es fuerte ( $\Phi=0.59$ ,  $p=0.002$ ).

Las localizaciones que más contribuyen para esta diferencia estadísticamente significativa en la capacidad de resección R0 del tumor son la aurícula izquierda, donde 70 de los 72 tumores son resecados por completo (97.2%), y los ventrículos / epicardio, donde 4 de los 6 tumores no son resecados por completo (66.7%)

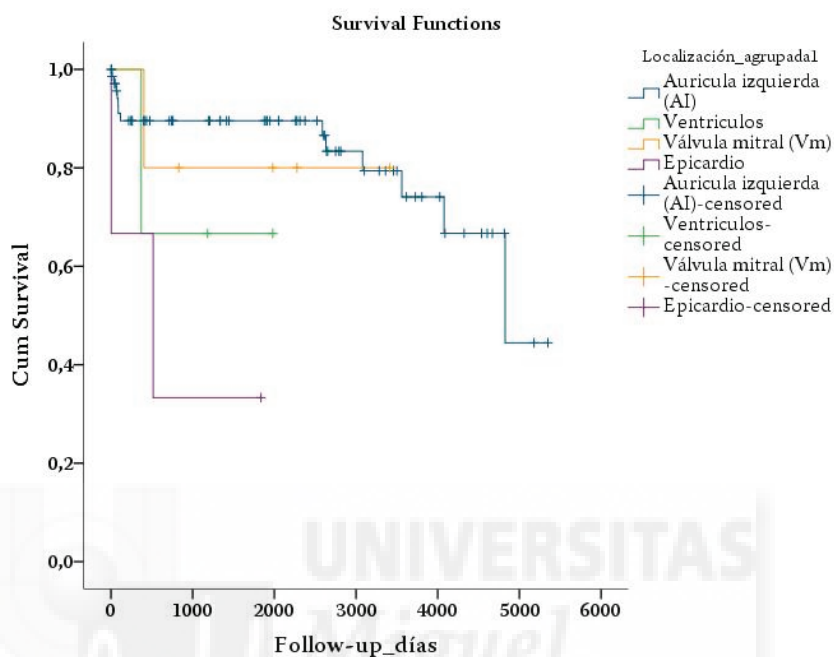


( GRÁFICO 13 )  
LOCALIZACIONES MÁS FRECUENTES DE LOS TUMORES.

Esta asociación se reproduce en los diferentes grupos de la variable localización: cavidades/ válvulas/epicardio, con  $p=0.04$ , y corazón izquierdo/corazón derecho / corazón-epicardio, con  $p=0.02$  (Fisher's Exact Test).

No fue encontrada asociación estadísticamente significativa entre la localización del tumor y la descripción histológica relativa a su consistencia y tamaño.

La localización del tumor es también un factor que tiene influencia de forma estadísticamente significativa en la supervivencia de los pacientes. Los tumores localizados en el epicardio tienen una menor probabilidad de supervivencia con un tiempo mediano de seguimiento de 516 días (1.4 años) y una probabilidad de supervivencia después de este momento de 33.3%, en relación a los tumores en la aurícula, ventrículos y válvula mitral ( $p=0.018$ , Log Rank Test).



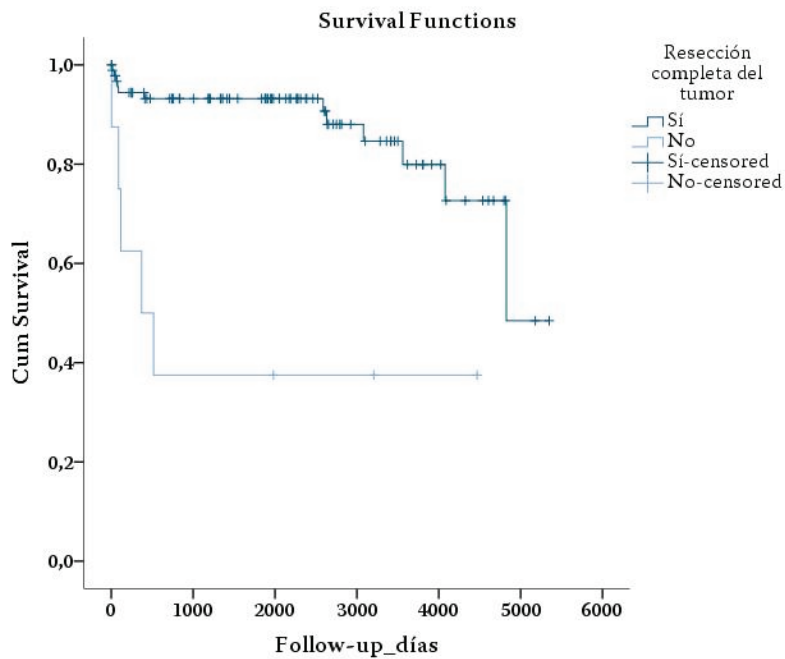
( GRÁFICO 14 )  
CURVA DE SUPERVIVENCIA RELACIONADA CON LA LOCALIZACIÓN DEL TUMOR.

## 2.2 RESPUESTA A LA HIPÓTESIS 2:

### H2: La resección completa del tumor influye el pronóstico del paciente.

En cuanto a la supervivencia de los pacientes, aquellos en los que fue resecado por completo el tumor presentan un tiempo de seguimiento mediano de 4826 días (13.2 años), mientras que los pacientes en que el tumor no fue totalmente resecado presentan un tiempo mediano de seguimiento menor, de 371 días (1.01 años).

La no resección completa del tumor representa una probabilidad de 37.5% de supervivencia al fin de 516 días (1.4 años) de seguimiento de los pacientes. En esa fase del período de seguimiento más del 90% de los pacientes a los que fue resecado en la totalidad el tumor se encuentran con vida. Esta diferencia es estadísticamente significativa ( $p<0.001$ , Log Rank Test).



( GRÁFICO 15 )

CURVA DE SUPERVIVENCIA RELACIONADA A LA GRADO DE RESECCIÓN TUMORAL.

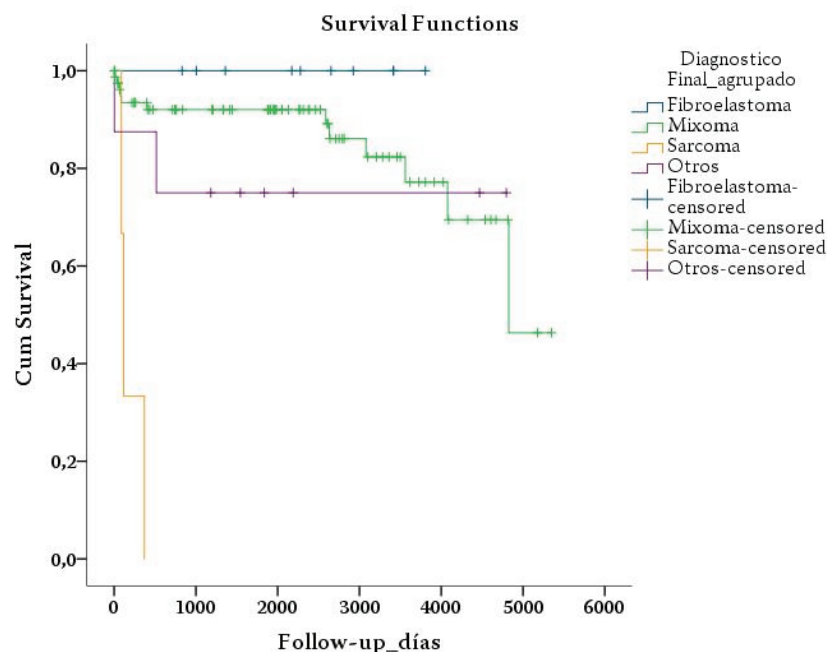


### 2.3 RESPUESTA A LA HIPÓTESIS 3

**H3: El tipo histológico del tumor influencia la supervivencia del paciente.**

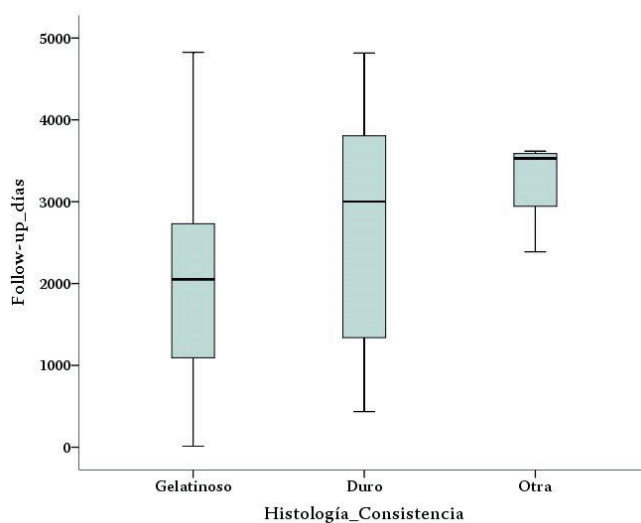
Se demuestra que el tipo de tumor influencia la supervivencia de los pacientes ( $p < 0.001$ , Log Rank Test). Pacientes a quien fue diagnosticado un fibroelastoma mantienen una supervivencia de 100%. Los mixomas presentan un tiempo mediano de seguimiento de 13.2 años. Los sarcomas tienen un tiempo mediano de seguimiento de 116 días, con 100% de mortalidad al fin de 371 días de seguimiento.

Otros tumores más raros presentan un tiempo medio de seguimiento de 10 años.



( GRÁFICO 16 )  
RELACIÓN ENTRE LA SUPERVIVENCIA Y EL TIPO HISTOLÓGICO DEL TUMOR.

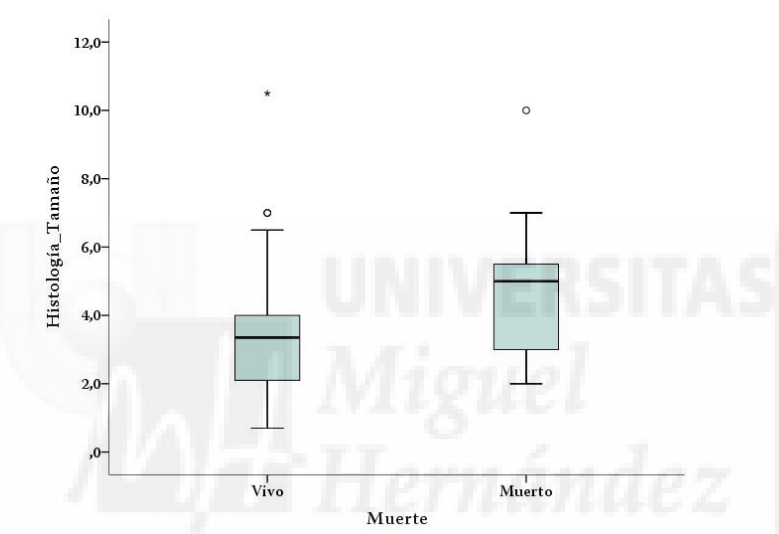
La consistencia del tumor no está asociada al endpoint muerte. Sin embargo parece revelar una asociación estadísticamente significativa con el tiempo de seguimiento de los pacientes ( $p=0.046$ , Kruskal-Wallis Test). Esta relación estadísticamente significativa refleja la diferencia significativa en el tiempo de seguimientos entre pacientes con tumores gelatinosos (5.6 años (4.8)) o con otra consistencia (9.7 años (3.4 años)). A pesar de esta diferencia, debemos observar que existe una gran amplitud en los tiempos de seguimiento de los pacientes en que el tumor fue clasificado como gelatinoso, correspondiendo a 57.8% de la muestra. Los tumores con otra consistencia fueron solamente identificados en 4 individuos (3.9%), pudiendo así esta significancia no ser real.



( GRÁFICO 17 )  
ANÁLISIS DEL TIEMPO DE SEGUIMIENTO EN RELACIÓN A LA HISTOLOGÍA DEL TUMOR.

Lo mismo sucede entre la descripción histológica del tumor y la capacidad de resección completa del mismo. Aquí parece haber una tendencia (aunque no estadísticamente significativa,  $p=0.332$ , Mann-Whitney Test) para que tumores que no hayan sido resecados por completo presenten un tamaño superior a los resecados por completo (4.5 cm vs. 3.5 cm de mediana do mayor eje, respetivamente).

El tamaño del tumor demuestra estar asociado al pronóstico del paciente de forma estadísticamente significativa ( $p=0.027$ , Mann-Whitney Test), ya que los individuos fallecidos presentan un tamaño mediano del tumor de 5.0cm (8.0 cm) comparando con los individuos vivos con un tamaño mediano de mayor eje del tumor de 3.4 cm (2.0 cm). Sin embargo no existe correlación estadísticamente significativa entre el tamaño del tumor y el tiempo de seguimiento de los pacientes (Spearman  $\rho =0.151$ ,  $p=0.177$ ).

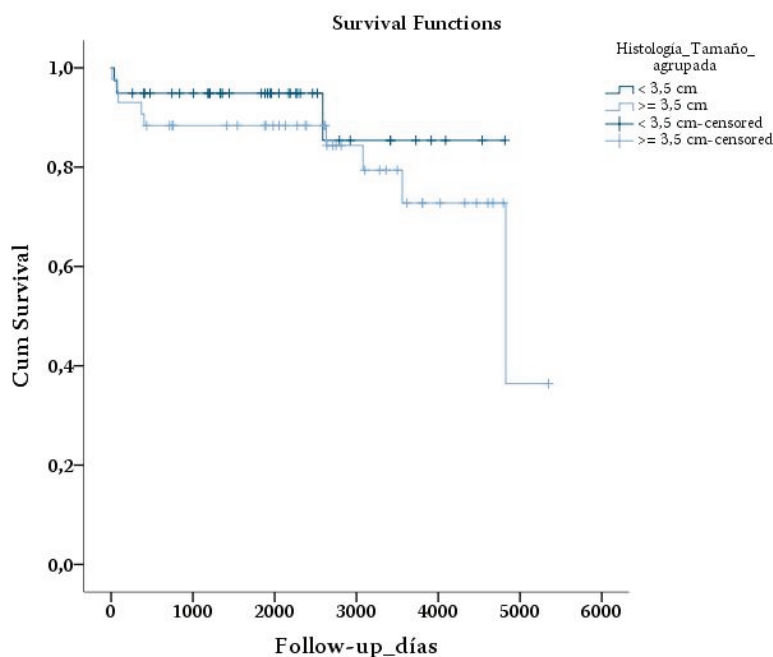


( GRÁFICO 18 )

RELACIÓN ENTRE EL TAMAÑO DEL TUMOR Y LA SUPERVIVENCIA.

Esta ausencia de correlación se verifica también en el análisis de supervivencia de los pacientes en relación a la dimensión del tumor. No existe diferencia estadísticamente significativa entre la distribución de la supervivencia en las dos curvas ( $p=0.352$ , Log Rank Test).





( GRÁFICO 19 )  
RELACIÓN ENTRE LA SUPERVIVENCIA Y EL TAMAÑO DEL TUMOR.



#### 2.4 RESPUESTA A LA HIPÓTESIS 4

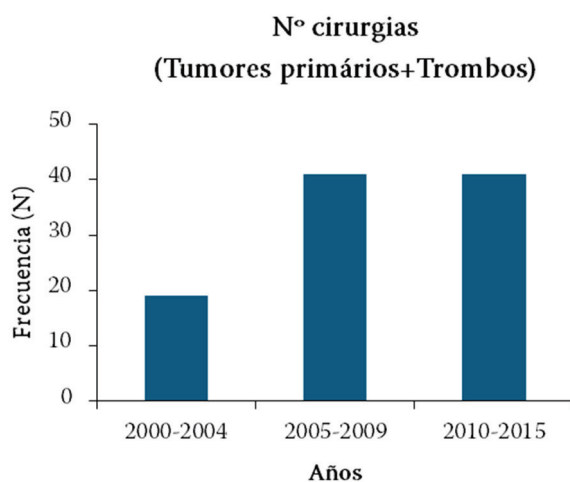
**H4: El aumento de diagnóstico de masas cardíacas se debe al aumento del número de exámenes de técnicas de imagen.**

En el intervalo de tiempo ente el año 2000 y Junio de 2015 se verificó un aumento del número de intervenciones para resección de masas cardíacas (tumores primarios y trombos), coincidiendo con el aumento generalizado del número de operaciones realizadas durante el mismo período en el servicio de Cirugía Cardiorádica del Hospital Santa Maria.

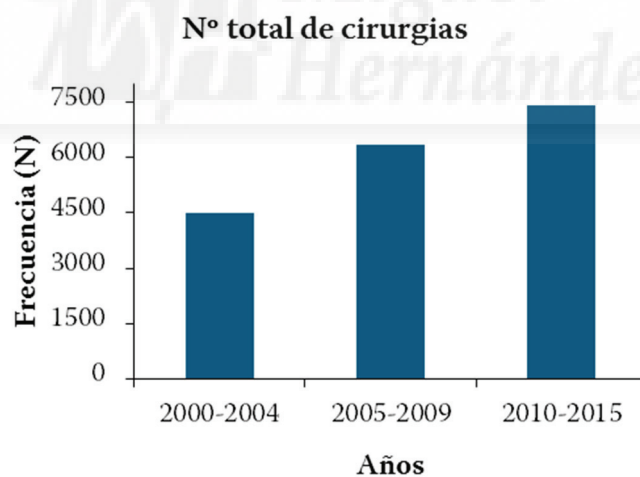
En el período de 2000 a 2009 (10 años) se realizaron en media  $1082.8 \pm 214.2$  operaciones por año. En los últimos 5,5 años (2010 a 06/2015) se realizaron en media  $1234.5 \pm 315.1$  operaciones por año. De forma similar, se realizaron operaciones de tumores cardíacos con una media de  $6.0 \pm 3.2$  operaciones anuales en el período de 2000 a 2009 y una media de  $6.8 \pm 1.2$  operaciones anuales en los últimos 5 años y medio.

Si consideramos una población de referencia de 2.5 millones de habitantes (área de referencia del servicio de CCT del Hospital Santa Maria), tenemos una incidencia de operaciones para resección de tumores cardíacos de 2.7 operaciones / año / millón de habitantes.

*Comentario: Estas diferencias no son estadísticamente significativas, sin embargo hay que tener en cuenta que en los últimos 5 años ya se llevaron a cabo más cirugías que las que tuvieron lugar en los primeros 10 años que abarca el estudio. A este ritmo, la diferencia se convertirá rápidamente estadísticamente significativa.*



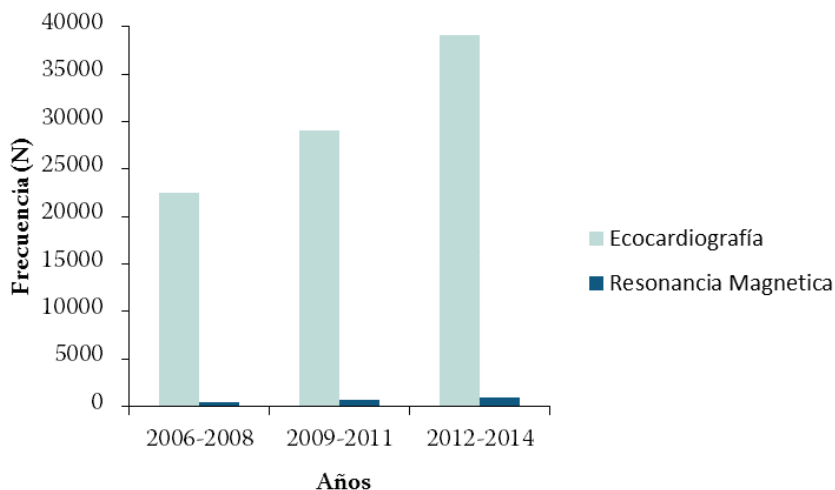
( GRÁFICO 20 )  
NÚMERO DE INTERVENCIONES POR MASAS INTRACARDÍACAS.



( GRÁFICO 21 )  
NÚMERO TOTAL DE INTERVENCIONES REALIZADAS EN EL  
SERVICIO DE CCT.

Desde el año 2006 hubo un aumento progresivo en el número de estudios de imagen realizados en el hospital ( GRÁFICO 22 ).

. El número medio de ecocardiogramas y resonancias magnéticas por año entre 2010 y 2014, fue  $11.795,5 \pm 1.808,0$  y de  $296,8 \pm 33,1$  exámenes, respectivamente.

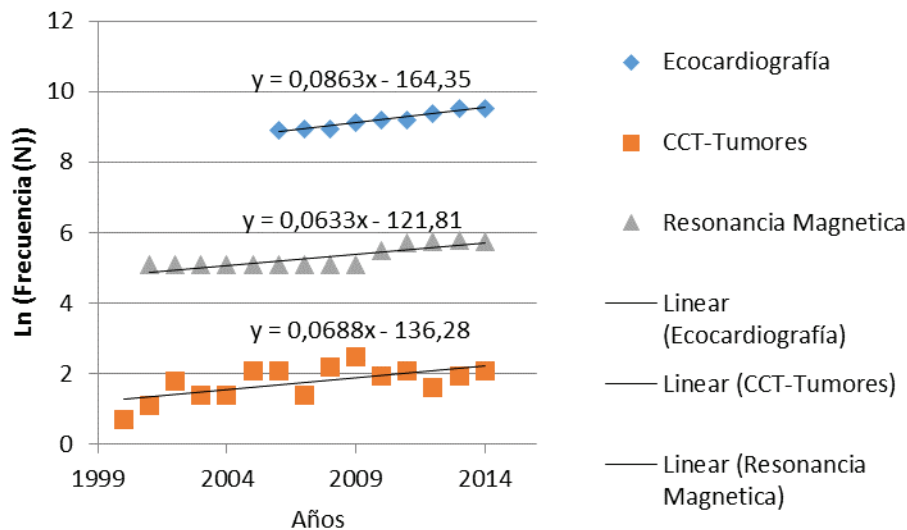


( GRÁFICO 22 )

COMPARACIÓN DEL NÚMERO DE EXÁMENES DIAGNÓSTICOS DE IMAGEN REALIZADOS POR EL HOSPITAL SANTA MARIA.

La tendencia de crecimiento en el número de cirugías para resección tumores cardíacos acompaña el aumento en el número de pruebas de imagen realizadas entre los años 2000 y 2014, sin diferencias estadísticamente significativas entre las pendientes de las rectas de regresión correspondientes al número de intervenciones quirúrgicas y exámenes de diagnóstico (ANCOVA,  $p = 0,149$  (Eco)  $p = 0,307$  (MRI)) ( GRÁFICO 23 ).

No obstante, no se debe excluir la relación probable entre la mayor disponibilidad para la realización de exámenes de imagen y el número creciente de diagnósticos que conducen a la cirugía para la resección de tumores cardíacos en los últimos años.



( GRÁFICO 23 )

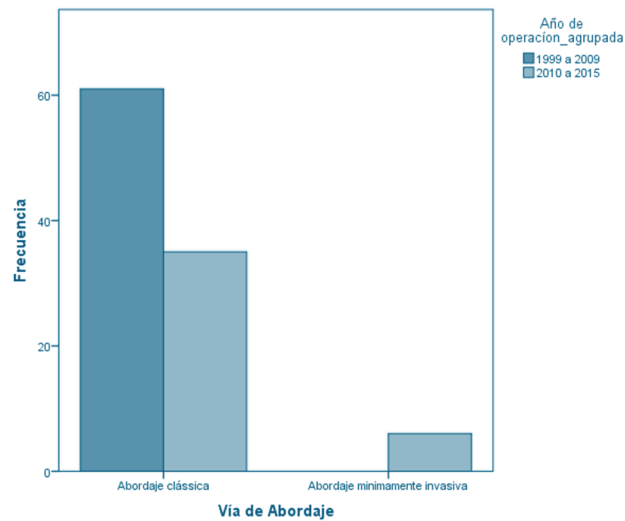
EVOLUCIÓN DEL NÚMERO DE EXÁMENES DIAGNÓSTICOS DE IMAGEN. HSM.

## 2.5 RESPUESTA A LA HIPÓTESIS 5

**H5: La cirugía mínimamente invasiva tiene potencial para ser la técnica de elección en el tratamiento de los tumores cardíacos.**

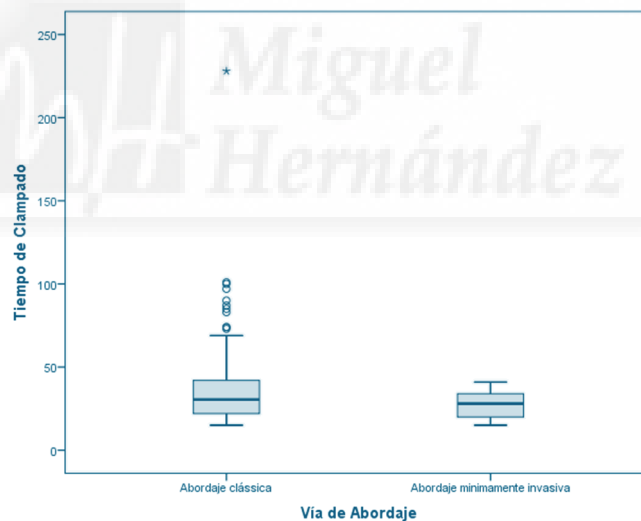
Existe una asociación estadísticamente significativa entre el año en que fue realizada la intervención y el tipo de abordaje quirúrgico utilizado ( $p=0.003$ , Fisher's Exact Test;  $\Phi=0.305$ ,  $p=0.002$ ).

La esternotomía media completa fue hasta 2010 la única vía de abordaje para este tipo de intervenciones. Con el avance de la técnica y el surgimiento de los abordajes mínimamente invasivos, con todas sus ventajas en relación a la vía clásica, el 14.6% de las intervenciones realizadas desde 2010 para resección de tumores ya fueron realizadas por esta nueva técnica quirúrgica en este estudio.



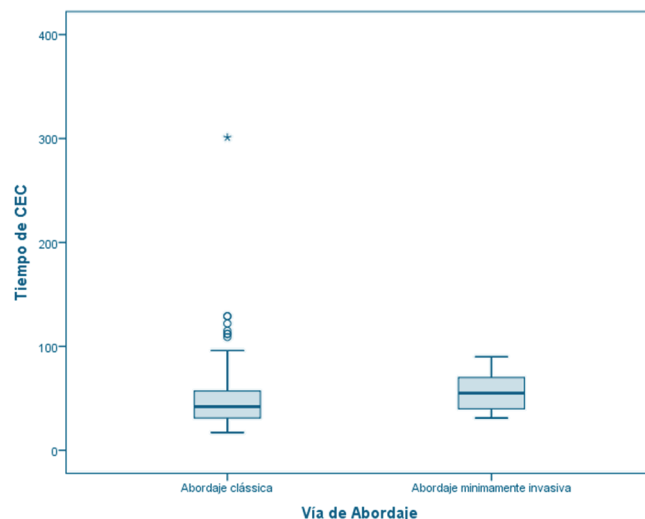
( GRÁFICO 24 )  
VÍA DE ABORDAJE QUIRÚRGICA UTILIZADA.

A pesar de la ausencia de significado estadístico ( $p=0.440$ , Mann-Whitney Test), el tiempo mediano de clampado es tendencialmente menor en el abordaje mínimamente invasivo (27.7 min (17 min)) en comparación con el abordaje clásico (30.5 min (21 min)).



( GRÁFICO 25 )  
TIEMPO DE CLAMPADO DE AORTA EN LOS DIFERENTES TIPOS DE ABORDAJE QUIRÚRGICO.

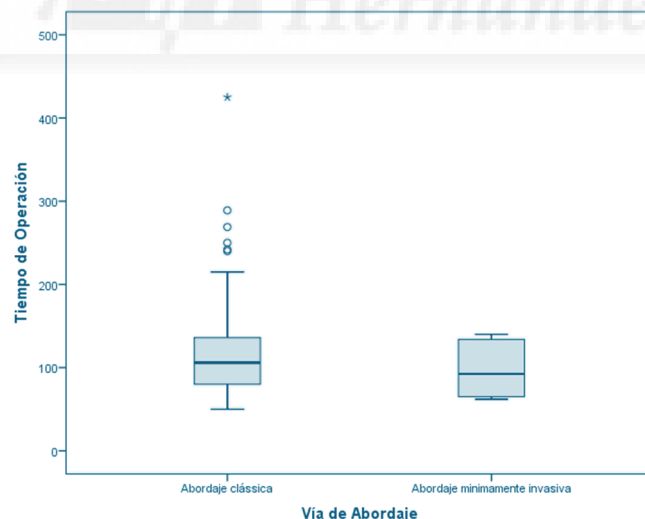
El tiempo mediano de CEC es superior en las técnicas mínimamente invasivas (55 min (37min)) comparado con el procedimiento de esternotomía completa (42 min (27min)), una diferencia sin significado estadístico ( $p=0.305$ , Mann-Whitney Test).



( GRÁFICO 26 )

TIEMPO DE CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA EN LOS DIFERENTES TIPOS DE ABORDAJE QUIRÚRGICO.

La cirugía mínimamente invasiva parece ser en términos medianos menos demorada (92.5 min (71 min)) que la cirugía clásica (106 min (56 min)), no habiendo diferencias estadísticamente significativas ( $p=0.408$ , Mann-Whitney Test).

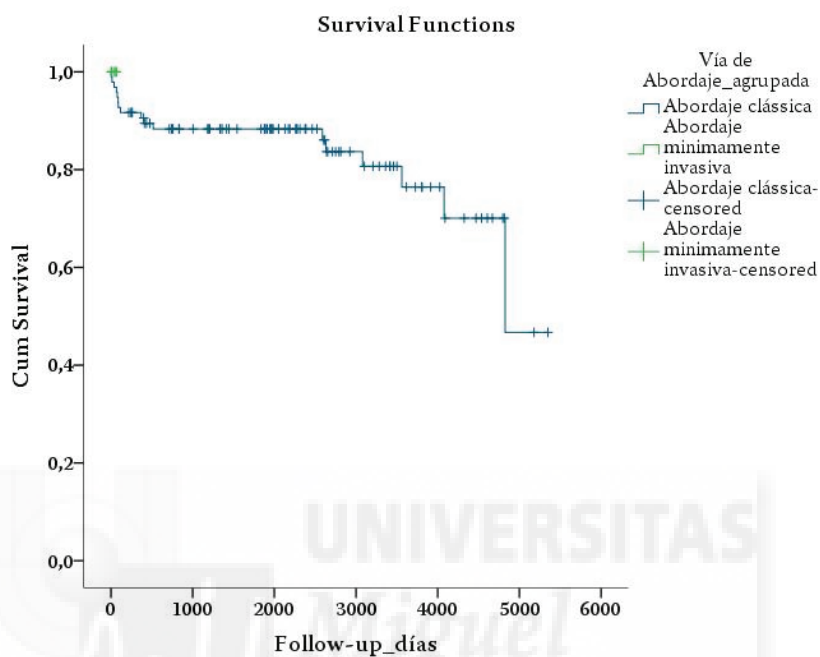


( GRÁFICO 27 )

TIEMPO DE INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA EN LOS DIFERENTES TIPOS DE ABORDAJE UTILIZADO.

En lo que se refiere a la supervivencia de los pacientes operados con otras técnicas es importante resaltar que los pacientes sometidos al procedimiento mínimamente invasivo tienen todavía un seguimiento muy corto, sin haber ningún fallecimiento.

En esta fase no existen diferencias estadísticamente significativas entre la supervivencia de los pacientes con la técnica quirúrgica aplicada ( $p=0.711$ , Log Rank Test).



( GRÁFICO 28 )  
RELACIÓN ENTRE LA SUPERVIVENCIA Y LA TÉCNICA QUIRÚRGICA UTILIZADA.





## 1. Discusión de la Metodología

Para poder llevar a cabo una interpretación adecuada de los resultados fue imprescindible tener en cuenta las fortalezas y debilidades de la metodología aplicada. Por este motivo, se inició la discusión resaltando las ventajas y las limitaciones de la metodología empleada en el estudio y posteriormente se comentaron los resultados obtenidos.

El diseño del estudio fue observacional e incluye un análisis univariado, un análisis bivariado para búsqueda de asociaciones estadísticamente significativas entre las variables en estudio, seguido del análisis de supervivencia para evaluar el efecto de variables en el pronóstico de pacientes después de la intervención de resección del tumor. Estos datos se recogieron analizando todas las historias clínicas de los pacientes, incluyendo el resultado del examen histopatológico y el informe quirúrgico.

El estudio se inició posteriormente al período de inclusión (año 1999) por lo que la mayor parte de los datos obtenidos fue de forma retrospectiva. La calidad de la información registrada de forma retrospectiva se garantiza por ser el mismo investigador, autor de esta tesis, quien almacenó los datos de todos los casos y no otras personas distintas a la investigación, disponiendo finalmente de la información relativa a todas las variables de resultado a partir de las mismas fuentes.

El análisis histopatológico de los tumores cardíacos fue realizado en todos los casos por el mismo departamento de Anatomía Patológica, y fue revisado con extremo cuidado por colegas dedicados a esta área como el Dr. Artur Costa e Silva y el Dr. António Alves, quienes enriquecieron sin lugar a dudas la información presentada. La descripción detallada de cada uno de los tumores cardíacos permitió encontrar resultados estadísticamente significativos que de otra forma no sería posible. La calidad de las imágenes de microscopio cedidas para la realización de esta tesis doctoral enriquece sin lugar a dudas un trabajo de investigación, y la relación de estas imágenes con cada uno de los tumores permite comprender mejor los diferentes tipos de tumores.

En cuanto al diagnóstico de imagen de los tumores cardíacos, el servicio de Cardiología y en concreto el Departamento de Técnicas no Invasivas de Cardiología liderado por la Prof. Ana Almeida, ha tenido un papel fundamental en esta tesis doctoral. La buena relación entre el servicio de Cardiología y de Cirugía Cardiorácica ha permitido discutir en equipo todos los casos diagnosticados de masas intracardíacas y tratar de forma precoz estos pacientes.

Una revisión completa de todos los pacientes incluidos en el estudio se ha llevado a cabo. Se ha observado una evolución en el número de exámenes diagnósticos y en la calidad de estos, lo que también nos permitió validar nuestras hipótesis para esta tesis doctoral.

En cuanto al tratamiento quirúrgico de los tumores cardíacos ha sido fundamental el apoyo del director de servicio de Cirugía Cardiorácica, Prof. Dr. Ângelo Nobre, quien permitió analizar en su totalidad las historias clínicas de los pacientes, acceder a los informes quirúrgicos y utilizar el banco de imágenes del servicio para complementar nuestro trabajo de investigación.

Siguiendo una tendencia común en el departamento, el interés por las técnicas mínimamente invasivas ha hecho que después de muchos años de realizar un tipo de intervención clásica para resección de los tumores cardíacos, técnica que como vimos anteriormente tiene unos excelentes resultados, hayamos sido capaces de cambiar radicalmente para un abordaje de elección menos invasivo que pensamos tiene ventajas para el tratamiento de excelencia que queremos ofrecer a nuestros pacientes.

Es en este contexto que iniciamos la discusión de esta tesis doctoral intentando dar respuesta a cada uno de los objetivos propuestos.

Referencias bibliográficas, experiencias personales y comentarios de otros compañeros de profesión son incluidos en esta discusión.

## 2. Discusión de los Resultados

En un período de 16,5 años fueron tratados en nuestro departamento 102 pacientes de los cuales la mayoría fueron mujeres. Esta serie corresponde a un número grande de pacientes tratados dada la escasa frecuencia de esta patología.

Si vemos en números absolutos el número de pacientes tratados en nuestro servicio vemos que nuestra casuística es grande comparada con otros trabajos publicados por grupos como el de M. J. Perchinsky et al.<sup>27</sup> de Vancouver que presentan una casuística de 71 pacientes en un periodo de 40 años.

Miralles et al.<sup>30</sup> describen su experiencia en un período parecido al nuestro de 16 años en el que trataron un total de 74 pacientes en La Pitie Hospital, un número significativamente menor que el de nuestro estudio.

El grupo de Minnesota, Mayo Clinic and Foundation, publica en 2015 una gran serie de 195 mixomas operados en un período de 50 años.

El número de intervenciones realizadas ha aumentado en los últimos años, y las técnicas quirúrgicas han evolucionado.

Los resultados de esta tesis doctoral reflejaron que la posibilidad de reseca por completo el tumor cardíaco va a depender de su ubicación anatómica, siendo un parámetro fundamental para el pronóstico del paciente. Esta resección completa no va a depender por tanto únicamente de su histología.

Con los avances en las técnicas diagnósticas de imagen podemos hoy en día programar y preparar una intervención quirúrgica sabiendo que la localización del tumor va a condicionar su reseabilidad R0. Esto hace con que una vez analizada la ubicación se pueda indicar la intervención o por el contrario podría no estar indicada, conforme a la posibilidad de reseca por completo el tumor.

Demostramos que el pronóstico del paciente va a depender precisamente de la posibilidad de reseca por completo el tumor cardíaco, con significado estadístico. Esta es otra razón de peso para apoyarnos en las técnicas de imagen que hoy en día también son capaces de revelar la malignidad de una masa cardíaca y su capacidad de invasión.

En relación a la histología, como era de esperar, los tumores malignos condicionan la supervivencia de los pacientes, siendo en nuestro estudio una relación clara que irá a demostrar la H3.

Sabemos que el aumento de número de exámenes diagnósticos ha aumentado de forma extraordinaria en los últimos años, a la vez que la calidad de estas técnicas para hacer el diagnóstico diferencial con otras masas intracavitarias como pueden ser trombos o vegetaciones por endocarditis.

Por otro lado esta situación se ha acompañado de un aumento del número de intervenciones realizadas en nuestro servicio de Cirugía Cardiotorácica. Si comparamos las curvas de inclinación (“slope”) del número de intervenciones con la curva del número creciente del número de exámenes diagnósticos vemos que, aunque el aumento de número de operaciones ha sido significativo, tiene mucha importancia el aumento del número de exámenes de diagnóstico.

Vemos que existe una relación entre el aumento del número de las técnicas de imagen y el número de intervenciones en los últimos años, que ha hecho que más casos de tumores cardíacos sean diagnosticados y por tanto hayan más pacientes referenciados para cirugía.

El tipo de cirugía realizado desde el inicio de este estudio ha tenido excelentes resultados en cuanto a morbilidad y mortalidad como muestra nuestro estudio, resultados equiparables a otros grandes centros de cirugía según muestra la literatura <sup>27, 35, 66, 191, 192</sup>.

La esternotomía media ha sido hasta hace poco más de un año la técnica de elección en nuestro servicio, técnica que hoy llamados clásica, no por menospreciar su efectividad sino por el hecho de haber sido en nuestro servicio desplazada para intentar demostrar la superioridad de una técnica mínimamente invasiva que puede ofrecer ventajas a nuestros pacientes y que por ahora ha demostrado tener resultados por lo menos tan buenos como la técnica clásica.

La técnica mínimamente invasiva por minitoracotomía anterolateral derecha endoscópica fue implantada en nuestro servicio en Abril de 2014. Esta técnica aprendida gracias a la buena relación con el equipo alemán dirigido por el Prof. Nicolas Doll en el Hospital Sana Herzchirurgie de Stuttgart, donde el autor de esta tesis tuvo la oportunidad visitar en varias ocasiones y de hacer una rotación de 1 mes participando en las intervenciones realizadas en el servicio, con el objetivo de aprender la técnica y ayudar a su implantación en nuestro servicio portugués.

Inicialmente la técnica fue diseñada para la reparación valvular mitral, la cual es hoy en día 100% tratada de forma mínimamente invasiva en nuestro servicio cuando se trata de una patología valvular mitral aislada, habiendo realizado en este período de poco más de un año un total de 102 procedimientos de reparación valvular mitral MIS con excelentes resultados.

Durante la rotación en el centro quirúrgico alemán el doctorando tuvo la oportunidad de ver la aplicación de este abordaje mínimamente invasivo para otras patologías como la reparación valvular tricúspide, el tratamiento concomitante de la fibrilación auricular y varios casos de resección de mixomas por vía endoscópica.

Según los datos cedidos por el Profesor Nicolas Doll, este centro realiza una media de 20 casos por año para resección de tumores por técnica mínimamente invasiva, habiendo demostrado su efectividad y buenos resultados.

Aprendió también nuevas formas de resecar por completo el tumor cuando infiltraba alguna estructura aplicando incluso un técnica de crioblación en la base del tumor para acabar con las células tumorales de implantación y garantizando así una resección R0.

Desde entonces entendimos que esta vía MIS ofrecía una visión completa de la aurícula izquierda, con la posibilidad de explorar incluso los músculos papilares y el ventrículo izquierdo con el uso de una cámara de alta definición, lo que sería extremadamente difícil con visión directa por esternotomía media.

Fue en este momento que el autor de esta tesis tuvo claro que la vía de abordaje de elección para la cirugía de los tumores cardíacos iba a cambiar, como se ha demostrado en este trabajo.

*“Declare the past, diagnose the present, foretell the future.”*

Hippocrates

A continuación se discuten cada uno de los objetivos específicos de esta tesis doctoral analizados en comparación con la literatura publicada al respecto.

## 2.1 RESPUESTA AL OBJETIVO 1

### **Estudiar la ubicación anatómica de los tumores cardíacos y su correspondiente distribución histológica.**

Para poder estudiar la ubicación de los tumores cardíacos ha sido necesario volver a estudiar la anatomía cardíaca que se describe detalladamente en el Capítulo I de Introducción de esta tesis doctoral.

En nuestro día a día vemos las estructuras intracavitarias cardíacas en pacientes operados de corazón por múltiples patologías, pero resulta interesante volver a estudiar pormenores anatómicos que van a influenciar la capacidad de reseca por completo un tumor cardíaco.

Esta localización anatómica del tumor va a hacer que elijamos una vía de acceso al tumor u otra. La vía de acceso al tumor más utilizada fue la atriotomía izquierda siendo la vía de acceso que permite una mejor visualización de los tumores ubicados en la aurícula izquierda. Como antes referido, en 5 de los pacientes fue necesario abrir las dos aurículas para realizar la intervención.

El trabajo publicado por el grupo de Elbardiss et al.<sup>193</sup> en 2008 donde describen su experiencia de 48 años con un elevado número de casos, coincide con nosotros en que la vía de abordaje más frecuente fue la atriotomía izquierda seguido de la atriotomía derecha.

Hubo un caso en que la vía transeptal fue la vía de elección. Este paciente (#48) fue diagnosticado de una masa de aurícula derecha por Ecocardiografía. Una vez realizada la atriotomía derecha se vio que el tumor infiltraba completamente el septo interauricular y se sospechó de haber parte del tumor en la aurícula izquierda, lo que fue demostrado después de reseca el tabique interauricular y reseca la totalidad del tumor que estaba dentro de la aurícula izquierda. Esta intervención fue realizada en los primeros años de este estudio. Pensamos que la evolución de las técnicas diagnósticas de imagen serían hoy capaces de dar un diagnóstico preoperatorio más preciso para poder planear la intervención en función de la localización del tumor.

Como vimos en nuestro estudio, después de analizar detalladamente cada uno de los 102 informes quirúrgicos, en ocasiones, la primera vía de acceso al tumor resultó no ser la más adecuada haciendo que se optase por una segunda vía. Tenemos el ejemplo de atriotomías izquierdas en que después de ver la invasión completa del septo interauricular fue necesario abrir también la aurícula derecha y en ocasiones reconstruir el septo como si de una comunicación interauricular se tratase.

Marvasti et al.<sup>194</sup> describen un abordaje biatrial sistemático para todos los pacientes con el fin de poder explorar todas las cámaras cardíacas.

No ha sido esta nuestra rutina, y pensamos que con la monitorización por ecocardiografía transesofágica intraoperatoria podemos confiar en la localización descrita y así evitar realizar incisiones cardíacas innecesarias. Además podemos comprobar con el ETE la resección completa en quirófano una vez salimos de circulación extracorpórea.

En otros pacientes hemos observado que fueron necesarias dos incisiones cardíacas para resecar de forma completa un tumor o incluso dos incisiones completamente diferentes para resecar dos tumores intracardíacos, como es el caso del paciente en que fue realizada una atriotomía izquierda para la resección de un Mixoma y una aortotomía para resecar un fibroelastoma de la válvula aórtica (paciente #55).

Encontrar dos tumores diferentes en un mismo paciente y resecarlos en al mismo tiempo es situación es muy poco frecuente. En la literatura encontramos pocos casos publicados con esta situación.

Nisreen Jallad et al. <sup>195</sup>, del grupo de Texas Heart Institute, publicó en 2009 un caso parecido al nuestro en que fue diagnosticado en una paciente de 65 años un mixoma. El abordaje propuesto para su resección fue la minitoracotomía derecha. Una vez el paciente estuvo anestesiado el ETE intraoperatorio describió la presencia de dos masas: una en el SIA y otra en la valva de la coronaria derecha de la válvula aórtica. Esta situación hizo que el abordaje propuesto por minitoracotomía lateral derecha fuera cambiado por una esternotomía media. De esta forma se consiguió acceder a los dos tumores, por atriotomía izquierda para lo que fue un mixoma, y por aortotomía para un tumor que fue diagnosticado como un fibroelastoma.

Prifti et al. <sup>196</sup> describen el caso de 2 masas intracardíacas localizadas en la válvula mitral que obtuvieron resultados histológicos de dos tumores distintos, un mixoma y un fibroelastoma papilar.

Akiyama et al. <sup>197</sup> publican en 2006 el caso de un paciente con tres tumores resecaos al mismo tiempo, 1 mixoma y dos fibroelastomas.

Analizamos varios casos de nuestro estudio en que en que el tumor infiltraba un músculo papilar de la válvula mitral fue necesario realizar una intervención más compleja hasta el punto de llegar a resecar parte del músculo papilar (paciente #52) manteniendo una válvula mitral competente.

Hata et al.<sup>198</sup> publican en 2013 el caso de una paciente con un mixoma que estaba localizado en el músculo papilar posterolateral y las cuerdas tendinosas, en que fueron implantadas cuerdas de gore-tex en el músculo papilar para substituir las cuerdas tendinosas que tuvieron que ser resecadas en conjunto con el tumor.

Uno de los pacientes tuvo un recambio de la válvula mitral por infiltrar el músculo papilar y no ser posible reparar la válvula (paciente #58). En este caso se trataba de un tumor benigno, un mixoma, lo cual demuestra la variabilidad en la localización y capacidad de resección independientemente del tipo histológico.

Varios pacientes de nuestro estudio sin embargo necesitaron realizar una plastia de la válvula mitral por presentar alteraciones estructurales que causaban regurgitación valvular mitral (ejemplo pacientes #14 y #15).

Akhmed, M et al.<sup>199</sup> publican en 2011 una serie de 34 pacientes con mixomas en que había afectación valvular. La válvula mitral fue la más afectada, en 29 pacientes, en 9 de los cuales tuvieron que implantar una prótesis mitral. En otros pacientes fue realizada una reparación valvular utilizando diversas técnicas como la implantación de cuerdas, anuloplastias y comisurotomias.

En nuestro estudio encontramos resultados compatibles con la literatura en relación a la ubicación más frecuente de los tumores, siendo las cavidades cardíacas más frecuentes (87,3%) que las válvulas cardíacas (8,8%) y que el epicardio (2,9%).

En cuanto a las cavidades cardíacas, hay una clara localización más frecuente en la Aurícula izquierda, lugar de elección de los mixomas, que al igual que en otras series, en la nuestra fue el tumor más frecuente (79,4%)<sup>108, 110, 115, 175, 200</sup>.

Histológicamente la mayoría de los tumores eran benignos, siendo únicamente 4,9% de los tumores resecados malignos, resultado analizado por el equipo de anatomía patológica.

El tamaño de los tumores fue calculado en el examen histológico, siendo descrito para este trabajo la distancia del mayor eje en centímetros. Como fue comentado en nuestros resultados parece haber una tendencia, aunque no estadísticamente significativa, para que tumores los tumores de mayor tamaño hayan sido menos resecados en su totalidad que los de menor tamaño (4.5cm vs 3.5 cm).

Fyke, F E et al.<sup>84</sup> relacionan en un estudio consecutivo de 30 pacientes diagnosticados por ecocardiografía el tamaño del tumor con una presentación clínica más sintomática.



La única excepción es la embolización, que la relacionan con la consistencia del tumor, y no con el tamaño.

Shah Ishan K et al.<sup>200</sup> y sus colaboradores de Mayo Clinic and Foundation, Rochester, Minnesota, publican este año 2015 un interesante trabajo en el que relacionan el tamaño del tumor con la posibilidad de recidiva, siendo los tumores de menor tamaño, curiosamente, fueron los que más recidivaron en su estudio. Otros factores predictivos de la recidiva de los tumores fueron en su estudio la presentación en pacientes jóvenes y la localización en el ventrículo

En nuestro estudio fue demostrado de forma estadísticamente significativa que la localización del tumor es un factor que influye la supervivencia de los pacientes. Los tumores localizados en el epicardio tuvieron una menor probabilidad de supervivencia con un tiempo mediano de 516 días (1.4 años) y una probabilidad de supervivencia después de este momento de 33.3%, en relación a los tumores en la aurícula, ventrículos y válvula mitral ( $p=0.018$ ).

Como se demuestra en nuestros resultados, el tipo histológico del tumor tiene influencia en la supervivencia del paciente, lo que valida la H3. Los tumores benignos como el fibroelastoma y los mixomas, que predominan en este estudio, tuvieron una alta tasa de supervivencia, con un tiempo mediano de seguimiento elevado.

En el caso de los mixomas la supervivencia fue del 100%. Los mixomas presentaron un tiempo mediano de seguimiento de 13.2 años, tiempo que consideramos con un gran valor para este estudio.

Por otro lado, tumores malignos como los sarcomas tuvieron un tiempo mediano de seguimiento de 116 días, con un 100% de mortalidad al fin de 371 días de seguimiento.

Kośmider et al.<sup>201</sup> publican en 2013 una idea que va al encuentro de nuestros resultados, diciendo que los tumores malignos tienen características ecocardiográficas en su localización, tamaño, movilidad y relaciones anatómicas e incluso la capacidad de invasión diferentes a los tumores benignos.

Una vez más este parámetro resulta fundamental a la hora de someter a un paciente una intervención quirúrgica. Como veremos a continuación las técnicas de imagen consiguen hoy en día describir la localización exacta del tumor además de predecir si se trata de un tumor benigno o maligno, y esto puede ser fundamental para colocar una indicación quirúrgica.

Puede ser más adecuado realizar en tumores malignos un tratamiento de quimioterapia adyuvante o incluso radioterapia en lugar de una intervención quirúrgica que no va a ser curativa.

Wang JG et al. <sup>202</sup> presentan recientemente un trabajo en el que sugieren el tratamiento con quimioterapia y radioterapia además de intentar una resección completa para un leiomioma cardíaco primario.

El diagnóstico diferencial entre un tumor cardíaco y otras posibles estructuras es muy importante. La presentación clínica de los trombos y de los mixomas puede ser muy parecida.

Como vimos en ocasiones son diagnosticados tumores cardíacos con la sospecha de mixomas en que después el resultado histológico muestra ser un trombo. Como dijimos en nuestra introducción, la idea de que los mixomas eran trombos en su inicio ha sido desechada.

Sin embargo hoy en día sabemos que algunas masas resecadas que son diagnosticadas como trombos, cuando son analizadas en profundidad, vemos que anteriormente fueron un mixoma.

En realidad, gran número de los mixomas resecados vimos que ya tenían trombo en su superficie.

En nuestro departamento estamos completando nuestro estudio con el análisis inmunohistológico de todos los trombos con la calretinina como marcador.

La calretinina es un marcador inmunohistológico que puede relacionar algunos de estos trombos con lo que pudiera haber sido en su origen un mixoma.

Terraciano et al. <sup>203</sup> demuestran que la calretinina apareció positiva en el 100% de los mixomas cardíacos, y fue negativa en todos los trombos murales y fibroelastomas.

Los cambios secundarios, tales como fibrosis, calcificación y trombosis rara vez ocultan la naturaleza subyacente de la lesión.

En estas circunstancias la presencia de células-mixoma atrapadas en el tejido fibroso podría ser una característica histológica que sugiera el diagnóstico de mixoma cardíaco.

Teniendo en cuenta esto, el uso de la calretinina puede ayudar en el diagnóstico entre los verdaderos trombos y los mixomas cardíacos con cambios secundarios y también en el diagnóstico diferencial con los trombos mixoides murales.

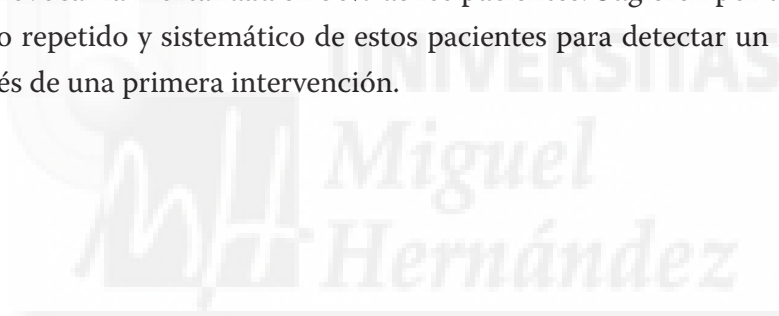
Terraciano et al. <sup>203</sup> concluyen su estudio diciendo que la calretinina es un marcador seguro para el diagnóstico de mixomas cardíacos y es posible usarlo para el diagnóstico diferencial con la mayoría de entidades que ofrecen más dudas, como son los trombos murales con cambios mixoides. Además, sugieren que la expresión de la calretinina está en las neuronas autonómicas del corazón fetal, soportando el concepto de que las células del mixoma pueden estar originadas en el tejido nervioso sensorial endocárdico <sup>203</sup>.

Aunque en la literatura se describe alrededor de un 10% de síndromes familiares, no hemos encontrado en nuestro estudio mixomas sugestivos de tener antecedentes familiares.

En el análisis de las historias clínicas de todos los pacientes no encontramos síntomas o signos que recuerden un Complejo de Carney. Tampoco encontramos miembros de una misma familia que hayan sido tratados por nosotros de tumores cardíacos.

Sabiendo que estos mixomas familiares tienen una mayor tasa de recidiva, tampoco podemos investigar este hecho en nuestra serie, dado que no tenemos conocimiento de ningún caso de recidivas de mixomas en nuestro estudio.

Roy, A et al.<sup>204</sup> publican en 2011 un artículo sobre el complejo de Carney y la tasa de recidiva de los mixomas en estos pacientes. Demuestran una herencia autosómica dominante en estos pacientes con penetrancia incompleta e identifican mutaciones en algunos genes (PRKAR1 $\alpha$ ). Refieren en su estudio que la inmunohistoquímica ha revelado positividad en vimentina, indicativo de origen mesenquimal, así como varios marcadores neuroendocrinos, incluyendo S-100 y calretinina. Describen una tasa de recidiva de 22% en su estudio que puede llegar a provocar la mortalidad en 50% de los pacientes. Sugieren por tanto un estudio ecocardiográfico repetido y sistemático de estos pacientes para detectar un nuevo tumor recidivante después de una primera intervención.



## 2.2 RESPUESTA AL OBJETIVO 2

### **Estudiar la importancia de las nuevas técnicas diagnósticas en relación a los tumores cardíacos**

La ecografía cardíaca ha evolucionado enormemente desde su aparición en la década de 1950 y actualmente es el método diagnóstico de imagen de elección para lesiones intracavitarias del corazón.

La Ecocardiografía ofrece imágenes de alta calidad en tiempo real que son extremadamente valiosas en la evaluación de masas cardíacas.

Aunque la ecocardiografía transtorácica es una técnica diagnóstica inicial excelente para evaluar y diagnosticar masas cardíacas, la ecocardiografía transesofágica ofrece una resolución de imagen superior y una mejor visualización de las masas cardíacas en pacientes con estudios de ecocardiografía transtorácica subóptima.

La tomografía computarizada y la resonancia magnética son herramientas adicionales utilizadas para imágenes cardíacas y pueden proporcionar información útil además de la obtenida por ecocardiografía, especialmente cuando las imágenes obtenidas por este último no son óptimas.

Numerosos avances en la ecocardiografía se han sucedido en las últimas 5 décadas. La evolución de la ecocardiografía está relacionada con sus diferentes modalidades de modo-A, modo-M, ecocardiografía con contraste, ecocardiografía en dos dimensiones (2DE), ultrasonidos con Doppler, ecocardiografía transesofágica (TEE), aplicaciones intravasculares y la más reciente tecnología de la Ecocardiografía en tres dimensiones (3DE).

Hoy en día la ecocardiografía transtorácica (ETT) de dos dimensiones es la técnica de imagen más usada para diagnosticar masas cardíacas. Es importante describir su localización. Cuando el ETT no da imágenes de suficiente calidad se debe realizar un ecocardiograma transesofágico (ETE).

En relación al número de Ecocardiogramas realizados vemos que en nuestro Hospital hubo un aumento significativo de exámenes realizados pasando a duplicar el número entre 2006 y 2014 (7414 a 13653 exámenes ecocardiográficos respectivamente). Si suponemos que en los otros hospitales que referencian pacientes para nuestro departamento de cirugía ha sucedido algo parecido vemos que el crecimiento de referenciadores para cirugía aumenta de forma casi exponencial, influenciando en nuestro aumento en el número de intervenciones para esta patología.

Independientemente de esto, vemos que los números globales de operaciones realizadas en nuestro servicio han aumentado desde el año 2000 en que fueron realizadas 749 intervenciones en el servicio hasta el año 2014 finalizando con un total de 1552 intervenciones.

En el período de 2000-2009 se realizaron en media 6.0+-3.2 operaciones anuales, mientras que en los últimos 5 años la media fue de 6.8+-1.2 intervenciones para resecaer tumores cardíacos.

Vemos por tanto un aumento en el número de indicaciones quirúrgicas que pensamos se debe principalmente al uso generalizado de las técnicas diagnósticas.

Miyazaki et al.<sup>152</sup> sugieren que, tumores como el Fibroelastoma, son cada vez más diagnosticados por el aumento en la calidad de los métodos ecocardiográficos, siendo incluso el tumor más diagnosticado en algunas instituciones.

La detección de trombos intracardíacos ha aumentado a la par que los tumores cardíacos por las mismas razones. Muchas veces pueden ser confundidos, siendo trombos diagnosticados como mixomas o al contrario.

La presencia de fibrilación auricular, aurículas de gran tamaño o pacientes con bajo gasto cardíaco favorecen que el diagnóstico de la masa sea un trombo. Estos ocurren en áreas de menor movimiento sanguíneo. En el ventrículo izquierdo normalmente se forman en el ápex, o en zonas aneurismáticas. En la aurícula izquierda se forman con frecuencia en la orejuela izquierda y normalmente asociados a fibrilación auricular, flutter auricular, estenosis mitral o prótesis mitrales.

El ETT es el método de elección para la detección de trombos con una sensibilidad de 90% y una especificidad de 85%, siendo en el ETE aún mayor.<sup>205</sup>

La ecocardiografía tridimensional puede proporcionar información adicional o mejor visualización de las masas intracardíacas.

Lokhandwala et al.<sup>206</sup> publican dos casos en que el uso de la ETE 3D proporcionó una información anatómica importante para el abordaje quirúrgico.

Imamura et al.<sup>207</sup> publican en 2011 la visualización de dos masas intracardíacas en las dos aurículas y describen las ventajas de la visualización espacial en el corazón.

Hoy en día está ganando terreno el uso de la Resonancia magnética cardíaca (RMC) dando imágenes que nos permiten incluso definir un tumor como maligno o benigno y hacer el diagnóstico diferencial con otras entidades.

En nuestro hospital el uso de la resonancia magnética cardíaca ha aumentado mucho para la detección de tumores cardíacos. Desde el inicio de este estudio hasta el año 2009 se realizaron unas 150 RMC. Sólo en el último año 2014 ya fueron realizadas 315 RMC, lo que demuestra un gran aumento del número de exámenes.

La resonancia magnética permite hacer la caracterización de los tejidos blandos, determinando incluso el grado de invasión de un tumor maligno<sup>208</sup>.

En el caso de los sarcomas esto es muy importante, pues la supervivencia de los pacientes está relacionada con la extensión de la invasión del miocardio, la obstrucción valvular o las metástasis a distancia. La muerte se suele presentar entre 2 semanas a 2 años desde los primeros síntomas, con una supervivencia media de 6 a 12 meses <sup>208</sup>.

El diagnóstico de los tumores cardíacos tiene diferentes presentaciones clínicas como vimos en nuestros resultados.

Aunque en nuestro estudio, al igual que en la literatura, un gran porcentaje de pacientes tienen una presentación asintomática (en el 48.8% de los pacientes), la aparición de los síntomas puede condicionar el pronóstico del paciente.

La presentación clínica más frecuente en los pacientes sintomáticos fue la resultante de la obstrucción de la válvula mitral, presente en casi la mitad de estos pacientes (47.6%).

El uso de las más recientes técnicas de imagen como el ECO 3D y la RMC va a contribuir en el aumento del diagnóstico de masas intracardíacas, su caracterización histológica y la correcta descripción de la ubicación del tumor, permitiendo así proponer una indicación quirúrgica en el tiempo correcto y sabiendo si va a ser posible la resección tumoral completa o no.



## 2.3 RESPUESTA AL OBJETIVO 3:

### **Analizar los resultados del tratamiento quirúrgico de los tumores**

Los primeros tumores cardíacos operados fueron tumores intrapericárdicos, en la tercera década del siglo XX <sup>10</sup>. Estos tumores eran extracavitarios, lo que no implicaba el uso de la CEC.

Bahnson y Newman, en 1952, utilizan la técnica inflow occlusion para retirar un Mixoma de la aurícula derecha por toracotomía anterior derecha <sup>14</sup>, una técnica que todavía hoy tiene algunas indicaciones para retirar masas localizadas en la aurícula derecha y en la vena cava inferior, principalmente en tumores secundarios, como los tumores renales que invaden el corazón.

Celestino da Costa et al. <sup>209</sup> describe el caso de un mixoma de la aurícula izquierda operado en nuestro Hospital en 1961 con el uso de hipotermia profunda con buenos resultados. La técnica quirúrgica realizada fue la elevación del ápex del corazón y la compresión manual del ventrículo izquierdo para extracción del tumor en hipotermia.

Desde que la circulación extracorpórea se utiliza de forma rutinaria para operar el corazón, más casos publicados aparecen en la literatura de tumores intracavitarios operados con éxito. Como es normal, dada la frecuencia más elevada de mixomas, estos son los más diagnosticados en los exámenes histopatológicos <sup>14, 15</sup>.

La evolución en el uso de la circulación extracorpórea ha sido sin duda una de las claves del éxito de la cirugía cardíaca actual. Mejores sistemas de perfusión, mejores oxigenadores, sistemas de aspiración, protección miocárdica, evolución el uso de hemoderivados y factores de coagulación han hecho que hoy en día sean intervenciones seguras, pudiendo parar el corazón, acceder a la cavidad deseada y retirar el tumor.

Las suturas utilizadas en cirugía cardíaca también han evolucionado mucho, siendo más resistentes y con agujas menos traumáticas en los tejidos, hecho que ha facilitado realizar intervenciones con menos complicaciones postoperatorias.

Un tercer factor, no menos importante, ha sido la evolución de las técnicas anestésicas y el manejo del paciente en el postoperatorio en la UCI. El control de la hemostasia y la profilaxis de infección han contribuido para los buenos resultados de la cirugía cardíaca en el último medio siglo.

Hasta hace poco más de un año la técnica quirúrgica utilizada ha sido la Esternotomía media en todos los pacientes sometidos a intervención para la resección de tumores cardíacos en nuestro servicio. Únicamente un paciente operado en 2012 (paciente #82) fue sometido a una

mini-esternotomía inferior para realizar una biopsia de un tumor invasivo del epicardio, que tuvo como resultado anatomopatológico linfoma primario de corazón, siendo una resección incompleta.

Como comentamos anteriormente en 2014 implantamos técnicas de cirugía mínimamente invasiva por minitoracotomía anterior derecha endoscópica y comenzamos a tratar los tumores cardíacos de forma diferente, siendo la única vía utilizada desde entonces hasta hoy, por tanto los 6 pacientes operados fueron tratados con esta técnica MIS.

Cuando analizamos los resultados de nuestra técnica clásica vemos que los resultados son excelentes, no estando descrito ningún caso de muerte intraoperatoria ni complicaciones graves en la sala de operaciones en nuestra experiencia.

La atriotomía izquierda fue la vía de acceso al tumor más frecuente (74,5%) seguida de la atriotomía derecha (10,8%).

La abertura de la aorta fue realizada en 4 pacientes, de los cuales 3 tenían una masa en la válvula aórtica que fue clasificada como Fibroelastoma. En el cuarto paciente fue resecado un fibroelastoma de la válvula mitral, siendo también la aortotomía la vía de acceso.

La resección completa o R0 según la clasificación de Hermanek et al.<sup>182</sup> fue comprobada de tres formas:

- ⇒ En la revisión del informe quirúrgico en la que el cirujano describe la localización, tamaño, consistencia y reseabilidad del tumor. Se consideró resección completa cuando la descripción quirúrgica así lo definió;
- ⇒ El informe de la ecocardiografía transesofágica intraoperatorio fue analizado confirmando la resección completa del tumor;
- ⇒ El resultado histológico del tumor indicó los márgenes de resección de la masa tumoral, siendo que en muchos de los tumores pediculados fueron acompañados con parte de la base reseca junto con el tumor.

Una de las técnicas utilizadas por nuestro equipo para evitar la recidiva del tumor fue intentar acabar con las células que pudiesen infiltrar la base de implantación en los mixomas. Diferentes técnicas fueron utilizadas, como cauterizar la base de implantación con un electro bisturí, suturar la base de implantación con un punto de sutura de polipropileno de 5/0 (Prolene) e incluso utilizar la crioablación localizada en ese punto para confirmar que no hubieran células capaces de recidivar el tumor.



Prueba de la efectividad de estas técnicas ha sido el hecho que en este estudio la tasa de recidivas tumorales ha sido nula, hecho que nos enorgullece.

Marinakakis et al.<sup>210</sup> del equipo cardiovascular belga, publican en 2013 un caso de crioablación en la base de implantación de un mixoma de la aurícula derecha situado en el triángulo de Koch, con el fin de preservar la conducción eléctrica del corazón y evitar así un probable bloqueo completo AV.

Rathore et al.<sup>211</sup> utilizan la crioablación para recidivas de mixomas. Describen el caso de un paciente de 21 años sometido a una primera intervención para resección de mixoma de aurícula izquierda. 2 años más tarde aparece con una recidiva y es entonces cuando se reseca el segundo tumor pero esta vez se hace crioablación de la base tumoral con buenos resultados y un follow-up publicado de 1 año sin nuevas recidivas.

Alain Carpentier defiende en su tratado de cirugía<sup>25</sup> que el origen de las recidivas de los tumores cardíacos se debe a dos razones: que la resección tumoral fue incompleta para preservar las estructuras cardíacas o el no saber el mecanismo de recidiva. Defiende que se sabe que incluso un pequeño número de células tumorales residuales pueden proliferar, dando lugar a una gran masa tumoral recurrente en un corto tiempo. En consecuencia, la operación temprana y una gran escisión de no sólo el pedículo del tumor, sino también un margen de 2 a 3 mm de tejido sano son obligatorios. Afirma que cuando se respeta esta regla el riesgo de recurrencia es mínima, a menos que haya una segunda localización desconocida.

En relación a las recidivas, es muy interesante el trabajo de Shah et al.<sup>200</sup> que defiende que los tumores de menor tamaño tienen más probabilidad de recidiva que los tumores grandes. Como se comentó anteriormente en esta discusión, otros dos factores que predisponen a la recidiva son los pacientes jóvenes y los tumores localizados en el ventrículo. Afirma también que la mayoría de las recidivas de da en los primeros 10 años después de la primera intervención.

Como vimos en los resultados existe una asociación estadísticamente significativa entre el año en que fue realizada la intervención y el tipo de abordaje quirúrgico ( $p=0.003$ ).

La esternotomía media completa fue hasta el 2010 la única vía de abordaje para este tipo de intervenciones.

Los abordajes MIS hicieron que el 14.6% de los pacientes tratados desde 2010 fueran operados por este tipo de técnicas, y el 100% de los pacientes desde el inicio de la técnica endoscópica en Abril de 2014.

Si analizamos los tiempos de cirugía vemos que el tiempo mediano fue de 106 minutos (56 minutos), con un tiempo mediano de CEC de 42 minutos (29 min) y un tiempo mediano de clampado de la aorta de 30 minutos (21 min).

Si comparamos los tiempos de la técnica clásica por esternotomía media en relación a las técnicas mínimamente invasivas vemos que el tiempo de CEC es superior en estas últimas (55min (37 min)) comparado con la esternotomía completa (42min (27min)), una diferencia que, como vimos en el apartado de resultados, no tiene significado estadístico ( $p=0.305$ ).

Esto se debe a que en la técnica MIS necesitamos estar más tiempo en CEC. Esta técnica contempla una canulación periférica y entrada en CEC muchas veces antes de abrir el tórax para poder parar la ventilación y poder acceder al pericardio con el pulmón derecho colapsado. Una vez concluida la resección del tumor y después de cerrar la cavidad cardíaca abierta, se hace una primera salida de CEC para confirmar por Ecocardiografía transesofágica la completa resección del tumor y el perfecto funcionamiento de las válvulas implicadas o próximas de la cavidad donde estaba ubicado el tumor. Si el ecocardiografista confirma estar todo bien para finalizar la intervención, es necesario volver a entrar en CEC para poder retirar la aguja de cardioplejia de la raíz de la aorta ascendente, colocar hilos de marcapasos, drenajes torácicos y aproximar el pericardio antes de volver salir de CEC e iniciar nuevamente la ventilación del pulmón derecho. Todo esto explica el mayor tiempo de CEC en los procedimientos MIS.

Esta situación no ha tenido repercusiones en los resultados, siendo tiempos ligeramente más prolongados pero dentro de valores perfectamente normales e incluso más cortos que los que se necesitan para realizar cirugías cardíacas habituales para otras patologías.

En relación a los tiempos de clampado de la aorta, ocurre que el tiempo mediano de clampado es tendencialmente menor con el abordaje mínimamente invasivo (27.7 min (17min)), en comparación con la esternotomía media (30.5 min (21 min)). No existen diferencias estadísticamente significativas en este análisis ( $p=0.440$ ) pero parece interesante saber que el tiempo en que el corazón está parado es menor en estas técnicas MIS.

Si analizamos todos los casos encontramos una explicación lógica para esta situación. Los 6 casos llevados a cabo por esta técnica MIS fueron intervenciones aisladas para la resección del tumor, dado que el realizar intervenciones concomitantes como la revascularización coronaria no sería posible por esta técnica. En el estudio global de los tiempos se incluyen todos los casos operados en el estudio y algunos de los casos operados por esternotomía media tuvieron otras intervenciones concomitantes como vimos en nuestros resultados, lo que prolongó el tiempo de clampado de la aorta.

Esto mismo sucede si comparamos el tiempo total de la operación en que la técnica mínimamente invasiva tuvo tiempos menos demorados que la cirugía clásica, sin haber diferencias

estadísticamente significativas, lo cual también atribuimos a las mismas razones anteriormente descritas para el menor tiempo de clampado de la aorta.

En lo que se refiere a la supervivencia las técnicas mínimamente invasivas tienen todavía un tiempo de seguimiento muy corto aunque no haya habido ninguna muerte en nuestra serie.

En esta fase por tanto no podemos hablar de diferencias estadísticamente significativas entre la supervivencia de los pacientes con la técnica quirúrgica aplicada ( $p=0.711$ ).

Como vimos anteriormente la supervivencia va a depender de la localización y del tipo de tumor y no del tipo de abordaje quirúrgico.



## 2.4 RESPUESTA AL OBJETIVO 4

### **Analizar las ventajas de las diferentes técnicas quirúrgicas para el tratamiento de los tumores cardíacos.**

Como vimos en los resultados, la técnica que llamamos clásica, por esternotomía media, ha demostrado ser una técnica segura, efectiva, con una baja tasa de complicaciones y con un alto porcentaje de éxito en la resección completa de los tumores.

La mayoría de los trabajos publicados en la literatura describe la esternotomía media como abordaje quirúrgico más utilizado.<sup>68, 84, 175, 192</sup>

A.D. B. Bordalo et al.<sup>105</sup> describe la experiencia en nuestro servicio de una serie de 40 mixomas operados por esternotomía media, haciendo una excelente descripción de los métodos utilizados y de los resultados obtenidos.

Siendo esta una técnica que usamos desde hace muchos años puede parecer poco importante cambiar. En nuestro día a día hay intervenciones que debemos realizar siempre por esta vía. La cirugía coronaria requiere la exploración y movilización del corazón, para acceder a todos los territorios de las arterias coronarias, haciendo que sea difícil utilizar técnicas mínimamente invasivas. Esto no impide que haya grupos que realicen estas intervenciones por minitoracotomía anterior izquierda, con buenos resultados<sup>212</sup>.

Cuando se requiere hacer varios procedimientos combinados en un mismo paciente, se dificulta también el uso de un abordaje mínimamente invasivo. La cirugía de sustitución valvular aórtica con revascularización coronaria concomitante es una operación frecuente, y va a obligarnos a realizar una esternotomía completa.

Lo mismo ocurre cuando tenemos que abordar varias válvulas, como en los pacientes con patología aórtica y mitral, en los que debemos también realizar una esternotomía. La miniesternotomía no es un buen abordaje para la válvula mitral, y la minitoracotomía lateral derecha no sirve para tratar la válvula aórtica.

En nuestra serie tratamos una paciente (#55) con dos tumores intracavitarios, un fibroelastoma de la válvula aórtica y un mixoma de la aurícula izquierda. Sería muy complicado en este paciente hacer un abordaje mínimamente invasivo, ya que, como hemos descrito anteriormente, va a ser necesario hacer una aortotomía y una atriectomía izquierda, lo que es complicado llevar a cabo por una técnica mínimamente invasiva.

Como fue descrito anteriormente en esta discusión hay pocos casos en la literatura que describan la resección simultánea de dos tumores diferentes. Es interesante el caso publicado por Nisreen Jallad et al.<sup>212</sup>, en que una vez el paciente estuvo anestesiado el ETE intraoperatorio describió la presencia de dos masas en el SIA y en la valva de la coronaria derecha de la

válvula aórtica. Esta situación hizo que el abordaje propuesto por minitoracotomía lateral derecha fuera alterado para una esternotomía media, no siendo posible el abordaje mínimamente invasivo en este paciente.

De cualquier forma, como vimos en nuestros resultados y también en la literatura, los tumores cardíacos más frecuentes son los mixomas, los cuales se localizan más frecuentemente en la aurícula izquierda.

La técnica mínimamente invasiva resulta excelente para este tipo de tumores.

Al igual que el uso de esta técnica para la reparación valvular mitral, el acceso a la aurícula izquierda permite la visualización de toda la cavidad, incluso las venas pulmonares y la orejuela izquierda. La válvula mitral, incluyendo el aparato sub-valvular y el ventrículo izquierdo, puede ser explorada. Los músculos papilares pueden ser analizados completamente en busca de restos de tumor o de lesiones cuando estos son invadidos.

El grupo de Leipzig, liderado por Friederic W. Mohr, fue uno de los pioneros en la cirugía mitral mínimamente invasiva a mediados de la años 90.

El grupo de Leipzig, liderado por Friederic W. Mohr, fue uno de los pioneros en la cirugía mitral mínimamente invasiva a mediados de la años 90.

En su equipo, Torsten et al.<sup>49</sup> publica en 2005 su experiencia quirúrgica de una serie de 77 tumores cardíacos primarios de los cuales 19 pacientes (26%) fueron operados por técnica mínimamente invasiva, por minitoracotomía anterolateral derecha con ayuda endoscópica. Fueron todos mixomas. Ningún paciente tuvo complicaciones por esta técnica, no habiendo en ningún caso conversión a esternotomía y tampoco hubo ninguna muerte hospitalaria de este grupo en los 30 primeros días. Concluyen el trabajo demostrando que la resección del tumor cardíaco menos invasiva es técnicamente factible para una gran proporción de los pacientes y puede ser aplicada con buenos resultados cosméticos y funcionales favorables a los pacientes con tumores benignos.

Ko, P J et al.<sup>124</sup> describen su experiencia en tres pacientes con mixomas con la técnica MIS demostrando que el abordaje mínimamente invasivo es técnicamente posible, seguro y efectivo en la escisión quirúrgica del mixoma de la aurícula izquierda.

En la parte derecha del corazón es posible realizar esta técnica teniendo en cuenta algunas consideraciones importantes.

Bakir, Ihsan et al.<sup>213</sup> del grupo de Hugo Vanermen, otro de los pioneros y defensores de las técnicas MIS, publican en 2009 un artículo llamado “*Right Atrial Tumor: Contraindication to Minimally Invasive Surgery?*”. Analizan las posibles complicaciones relacionadas con la técnica MIS, como es la canulación venosa femoral que va a entrar en la aurícula por la vena cava inferior y debe ser posicionada en la vena cava superior, lo que podría provocar el desprendimiento y embolización del tumor de la aurícula derecha. Recomiendan en sus conclusiones colocar la cánula venosa arriba de las venas hepáticas con control ecocardiográfico y tener la aspiración del drenaje venoso con la mínima presión necesaria para mantener la perfusión de la circulación extracorpórea.

Con estas medidas preventivas podemos, por este abordaje mínimamente invasivo, abrir la aurícula derecha y resear cualquier tipo de tumor que se encuentre allí alojado. La válvula tricúspide puede ser analizada e incluso reparada al mismo tiempo si fuera necesario y el ventrículo derecho también puede ser observado perfectamente con la ayuda de la visión endoscópica de alta definición que nos proporciona la cámara HD de 5mm.

La reparación del septo interauricular puede ser realizada por esta vía cuando el tumor invade las dos aurículas o incluso cuando se decide resear el septo interauricular por invasión tumoral.

Llegados a este punto, parece que la técnica mínimamente invasiva tiene capacidad para ser utilizada en la mayoría de los procedimientos para resección de tumores más frecuentes, al igual que la esternotomía media.

Si pensamos en las grandes series de algunos grupos que aplican esta técnica mínimamente invasivas para la reparación de la válvula mitral vemos que ofrecen inúmeras ventajas en relación a la esternotomía media.

Czesla et al.<sup>214</sup> explica las ventajas de esta técnica MIS y sugiere unas recomendaciones para realizar estas intervenciones con seguridad y éxito.

Otra publicación del mismo grupo dirigido por N. Doll, Czesla et al.<sup>215</sup> explica las ventajas de la técnica mínimamente invasiva y explica los pasos necesarios para iniciar un programa de cirugía mínimamente invasiva.

Fueron estas indicaciones las que seguimos hace poco más de un año en nuestro departamento para iniciar nuestro programa de cirugía MIS.

Las ventajas descritas frecuentemente están relacionadas con tiempos de hospitalización más cortos, mejor recuperación, menor consumo de hemoderivados, menor tiempo de venti-

lación mecánica en el postoperatorio, menor tiempo en la unidad de cuidados intensivos, menor riesgo de fibrilación auricular en el postoperatorio, preservación del esternón, mejor visualización y por supuesto mejores resultados cosméticos <sup>49,120,216,217</sup>.

Seeburger et al. <sup>218</sup> publica en 2008 una gran serie de 1339 pacientes operados de forma consecutiva por técnicas MIS en Leipzig con excelentes resultados.

Por otro lado, la preservación de la estabilidad del esternón es otro punto fundamental, ya que, con este tipo de abordaje mínimamente invasivo, el paciente va a poder incorporarse a su vida profesional precozmente y va a poder realizar actividades cotidianas como es el hecho de conducir vehículos una vez tenga alta hospitalaria, a diferencia que con la esternotomía media debe permanecer un período de casi dos meses sin hacerlo.

El hecho de que en este último año 2015 la totalidad de los pacientes (6 pacientes) haya sido tratado por minitoracotomía anterolateral derecha endoscópica, técnica mínimamente invasiva, nos parece ser un hecho claro de que la vía de elección en nuestro servicio ha cambiado. A pesar de que aún no tenemos números suficientes para poder tener diferencias significativas con la técnica clásica, pensamos que nuestros pacientes se beneficiarán de este abordaje menos invasivo para el tratamiento de los tumores cardíacos.

Lo mismo ha sucedido con la reparación valvular mitral, una intervención de referencia en nuestro servicio. Desde que empezamos el programa MIS ha cambiado de forma radical la vía de abordaje, siendo hoy en día para casi el 100% de nuestros pacientes que sufren de patología valvular mitral aislada, habiendo operado un total de 103 casos en un período de 13 meses.

Hemos comprobado con esta técnica los buenos resultados descritos en la literatura, pudiendo hoy confirmar muchas de las ventajas que los grupos con más experiencia describen.

Parece lógico por tanto continuar por este camino en el tratamiento de los tumores de corazón de forma que, siempre que esté indicado, optemos por las técnicas menos invasivas para nuestros pacientes.

*«Minimally invasive procedures can be defined as those that can be performed by entering the body with the minimum damage to the entrance, which may be the skin, a body cavity or an anatomical opening. In contrast with the ancient aphorism “great surgeons, great incisions”, the current trend regarding incisions is much closer to “the less, the better”»*

*From the paper: Minimally invasive surgery: a concept already incorporated*





### 1. Resumen

El objetivo de esta tesis doctoral fue el estudio de los tumores cardíacos incluyendo su histología, diagnóstico y tratamiento quirúrgico.

En el Capítulo I fue realizada una descripción detallada de la historia de los tumores cardíacos, que, como vimos, los primeros casos descritos datan de mediados del siglo XVI.

A continuación fue realizada una revisión teórica sobre la anatomía cardíaca para poder entender la importancia de la ubicación de los tumores del corazón. Se describen con detalle los aspectos anatómicos externos e internos del corazón, así como la circulación coronaria, linfática y su inervación.

Todavía en este primer capítulo fueron descritos los principales tumores cardíacos primarios, divididos según la más reciente clasificación en benignos y malignos. Los aspectos macroscópicos y microscópicos fueron descritos, complementados con imágenes propias de tumores resecados en nuestro servicio y en otros departamentos en los que el doctorando ha participado. Las imágenes de anatomía patológica de nuestros pacientes muestran los detalles histológicos de las piezas obtenidas en este trabajo. Se describieron la ubicación, la presentación clínica y el tratamiento quirúrgico más frecuente para cada uno de los tumores. En el caso de los mixomas, por ser el tumor más frecuente en nuestra serie, se describieron con más detalle otros aspectos relevantes del propio tumor como son las manifestaciones clínicas más inusuales, la transmisión genética, y las técnicas para evitar las recidivas tumorales.

Se hizo una revisión de las técnicas diagnósticas de los tumores cardíacos, dando una especial importancia a las técnicas que más han contribuido al diagnóstico de los tumores, como son la Ecocardiografía y la Resonancia Magnética cardíaca.

Un detallado análisis de los cuidados peri-operatorios del paciente fue realizado; se describieron los pasos realizados en nuestro servicio de Cirugía Cardiotorácica desde que el paciente entra en el servicio hasta que tiene alta. Se describieron los protocolos del servicio para hacer la admisión del paciente en planta por el equipo de enfermería, la preparación anestésica, y el traslado del paciente a la UCI en el post operatorio.

En relación a la técnica quirúrgica se hizo una revisión histórica de los inicios de la cirugía cardíaca, con el uso de la Circulación extracorpórea, y se explican las técnicas del bypass cardiopulmonar y de la protección miocárdica. La posición del paciente para cada uno de los abordajes quirúrgicos es ilustrada y explicada así como el tipo de instrumental quirúrgico que fue utilizado. Los diferentes abordajes quirúrgicos fueron descritos, analizando las indicaciones y las ventajas, con imágenes realizadas en nuestro departamento para cada una de las técnicas quirúrgicas.

En el Capítulo III se describieron los Objetivos y las Hipótesis de esta tesis doctoral.

Se dividen en objetivos generales y en objetivos específicos, para intentar describir de forma organizada cada uno de los objetivos propuestos. Como objetivo general fue propuesto evaluar los resultados del tratamiento de los tumores cardíacos en nuestro servicio; como objetivos específicos, se pretendió estudiar la ubicación anatómica y la histología de los diferentes tipos de tumores cardíacos; estudiar la importancia de las nuevas técnicas diagnósticas en relación a los tumores cardíacos; analizar los resultados del tratamiento de los tumores cardíacos y analizar las ventajas de las técnicas quirúrgicas, en concreto de las nuevas técnicas mínimamente invasivas que estamos utilizando.

Las hipótesis planteadas fueron preguntas de investigación implícitas en los objetivos específicos propuestos para este estudio.

Fue estudiada la relación entre la localización del tumor y la capacidad para su resección completa, planteando como hipótesis H1 que la localización podría condicionar la resección R0.

Como segunda hipótesis, H2, se estudió el pronóstico del paciente en relación a la completa resección tumoral.

Otra de las hipótesis, que planteamos fue la supervivencia del paciente en relación al tipo histológico del tumor, clasificándolos una vez más en benignos y malignos, H3.

La cuarta hipótesis, H4, estudió la posibilidad de que el aumento del número de intervenciones de tumores cardíacos observado en los últimos años en nuestro servicio pudiera estar relacionado con la generalización de las técnicas de diagnóstico por imagen, no dependiendo únicamente del aumento global del número de intervenciones de nuestro servicio.

La última hipótesis planteada estuvo relacionada con las técnicas quirúrgicas, planteando que las nuevas técnicas mínimamente invasivas pudieran desplazar a las clásicas como primera línea en el tratamiento de estos pacientes, H5.

En el capítulo IV, Material y Métodos, se analizó el diseño del estudio realizado, siendo un estudio transversal observacional retrospectivo de los tumores cardíacos tratados en nuestro servicio de Cirugía Cardiorádica. Los pacientes fueron diagnosticados por la unidad de técnicas no invasivas de cardiología y por otros servicios referenciadores, operados en el servicio de cirugía cardiorádica. Los tumores fueron analizados histológicamente por el servicio de Anatomía Patológica del Hospital Santa María.

Se describieron cuales fueron los criterios de inclusión y de exclusión para este estudio siendo una muestra de 102 pacientes operados entre el año 1999 y Junio de 2015.

El estudio anátomo-patológico realizado está descrito en los métodos de este estudio.

Los métodos estadísticos utilizados fueron descritos con sumo detalle, siendo un análisis univariado para hacer la estadística descriptiva, un análisis bivariado para la búsqueda de asociaciones entre las variables del estudio y un análisis de la supervivencia para evaluar el efecto de variables en el pronóstico de pacientes después de la intervención de la resección del tumor.

Fueron descritas todas las variables utilizadas en el estudio, definidas en base a las especificaciones del protocolo de recogida de datos para la inclusión de pacientes en la base de datos de la STS, "STS General Thoracic Surgery Database Data Specifications Version 2.2". Otras variables fueron definidas en tratados de histología correspondientemente referenciados.

En el Capítulo de V de Resultados se hizo una caracterización de la muestra dando datos generales de los resultados. Se describió la localización de los tumores, en primer lugar, agrupados en cavidades y válvulas y en el epicardio respectivamente. Después se describió la localización específica de los tumores, siendo en la aurícula izquierda la localización más frecuente .

En relación a la intervención quirúrgica realizada analizamos la vía de acceso más utilizada, la atriotomía izquierda, y se describieron las otras vías utilizadas para la resección de los diferentes tumores. Se describió el abordaje quirúrgico, siendo la Esternotomía media el abordaje más frecuente, hasta el año 2014 en que vimos que la totalidad de las intervenciones pasaron a ser realizadas por una técnica mínimamente invasiva. Analizamos los tiempos de ci-

rugía, de clampado de la aorta y de circulación extracorpórea. Vemos que la mayoría de los tumores fueron resecados en la totalidad (92.2%) y que no tuvimos recidivas. Se analizaron las intervenciones concomitantes a la cirugía de resección del tumor.

El análisis de los tumores enviados para Anatomía patológica fue descrito con sumo detalle, enriquecido por imágenes de alta calidad de nuestros tumores resecados, en las que apreciamos cada una de las particularidades histológicas de la mayoría de los tipos de tumores cardíacos. Se hizo una división entre los tumores malignos y benignos, siendo estos últimos más frecuentes (95.1%).

La presentación clínica fue estudiada con detalle en todos los pacientes y concluimos que casi la mitad de los paciente tuvieron una presentación asintomática. En los casos de pacientes sintomáticos, los síntomas obstructivos fueron los más frecuentes.

En este capítulo de resultados, se dio respuesta a cada una de las 5 hipótesis planteadas en este estudio de investigación de una forma estructurada y clara.

En relación a la H1, encontramos una fuerte asociación entre la localización del tumor y la posibilidad de resección completa del mismo ( $\Phi = 0.59$ ,  $p = 0.002$ ). Vimos que los tumores ubicados en la aurícula izquierda fueron resecados en su totalidad en casi todos los pacientes (97.2%) en cuanto que otros localizados en el ventrículo o epicardio no fue posible resecarlos por completo en más de la mitad de los casos (en 4 de 6 pacientes). Vimos también que la localización de los tumores tuvo influencia de forma estadísticamente significativa en la supervivencia de los pacientes.

La segunda hipótesis planteada, H2, mostró que la resección completa del tumor tiene una asociación estadísticamente significativa con la supervivencia de los pacientes ( $p = 0.046$ ). El tamaño del tumor también mostró una asociación estadísticamente significativa en relación al pronóstico ( $p = 0.027$ ), ya que los individuos fallecidos precozmente tuvieron un tamaño medio del tumor superior al de los individuos con más tiempo de seguimiento.

El estudio de la tercera hipótesis, H3, describió la clara asociación entre la histología del tumor y la supervivencia del paciente ( $p = 0.001$ , Log Rank Test). Los tumores benignos tuvieron tasas de supervivencia muy elevadas, 100% en la serie de los fibroelastomas, mientras que tumores malignos como los sarcomas tuvieron un tiempo medio de seguimiento de 116 días, con 100% de mortalidad al fin de 371 días de seguimiento.

Para responder a la H4 planteada fue necesario hacer una revisión del número total de intervenciones realizadas en nuestro servicio de cirugía cardiorácica y contabilizar cuántas fueron específicas para resección de tumores cardíacos. Vimos que, efectivamente, hubo un aumento significativo en el número de intervenciones, propiciado por la propia evolución del servicio a nivel de gestión y del número referencias de pacientes para cirugía. Por otro lado,

analizamos el total de exámenes de imagen realizado por la unidad de técnicas diagnósticas de cardiología y vimos que corresponde a un aumento aún mayor de número de ecocardiografías y resonancias magnéticas cardíacas realizadas. Este aumento en el número de exámenes diagnósticos no se produjo de forma aislada en nuestro hospital, si no que la evolución de estas técnicas hizo que se generalizase su uso y esto provocó la indicación de un mayor número de pacientes para cirugía.

La cirugía cardíaca mínimamente invasiva parece ser una vía de abordaje tan segura y efectiva como lo es la esternotomía media. Para demostrar la H5, fueron analizados los pacientes operados en nuestro servicio con estas técnicas, y fueron descritas las ventajas de la propia vía de acceso mínimamente invasiva para esta y otras indicaciones. Se hizo una revisión de la literatura y de los resultados de otros grupos quirúrgicos, algunos en los que el doctorando tuvo la oportunidad de participar, para evaluar las tendencias y confirmar esta última hipótesis planteada.

La discusión de esta Tesis Doctoral estuvo basada en un análisis estructurado de la Metodología utilizada y de los Resultados, dando respuesta a cada uno de los Objetivos planteados en este estudio de investigación.

Un amplio análisis de la literatura científica publicada se llevó a cabo para poder apoyar nuestros hallazgos en resultados de otros grupos de investigación y para comparar las diferencias entre los diferentes resultados obtenidos.

Terminamos este Resumen con el apartado de Conclusiones que muestran las ideas obtenidas en respuesta a los Objetivos e Hipótesis planteadas para esta Tesis Doctoral.

## 2. Conclusiones

En respuesta a los objetivos planteados en la presente Tesis Doctoral y a la vista de los resultados obtenidos, podemos concluir lo siguiente:

### Objetivo general

1. Los resultados de esta tesis doctoral demostraron que ha aumentado el diagnóstico y el tratamiento quirúrgico de los tumores cardíacos en los últimos años.
2. El tratamiento quirúrgico de los tumores cardíacos reveló ser seguro con bajas tasas de morbilidad y mortalidad.

### Objetivos específicos

#### Ubicación anatómica

3. Se confirma que los tumores cardíacos son más frecuentes en la aurícula izquierda.
4. Existe una correlación entre la ubicación anatómica y la histología del tumor.
5. La localización del tumor condiciona la capacidad de resección completa.
6. La localización del tumor influencia la supervivencia del paciente, siendo los tumores que invaden el pericardio los que tienen pronóstico más reservado.

#### Histología del tumor

7. Se demostró que la histología del tumor influencia la supervivencia de los pacientes, siendo los sarcomas los que presentan tasas de mortalidad del 100% en el primer año.
8. La resección completa del tumor favorece la supervivencia de los pacientes.
9. Se demostró que el tamaño del tumor está asociado al pronóstico del paciente.

#### Técnicas diagnósticas

10. Se confirma un aumento del diagnóstico de tumores cardíacos con la utilización generalizada de las técnicas de imagen.
11. La evolución cualitativa de las técnicas de imagen permite hoy en día hacer el diagnóstico diferencial de masas intracardíacas, condicionando la indicación quirúrgica.

## Tratamiento Quirúrgico

12. El abordaje quirúrgico clásico ha demostrado excelentes resultados en el tratamiento de los tumores cardiacos, con bajas tasas de complicaciones, recidivas y mortalidad.
13. Las técnicas mínimamente invasivas han demostrado ser tan seguras y efectivas como las técnicas clásicas.
14. Las técnicas mínimamente invasivas tienen grandes ventajas para los pacientes con tumores cardiacos y por ello podrán substituir a las técnicas clásicas como primera línea en el tratamiento quirúrgico de esta patología.







## 1. Resumo

O objetivo desta tese de doutoramento foi o estudo dos tumores cardíacos, incluindo a histologia, o diagnóstico, a localização anatômica e respectivas influências no tratamento cirúrgico.

No Capítulo I foi realizada uma descrição detalhada da história dos tumores cardíacos, desde os primeiros casos que datam de meados do século XVI.

A revisão teórica da anatomia cardíaca para compreender a importância da localização dos tumores no coração foi focada nos aspectos anatómicos externos e internos detalhados do coração, da circulação coronária, da circulação linfática e do sistema nervoso.

Neste primeiro capítulo, foram descritos os principais tumores cardíacos primários, de acordo com a mais recente classificação em benignos e malignos. Os aspectos macroscópicos e microscópicos foram descritos e complementados com imagens próprias de tumores ressecados no nosso departamento e outros departamentos em que o doutorando participou.

As imagens de anatomia patológica dos nossos doentes mostram detalhes histológicos das peças obtidas neste trabalho.

Descreveu-se a localização, a apresentação clínica e o procedimento cirúrgico mais frequente para cada tipo de tumor. No caso dos mixomas, por serem os tumores mais frequentes na nossa série, são descritos em mais pormenor outros aspectos relevantes do tumor como as manifestações clínicas menos habituais, a transmissão genética e as técnicas para prevenir a recidiva do tumor.

A revisão das técnicas de diagnóstico tumores cardíacos foi realizada, dando especial importância para as que mais têm contribuído para o diagnóstico destes tumores, como o ecocardiograma e a ressonância magnética cardíaca.

A análise detalhada do atendimento ao doente no período peri-operatório foi realizada. Descreveram-se as etapas realizadas e os Protocolos do Serviço de Cirurgia Cardiotorácica desde a Admissão até à alta hospitalar.

Em relação à técnica cirúrgica realizou-se uma revisão da história do início da cirurgia cardíaca com a utilização da circulação extracorporeal, e foram explicadas as técnicas de circulação extracorporeal e da proteção miocárdica. O posicionamento do doente para cada uma das abordagens cirúrgicas é ilustrada e explicada, bem como os tipos de instrumentos cirúrgicos que foram utilizados. As diferentes abordagens cirúrgicas foram descritas, e foram analisadas as indicações e as vantagens, de cada uma delas, com fotografias tiradas no departamento .

No Capítulo III foram descritos os Objetivos e Hipóteses desta Tese de Doutoramento.

Os objectivos foram divididos em gerais e específicos.

O objetivo geral proposto foi avaliar os resultados do tratamento de tumores cardíacos no nosso Serviço.

Com os objectivos específicos pretendeu-se estudar a localização anatómica e a histologia dos diferentes tipos de tumores cardíacos, estudar a importância das novas técnicas de diagnóstico, analisar os resultados do tratamento e as vantagens de técnicas cirúrgicas, em particular, das novas técnicas minimamente invasivas que estamos a aplicar.

Das hipóteses formuladas para esta tese derivam os objetivos específicos da investigação.

Estudou-se a relação entre a localização do tumor e a capacidade de ressecção completa, colocando como hipótese H1 que a localização poderia condicionar a ressecção R0.

Como uma segunda hipótese, H2, o prognóstico do doente foi estudado em relação à ressecção completa do tumor.

Outra hipótese levantada foi a sobrevida do doente em relação ao tipo histológico do tumor, classificando-os novamente em benignos e malignos, H3.

A quarta hipótese, H4, analisou a possibilidade que o número crescente de tumores cardíacos observados nos últimos anos no nosso serviço estivesse relacionado com a generalização das técnicas de imagem, não dependendo exclusivamente do aumento global das intervenções realizadas no serviço.

A última hipótese esteve relacionada com as técnicas cirúrgicas e antecipou-se que as novas técnicas minimamente invasivas poderiam substituir às clássicas como tratamento de primeira linha nestes doentes, H5.

No Capítulo IV, Material e Métodos, foi analisado o desenho deste estudo transversal, observacional e retrospectivo dos tumores cardíacos tratados no nosso departamento de Cirurgia Cardiorácica.

Os doentes incluídos foram diagnosticados na unidade de técnicas não-invasivas de cardiologia e por outros serviços referenciadores e foram operados no serviço de cirurgia Cardiorácica.

Os tumores foram histologicamente analisados no Departamento de Anatomia Patológica do Hospital Santa Maria.

Foram descritos os critérios de inclusão e exclusão para este estudo. Obtivemos uma amostra de 102 pacientes operados entre 1999 e junho de 2015.

Os métodos estatísticos utilizados foram descritos em detalhe, com uma análise univariada para estatística descritiva, uma análise bivariada para encontrar associações entre as variáveis do estudo e uma análise de sobrevida para avaliar o efeito de variáveis no prognóstico dos doentes após a intervenção de ressecção do tumor.

Foram descritas todas as variáveis usadas no estudo, definidas com base nas especificações do protocolo de recolha de dados para incluir os pacientes no banco de dados do STS, "STS General Thoracic Surgery Data Specifications Version 2.2". Outras variáveis foram definidas segundo um tratado histologia correspondentemente referenciado.

No Capítulo V, Resultados, foi caracterizada a amostra. Foi descrita a localização do tumor, agrupados em tipos de tumores localizados em câmaras, válvulas, câmaras e válvulas no epicárdio respectivamente. Depois foi descrita a localização específica dos tumores, sendo a aurícula esquerda o local mais frequente.

Em relação à cirurgia realizada foi analisada a via de acesso mais utilizada, a atriotomia esquerda, e as outras vias diferentes, utilizadas para a ressecção de tumores, foram igualmente descritas. A esternotomia mediana foi a abordagem mais frequente até o ano 2014, em que todas as intervenções passaram a ser realizadas por uma técnica minimamente invasiva no nosso serviço.

Foram analisados os tempos de cirurgia, de clampagem da aorta e de circulação extracorporeal. A maioria dos tumores foram ressecados na totalidade (92,2%) e não tivemos nenhuma recidiva. Foram analisadas as intervenções concomitantes à ressecção cirúrgica do tumor.

Os tumores enviados para anatomia patológica foram descritos no capítulo de resultados e estes foram acompanhados de imagens de alta qualidade dos nossos tumores ressecados, onde podemos apreciar cada uma das características histológicas da maioria dos tipos de tumores cardíacos. Uma divisão entre tumores malignos e benignos foi feita, sendo os últimos mais frequentes (95,1%).

A apresentação clínica foi analisada em detalhe em todos os doentes. Quase metade dos doentes tiveram uma apresentação assintomática. Nos casos de doentes sintomáticos, os sintomas obstrutivos foram os mais frequentes.

Neste capítulo, de Resultados, procurou-se dar resposta, de forma estruturada e clara, a cada uma das cinco hipóteses colocadas para equacionar este trabalho de investigação.

Em relação à H1, encontramos uma forte associação entre localização do tumor e possibilidade de ressecção completa ( $\Phi = 0,59$ ,  $p = 0,002$ ). Observámos que os tumores localizados na aurícula esquerda foram ressecados completamente em quase todos os doentes (97,2%), enquanto noutros, localizados no ventrículo ou no epicárdio, não foi possível ressecção completa em mais da metade dos casos (em 4 dos 6 doentes). A localização dos tumores teve influência estatisticamente significativa na sobrevida dos doentes.

A segunda hipótese proposta, H2, mostrou que a ressecção completa do tumor tem uma associação estatisticamente significativa com a sobrevida dos pacientes ( $p = 0,046$ ). O tamanho do tumor também teve associação estatisticamente significativa em relação ao prognóstico ( $p = 0,027$ ). Os indivíduos falecidos numa fase precoce tinham um tamanho do tumor médio superior aos indivíduos com mais tempo de sobrevida.

O estudo da terceira hipótese, H3, apurou a associação clara entre a histologia do tumor e a sobrevida dos doentes ( $p = 0,001$ , Log Rank Test). Os tumores benignos apresentaram taxas de sobrevida muito elevadas, 100% na série dos fibroelastomas, enquanto os tumores malignos, como os sarcomas, tiveram um seguimento médio de 116 dias, com mortalidade de 100% ao final de 371 dias de acompanhamento.

Para dar resposta à H4 foi necessário rever o número total de cirurgias realizadas no nosso departamento de cirurgia Cardiotorácica e perceber quantas foram específicas para a ressecção de tumores cardíacos. Encontrou-se um aumento significativo no número de intervenções, motivada pela própria evolução do serviço a nível da capacidade de gestão e de referência de doentes encaminhados para a cirurgia. Por outro lado, analisámos o número

total de exames de imagem realizados pela Unidade de Técnicas de Diagnóstico em Cardiologia e constatámos que corresponde a um número ainda maior de exames de ecocardiografia e ressonância magnética cardíaca realizada. Este aumento no número de exames de diagnóstico não ocorreu isoladamente no nosso hospital. O desenvolvimento destas técnicas de imagem tornou-se mais comum de forma geral, o que levou a um maior número de doentes referenciados para cirurgia.

A cirurgia cardíaca minimamente invasiva pareceu ser uma via de abordagem tão segura e eficaz como é a abordagem por esternotomia mediana.

Para demonstrar a H5, foram analisados doentes operados no nosso serviço com estas técnicas, e foram descritas as vantagens das técnicas minimamente invasivas para esta e para outras indicações cirúrgicas. Fizemos uma revisão da literatura e dos resultados de outros grupos cirúrgicos, alguns em que o doutorando teve a oportunidade de colaborar, para avaliar as tendências e confirmar a esta última hipótese.

A discussão desta tese de doutoramento reflete um análise estruturada da Metodologia utilizada y dos Resultados obtidos, e tenta dar resposta a cada um dos Objectivos propostos para este estudo de investigação.

Uma análise abrangente da literatura científica foi realizada para apoiar as nossas conclusões nos resultados de outros grupos de investigação e comparar as diferenças com outros resultados diferentes obtidos.

## 2. Conclusões

Em resposta aos objetivos desta tese de doutoramento e tendo em conta os resultados obtidos, podemos concluir o seguinte:

### Objetivo geral

1. Os resultados da presente tese demonstraram que o diagnóstico e o tratamento cirúrgico dos tumores cardíacos aumentaram nos últimos anos.
2. O tratamento cirúrgico dos tumores cardíacos revelou ser seguro, com baixas taxas de morbidade e mortalidade.

### Objetivos específicos

#### *Localização anatómica*

3. Confirmou-se que os tumores cardíacos são mais comuns na aurícula esquerda.
4. Há uma correlação entre a localização anatómica e a histologia do tumor.
5. A localização do tumor condiciona a capacidade de ressecção completa.
6. A localização do tumor influencia a sobrevida dos doentes, sendo que os tumores que invadem o epicárdio têm um prognóstico mais reservado.

#### *Histologia do tumor*

7. Demonstrou-se que a histologia do tumor influencia a sobrevida dos doentes, sendo que os sarcomas apresentaram taxas de mortalidade de 100% no primeiro ano.
8. A ressecção completa do tumor favorece a sobrevida dos doentes.
9. Demonstrou-se que o tamanho do tumor está correlacionado com o prognóstico do doente.

#### *Técnicas de Diagnóstico*

10. Confirma-se um aumento no diagnóstico dos tumores cardíacos face a uma utilização mais generalizada das técnicas de imagem.
11. A evolução qualitativa dos métodos de imagem permite, hoje em dia, fazer o diagnóstico diferencial de massas intracardíacas condicionando a sua indicação cirúrgica.

### *Tratamento cirúrgico:*

12. O tratamento cirúrgico clássico mostrou excelentes resultados no tratamento dos tumores cardíacos, com baixas taxas de complicações, recidivas e mortalidade.
13. As técnicas minimamente invasivas provaram ser tão seguras e eficazes como as técnicas clássicas.
14. As técnicas minimamente invasivas têm vantagens para os doentes com tumores cardíacos e, como tal, poderão vir a substituir as técnicas clássicas como primeira linha no tratamento cirúrgico desta patologia.







1. **KIRKLIN B-B.** Cardiac Surgery. Fourth Edi. 2013.
2. **BEUI N.** De RE Anatomica. 1559. 269 p.
3. **MALPIGHI M, MONTII B.** The polypo cordis. De Viscerum Structura. 1666.
4. **MARCELLO MALPIGHI (1628-1694)** [Internet]. [cited 2015 Jul 4]. Available from: <http://www.historiadelamedicina.org/malpighi.html>
5. **YATER WM.** Tumors of the heart and pericardium: pathology, symp- tomatology and report of 9 cases. Arch Intern Med. 1931;48:627.
6. **BARNES AR, BEAVER DC SA.** Primary sarcoma of the heart: report of a case with electrocardiographic and pathologic studies. Am Hear J. 1934;9:480.
7. **GOLDBERG HP, GLENN F, DOTTER CT, STEINBERG I.** Myxoma of the left atrium; diagnosis made during life with operative and post-mortem findings. Circulation. 1952 Nov;6(5):762-7.
8. **RAGLAND MM, TAK T.** The role of echocardiography in diagnosing space-occupying lesions of the heart. Clin Med Res. 2006;4(1):22-32.
9. **TT S.** Echocardiographic diagnosis of left atrial myxoma. Mayo Clin Proc. 1968;43:620.
10. **MAURER ER.** Successful removal of tumor of the heart. J Thorac Surg. 1952 May;23(5):479-85.
11. **BECK CS.** An intrapericardial teratoma and a tumor of the heart: both removed operatively. Ann Surg. 1942 Aug;116(2):161-74.
12. **BAKAEEN FG, JAROSZEWSKI DE, RICE DC, WALSH GL, VAPORCIYAN AA, SWISHER SS, ET AL.** Outcomes after surgical resection of cardiac sarcoma in the multimodality treatment era. J Thorac Cardiovasc Surg. 2009 Jun;137(6):1454-60.
13. **C C.** Discussion on mitral stenosis and mitral insufficiency. Proceeding. In Lam CR ed, editor. Henry Ford Hospital, Detroit; 1955. 202 p.
14. **BAHNSON HT, SPENCER FC, ANDRUS EC.** Diagnosis and treatment of intracavitary myxomas of the heart. Ann Surg. 1957 Jun;145(6):915-25; discussion, 925-6.
15. **COATES EO, DRAKE EH.** Myxoma of the right atrium, with variable right-to-left shunt; clinical and physiologic observations and report of a case with successful operative removal. N Engl J Med. 1958 Jul 24;259(4):165-9.
16. **KAY JH, ANDERSON RM, MEIHAUS J, LEWIS R, MAGIDSON O, BERNSTEIN S, ET AL.** Surgical removal of an intracavitary left ventricular myxoma. Circulation. 1959 Nov;20:881-6.

17. BORTOLOTTI U, MAZZUCCO A, VALFRÉ C, VALENTE M, PENNELLI N, GALLUCCI V. Right ventricular myxoma: review of the literature and report of two patients. *Ann Thorac Surg.* 1982 Mar;33(3):277–84.
18. MALM JR, BOWMAN FO, HENRY JB. Left atrial myxoma associated with an atrial septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1963 Apr;45:490–5.
19. YIPINTSOI T, DONAVANIK L, BHAMARAPRAVATI N, JUMBALA B, PRACHAUBMOH K. Bilateral atrial myxoma with successful removal. Report of a case. *Dis Chest.*
20. GERBODE F, KERTH WJ, HILL JD. Surgical management of tumors of the heart. *Surgery.* 1967 Jan;61(1):94–101.
21. PARK K-I, KIM MJ, OH JK, LEE J-H, PARK J-H, CHOI SW, ET AL. Intracardiac echocardiography to guide biopsy for two cases of intracardiac masses. *Korean Circ J.* 2015 Mar;45(2):165–8.
22. UENISHI EK, CALDAS MA, TSUTSUI JM, ABDUCH MCD, SBANO JCN, FILHO RK, ET AL. Evaluation of cardiac masses by real-time perfusion imaging echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound.* 2015 Jan;13(1):23.
23. HUA A, SHEMIN RJ, GORDON JP, YANG EH. Minimally invasive robotically assisted surgical resection of left atrial endocardial papillary fibroelastomas. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014 Dec;148(6):3247–9.
24. DRAKE RL, A. Wayne Vogl AWM. *Gray's Anatomy for Students.* 2010.
25. ALAIN CARPENTIER, DAVID H. ADAMS FF. Carpentier's reconstructive valve surgery. 2010.
26. DOLL N. SANA Hertzchirurgie.
27. PERCHINSKY M, LICHTENSTEIN S V, PH D, TYERS GFO. Primary Cardiac Tumors. *Cancer.* 1997;79(9):1809–15.
28. JAIN S, MALESZEWSKI JJ, STEPHENSON CR, KLARICH KW. Current diagnosis and management of cardiac myxomas. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2015 Apr;13(4):369–75.
29. MARTA L, PERES M, ALVES M, FERREIRA DA SILVA G. [Giant left atrial myxoma presenting as acute myocardial infarction]. *Rev Port Cardiol.* 2012 Dec;31(12):815–9.
30. MIRALLES A, BRACAMONTE L, SONCUL H, DIAZ DEL CASTILLO R, AKHTAR R, BORS V, ET AL. Cardiac tumors: clinical experience and surgical results in 74 patients. *Ann Thorac Surg.* 1991 Oct;52(4):886–95.
31. MCALLISTER HA FJ. Tumors of the cardiovascular system. *Atlas of Tumor Pathology Washington: Armed Forces Institute of Pathology.* 1978. p. 5–71.
32. UZUN O, WILSON DG, VUJANIC GM, PARSONS JM, GIOVANNI JV DE. Cardiac tumours in children. 2007;14:1–14. .
33. **Tumores cardíacos ( I ) .** Generalidades. Tumores primitivos benignos [Internet]. [cited 2015 Jun 10].
34. WILLIAM D. TRAVIS, ELISABETH BRAMBILLA, ALLEN P. BURKE, ALEXANDER MARX AGN. Tumours of the Heart. *WHO Classification of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart.* 4th Editio. 2015. p. 299–348.
35. A AG. Tumores cardíacos. *Clin Cardiovasc.* 1983;1: 250–8.
36. BASSO C, VALENTE M, POLETTI A, CASAROTTO D, THIENE G. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Eur J Cardio-thoracic Surg.* 1997;12(5):730–8.
37. PATHAK R, NEPAL S, GIRI S, GHIMIRE S, ARYAL MR. Primary cardiac sarcoma presenting as acute left-sided heart failure. *J community Hosp Intern Med Perspect.* 2014 Jan;4.

- 38. SCHEININ SA, SOSA-HERRERA J.** Case report: cardiac tamponade resembling an acute myocardial infarction as the initial manifestation of metastatic pericardial adenocarcinoma. *Methodist Deakey Cardiovasc J.* Jan;10 (2):124–8.
- 39. COSKUN U, SINAN UY, CALPAR I, YILDIZELI B, YANARTAS M, FILINTE D, ET AL.** Pulmonary artery sarcoma masquerading as chronic pulmonary thromboembolism. *Tex Heart Inst J.* 2014 Oct;41 (5):518–22.
- 40. ABAD C, ROMERO D, PÉREZ-PADRÓN J, NIETO V, ALONSO A.** Inflammatory extracavitary right atrial mass and pulmonary thromboembolism. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 1996 Aug;37(4):413–5.
- 41. ERDMENGER ORELLANA J, VÁZQUEZ C, ORTEGA MALDONADO J.** [Echocardiography in diagnosis of primary cardiac tumors in pediatrics]. *Arch Cardiol México.* Jan;75 (2):154–8.
- 42. COLUCCI WS BE.** Primary Heart Tumors. *Tratado de Cardiología.* New York; 1993. p. 1.620–1.635.
- 43. KHAIR T, MAZIDI P.** Cardiac Papillary Fibroelastoma : Case report and review of the literature. *Int J Cardiol.* Elsevier Ireland Ltd; 2008;139(1):102–4.
- 44. EFTEKHARI H.** Case Reports Aortic Valve Fibroelastoma Presenting with Myocardial Infarction. 2011;719(December 2009):716–9. .
- 45. ABAD C.** [Cardiac tumors. I. General considerations. Benign primary tumors]. *Rev española Cardiol.* 1998 Jan;51 (1):10–20.
- 46. HOEY ETD, MANKAD K, PUPPALA S, GOPALAN D.** MRI and CT appearances of cardiac tumours in adults. *Clin Radiol.* The Royal College of Radiologists; 2009;64(12):1214–30.
- 47. ROBERTS WC.** Primary and secondary neoplasms of the heart. *Am J Cardiol.* 1997;80(5):671–82.
- 48. BLACKMON SH, PATEL AR, BRUCKNER BA, BEYER EA, RICE DC, VAPORCIYAN AA, ET AL.** Cardiac autotransplantation for malignant or complex primary left-heart tumors. *Tex Heart Inst J.* 2008 Jan;35 (3):296–300.
- 49. BOSSERT T, GUMMERT JF, BATTELLINI R, RICHTER M, BARTEN M, WALTHER T, ET AL.** Surgical experience with 77 primary cardiac tumors. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2005;4(4):311–5.
- 50. YUAN S.** Mitral valve myxoma : Clinical features , current diagnostic approaches , and surgical management. 2012;19(1):105–9.
- 51. ODIM J, REEHAL V, LAKS H, MEHTA U, FISHBEIN MC.** Surgical pathology of cardiac tumors: Two decades at an urban institution. *Cardiovasc Pathol.* 2003;12(5):267–70.
- 52. IKEGAMI H, ANDREI A-C, LI Z, MCCARTHY PM, MALAISRIE SC.** Papillary fibroelastoma of the aortic valve: analysis of 21 cases, including a presentation with cardiac arrest. *Tex Heart Inst J.* 2015 Apr;42(2):131–5.
- 53. WOLD LE, LIE JT.** Scanning electron microscopy of intracardiac myxoma. *Mayo Clin Proc.* 1981 Mar;56 (3):198–200.
- 54. MCCARTHY PM, PIEHLER JM, SCHAFF H V, PLUTH JR, ORSZULAK TA, VIDAILLET HJ, ET AL.** The significance of multiple, recurrent, and “complex” cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1986 Mar;91(3):389–96.
- 55. MELO J, AHMAD A, CHAPMAN R, WOOD J, STARR A.** Primary tumors of the heart: a rewarding challenge. *Am Surg.* 1979 Nov;45 (11):681–3.
- 56. HURST JW.** The heart, arteries and veins. 5th Ed. New York: McGraw-Hill; 1982. 1403 p.
- 57. FERRANS VJ, ROBERTS WC.** Structural features of cardiac myxomas. Histology, histochemistry, and electron microscopy. *Hum Pathol.* 1973 Mar;4(1):111–46.

- 58. ORLANDI A, CIUCCI A, FERLOSIO A, GENTA R, SPAGNOLI LG, GABBIANI G.** Cardiac myxoma cells exhibit embryonic endocardial stem cell features. *J Pathol.* 2006 Jun;209(2):231–9.
- 59. KRIKLER DM, RODE J, DAVIES MJ, WOOLF N, MOSS E.** Atrial myxoma: a tumour in search of its origins. *Br Heart J.* 1992 Jan;67(1):89–91.
- 60. HANNAH H, EISEMANN G, HISZCZNSKYJ R, WINSKY M, COHEN L.** Invasive atrial myxoma: documentation of malignant potential of cardiac myxomas. *Am Heart J.* 1982 Oct;104(4 Pt 1):881–3.
- 61. BUDZILOVICH G, ALEKSIC S, GRECO A, FERNANDEZ J, HARRIS J, FINEGOLD M.** Malignant cardiac myxoma with cerebral metastases. *Surg Neurol.* 1979 Jun;11(6):461–9.
- 62. HUNT I, JAMAL W, CHAUDHRY A, ROXBURGH JC.** Transitional cell carcinoma metastasizing to an atrial myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005 Aug;130(2):575–6.
- 63. RANKIN LI, DESOUSA AL.** Metastatic atrial myxoma presenting as intracranial mass. *Chest.* 1978 Oct;74(4):451–2.
- 64. KIMBRELL OC, KAASA LJ.** Primary intraluminal aortic myxoma with involvement of several vertebrae. *JAMA.* 1973 Oct 22;226(4):459–60.
- 65. DANG CR, HURLEY EJ.** Contralateral recurrent myxoma of the heart. *Ann Thorac Surg.* 1976 Jan;21(1):59–62.
- 66. ROEVER L, CASELLA-FILHO A, MAGNO P, DOURADO M, RESENDE ES, CARLOS A, ET AL.** Cardiac tumors : a brief commentary. 2014;2(December):2–4. .
- 67. ROGUIN N, AMIKAM S, RISS E.** Prolapsing right atrial myxoma: clinical and hemodynamic considerations. *Br Heart J.* 1977 May;39(5):577–80.
- 68. BLONDEAU P.** Primary cardiac tumors-French studies of 533 cases. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1990 Aug;38 Suppl 2:192–5.
- 69. SASAKI S, LIN YT, REDINGTON J V, MENDEZ AM, ZUBIATE P, KAY JH.** Primary intracavitary cardiac tumors: a review of 11 surgical cases. *J Cardiovasc Surg (Torino).* Jan;18(1):15–21.
- 70. DEVIG PM, CLARK TA, AARON BL.** Cardiac myxoma arising from the inferior vena cava. *Chest.* 1980 Nov;78(5):784–6.
- 71. IMPERIO J, SUMMERS D, KRASNOW N, PICCONE VA.** The distribution patterns of biatrial myxomas. *Ann Thorac Surg.* 1980 May;29(5):469–73.
- 72. MELLER J, TEICHHOLZ LE, PICHARD AD, MATTA R, LITWAK R, HERMAN M V, ET AL.** Left ventricular myxoma: echocardiographic diagnosis and review of the literature. *Am J Med.* 1977 Nov;63(5):816–23.
- 73. ELBARDISSI AW, DEARANI JA, DALY RC, MULLANY CJ, ORSZULAK TA, PUGA FJ, ET AL.** Analysis of benign ventricular tumors: long-term outcome after resection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008 May;135(5):1061–8.
- 74. TASOGLU I, TUTUN U, LAFICI G, HIJAAZI A, YENER U, YALCINKAYA A, ET AL.** Primary cardiac myxomas: clinical experience and surgical results in 67 patients. *J Card Surg.* Jan;24(3):256–9.
- 75. XIAO Z, HU J, ZHU D, SHI Y, ZHANG E.** Tricuspid valve obstruction and right heart failure due to a giant right atrial myxoma arising from the superior vena cava. *J Cardiothorac Surg.* 2013 Jan;8:200.
- 76. PRIFTI E, ADEMAJ F, KAJO E, BABOCI A.** A giant myxoma originating from the aortic valve causing severe left ventricular tract obstruction: a case report and literature review. *World J Surg Oncol.* 2015 Apr 16;13(1):151.
- 77. YAKIREVICH V, GLAZER Y, ILIE B, VIDNE B.** Myxoma of the pulmonary valve causing severe pulmonic stenosis in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1982 Jun;83(6):936–7.

- 78. CATTON RW, GUNTHERROTH WG, REICHENBACH DD.** A myxoma of the pulmonary valve causing severe stenosis in infancy. *Am Heart J.* 1963 Aug;66:248–52.
- 79. VIDAILLET HJ, SEWARD JB, FYKE FE, SU WP, TAJIK AJ.** “Syndrome myxoma”: a subset of patients with cardiac myxoma associated with pigmented skin lesions and peripheral and endocrine neoplasms. *Br Heart J.* 1987 Mar;57(3):247–55.
- 80. JOSEPH P, HIMMELSTEIN DU, MAHOWALD JM, STULLMAN WS.** Atrial myxoma infected with *Candida*: first survival. *Chest.* 1980 Aug;78(2):340–3.
- 81. WF G.** Profile of atrial myxoma. *Am J Cardiol.* 1968;21:367.
- 82. TUMORS T SPECTRUM OF CARDIAC.** The spectrum of cardiac tumors. *Am J Cardiol.* 1968;21:307.
- 83. BREWIN TB.** “Myxoma” of the heart; report of a case in which death occurred as a result of detachment of the tumor from its pedicle. *Guys Hosp Rep.* 1951 Jan;100(3):279–82.
- 84. FYKE FE, SEQARD JB, EDWARDS WD, MILLER FA, REEDER GS, SCHATTEBERG TT, ET AL.** Primary cardiac tumors: experience with 30 consecutive patients since the introduction of two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol.* 1985 Jun;5(6):1465–73.
- 85. SYBERS HD, BOAKE WC.** Coronary and retinal embolism from left atrial myxoma. *Arch Pathol.* 1971 Feb;91(2):179–82.
- 86. FRANCIOSA JA, LAWRIKSON W.** Coronary artery occlusion due to neoplasm. A rare cause of acute myocardial infarction. *Arch Intern Med.* 1971 Nov;128(5):797–801.
- 87. SILVERMAN J, OLWIN JS, GRAETTINGER JS.** Cardiac myxomas with systemic embolization. Review of the literature and report of a case. *Circulation.* 1962 Jul;26:99–103.
- 88. DESOUSA AL, MULLER J, CAMPBELL R, BATNITZKY S, RANKIN L.** Atrial myxoma: a review of the neurological complications, metastases, and recurrences. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1978 Dec;41(12):1119–24.
- 89. CARTER AB, LOWE KG, HILL IG.** Cardiac myxomata and aortic saddle embolism. *Br Heart J.* 1960 Sep;22:502–4.
- 90. GONZÁLEZ A, ALTIERI PI, MÁRQUEZ EU, COX RA, CASTILLO M.** Massive pulmonary embolism associated with a right ventricular myxoma. *Am J Med.* 1980 Nov;69(5):795–8.
- 91. BUCHANAN RR, CAIRNS JA, KRAAG G, ROBINSON JG.** Left atrial myxoma mimicking vasculitis: echocardiographic diagnosis. *Can Med Assoc J.* 1979 Jun 23;120(12):1540–2.
- 92. SKANSE B, BERG NO, WESTFELT L.** Atrial myxoma with Raynaud’s phenomenon as the initial symptom. *Acta Med Scand.* 1959 Jul 25;164:321–4.
- 93. CURREY HL, MATHEWS JA, ROBINSON J.** Right atrial myxoma mimicking a rheumatic disorder. *Br Med J.* 1967 Mar 4;1(5539):547–8.
- 94. HATTLER BG, FUCHS JC, COSSON R, SABISTON DC.** Atrial myxoma. An evaluation of clinical and laboratory manifestations. *Ann Thorac Surg.* 1970 Jul;10(1):65–74.
- 95. MEYERS SN, SHAPIRO SE, BARRESI V, DEBOER AA, PAVEL DI, GRACEY DR, ET AL.** Right atrial myxoma with right to left shunting and mitral valve prolapse. *Am J Med.* 1977 Feb;62(2):308–14.
- 96. MURAYAMA H, TAMAKI S, KATO N, YUJI N, YOKOTE J, MUTSUGA M, ET AL.** Right atrial myxoma associated with atrial septal defect: a case report and review of the literature. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2001 Jun;7(3):166–9.
- 97. VUOPIO P, NIKKILÄ EA.** Hemolytic anemia and thrombocytopenia in a case of left atrial myxoma associated with mitral stenosis. *Am J Cardiol.* 1966 Apr;17(4):585–9.
- 98. WILLMAN VL, SYMBAS PN, MAMIYA RT, COOPER T, HANLON CR.** Unusual aspects of intracavitary tumors of the heart: report of two cases. *Dis chest.* 1965 Jun;47:669–71.

- 99.** Sporadic cardiac myxomas and tumors from patients with Carney complex are not associated with activating mutations of the Gs $\alpha$  gene.
- 100.** MCCARTHY PM, SCHAFF H V, WINKLER HZ, LIEBER MM, CARNEY JA. Deoxyribonucleic acid ploidy pattern of cardiac myxomas. Another predictor of biologically unusual myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989 Dec;98(6):1083–6.
- 101.** CARNEY JA. Differences between nonfamilial and familial cardiac myxoma. *Am J Surg Pathol.* 1985 Jan;9(1):53–5.
- 102.** CARNEY JA, HRUSKA LS, BEAUCHAMP GD, GORDON H. Dominant inheritance of the complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Mayo Clin Proc.* 1986 Mar;61(3):165–72.
- 103.** CHEUNG PS, THOMPSON NW. Carney's complex of primary pigmented nodular adrenocortical disease and pigmentous and myxomatous lesions. *Surg Gynecol Obstet.* 1989 May;168(5):413–6.
- 104.** BULKLEY BH, HUTCHINS GM. Atrial myxomas: a fifty year review. *Am Heart J.* 1979 May;97(5):639–43.
- 105.** BORDALO ADB, ALVES I, NOBRE AL, SILVA F, LEMOS A, SERPA C, ET AL. [New clinical aspects of cardiac myxomas: a clinical and pathological reappraisal]. *Rev Port Cardiol.* 2012 Sep;31(9):567–75.
- 106.** KOIKKALAINEN K, KOSTIAINEN S, LUOSTO R. Left atrial myxoma revealed by femoral embolectomy. A case report and review of the literature. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1977 Jan;11(1):33–5.
- 107.** PENNY JL, GREGORY JJ, AYRES SM, GIANNELLI S, ROSSI P. Calcified left atrial myxoma simulating mitral insufficiency. Hemodynamic and phonocardiographic effects of tumor movement. *Circulation.* 1967 Sep;36(3):417–21.
- 108.** PITT A, PITT B, SCHAEFER J, CRILEY JM. Myxoma of the left atrium. Hemodynamic and phonocardiographic consequences of sudden tumor movement. *Circulation.* 1967 Sep;36(3):408–16.
- 109.** SNYDER SN, SMITH DC, LAU FY, TURNER AF. Diagnostic features of right ventricular myxoma. *Am Heart J.* 1976 Feb;91(2):240–8.
- 110.** CASTANEDA AR, VARCO RL. Tumors of the heart: Surgical considerations. *Am J Cardiol.* 1968 Mar;21(3):357–62.
- 111.** TORRECILLA EG, PÉREZ MR, ALVAREZ L, BALAGUER J, MARTINELL J, RÁBAGO G. Rare attachment of left atrial myxoma: two-dimensional echocardiographic evidence. *Am Heart J.* 1989 Jun;117(6):1389–90.
- 112.** KONSTANTINOV IE, SAXENA P, BARRETT T, JENKINS G. Resection and reconstruction of the roof of the coronary sinus for an unusually attached left atrial myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Apr;137(4):1032–4.
- 113.** YADAVA OP. Cardiac tumours in infancy. *Indian Heart J.* Jan;64(5):492–6.
- 114.** TAO TY, YAHYAVI-FIROUZ-ABADI N, SINGH GK, BHALLA S. Pediatric cardiac tumors: clinical and imaging features. *Radiographics.* Jan;34(4):1031–46.
- 115.** MACGOWAN SW, SIDHU P, AHERNE T, LUKE D, WOOD AE, NELIGAN MC, ET AL. Atrial myxoma: national incidence, diagnosis and surgical management. *Ir J Med Sci.* 1993 Jun;162(6):223–6.
- 116.** CRAWFORD FA, SELBY JH, WATSON D, JORANSEN J. Unusual aspects of atrial myxoma. *Ann Surg.* 1978 Aug;188(2):240–4.
- 117.** KRAUSE S, ADLER LN, REDDY PS, MAGOVERN GJ. Intracardiac myxoma in siblings. *Chest.* 1971 Oct;60(4):404–6.

- 118. READ RC, WHITE HJ, MURPHY ML, WILLIAMS D, SUN CN, FLANAGAN WH.** The malignant potentiality of left atrial myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1974 Dec;68(6):857–68.
- 119. READ RC.** Cardiac myxoma and surgical history. *Ann Thorac Surg.* 1980 May;29(5):395–6.
- 120. COŞKUN PK, SEZER GB, TOSYA A, AYBEK T.** [Video of minimally invasive totally endoscopic surgical treatment of a myxoma on the mitral valve]. *Anadolu Kardiyol Derg.* 2013 Feb;13(1):86.
- 121. CHAMBERLIN SW, CARTER JR, RICHARDSON RL.** Intraoperative coronary-artery embolization from left atrial myxoma. *Anesthesiology.* 1977 Sep;47(3):301–2.
- 122. BURKE A, VIRMANI R.** Pediatric heart tumors. 2008;17(March 2007):193–8.
- 123. ANDERSON JR.** Video-assisted minimal access in excision of left atrial myxoma. *Ann Thorac Surg.* 1999 Aug;68(2):628.
- 124. KO PJ, CHANG CH, LIN PJ, CHU JJ, TSAI FC, HSUEH C, ET AL.** Video-assisted minimal access in excision of left atrial myxoma. *Ann Thorac Surg.* 1998 Oct;66(4):1301–5.
- 125. HAUGHT WH, ALEXANDER JA, CONTI CR.** Familial recurring cardiac myxoma. *Clin Cardiol.* 1991 Aug;14(8):692–5.
- 126. GRAY IR, WILLIAMS WG.** Recurring cardiac myxoma. *Br Heart J.* 1985 Jun;53(6):645–9.
- 127. PAVLIDES GS, LEVIN RN, HAUSER AM.** Left ventricular recurrence of a resected left atrial myxoma. *Am Heart J.* 1989 Jun;117(6):1390–2.
- 128. MARTIN LW, WASSERMAN AG, GOLDSTEIN H, STEINBERG JS, MILLS M, KATZ RJ.** Multiple cardiac myxomas with multiple recurrences: unusual presentation of a “benign” tumor. *Ann Thorac Surg.* 1987 Jul;44(1):77–8.
- 129. NUNNERY EW, KAHN LB, GUILFORD WB.** Locally aggressive fibrous histiocytoma of bone. A case report. *S Afr Med J.* 1979 May 5;55(19):763–7.
- 130. BATSTONE P, FORSYTH L, GOODLAD J.** Clonal chromosome aberrations secondary to chromosome instability in an elastofibroma. *Cancer Genet Cytogenet.* 2001 Jul 1;128(1):46–7.
- 131. GRABELLUS F, KONIK MJ, WORM K, SHEU S-Y, VAN DE NES JAP, BAUER S, ET AL.** MET overexpressing chordomas frequently exhibit polysomy of chromosome 7 but no MET activation through sarcoma-specific gene fusions. *Tumour Biol.* 2010 Jun;31(3):157–63.
- 132. BILLINGS SD, GIBLEN G, FANBURG-SMITH JC.** Superficial low-grade fibromyxoid sarcoma (Evans tumor): a clinicopathologic analysis of 19 cases with a unique observation in the pediatric population. *Am J Surg Pathol.* 2005 Feb;29(2):204–10.
- 133. GARRAWAY LA, SELLERS WR.** Lineage dependency and lineage-survival oncogenes in human cancer. *Nat Rev Cancer.* 2006 Aug;6(8):593–602.
- 134. RYDHOLM A, GUSTAFSON P, RÖÖSER B, WILLÉN H, AKERMAN M, HERRLIN K, ET AL.** Limb-sparing surgery without radiotherapy based on anatomic location of soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol.* 1991 Oct;9(10):1757–65.
- 135. SWARTS SJ, NEFF JR, JOHANSSON SL, BRIDGE JA.** Cytogenetic analysis of dedifferentiated chondrosarcoma. *Cancer Genet Cytogenet.* 1996 Jul 1;89(1):49–51.
- 136. ABE S, YAMAMOTO A, TAMAYAMA M, KOBAYASHI M, WATANABE Y, MIKI Y, ET AL.** Synovial hemangioma of the hip joint with pathological femoral neck fracture and extra-articular extension. *J Orthop Sci.* 2013 Jan;18(1):181–5.

- 137. TARKKANEN M, NORDLING S, BÖHLING T, KIVIOJA A, KARAHARJU E SZYMANSKA J, ELOMAA I, ET AL.** Comparison of cytogenetics, interphase cytogenetics, and DNA flow cytometry in bone tumors. *Cytometry*. 1996 Sep 15;26(3):185–91.
- 138. EILBER FC, BRENNAN MF, EILBER FR, DRY SM, SINGER S, KATTAN MW.** Validation of the postoperative nomogram for 12-year sarcoma-specific mortality. *Cancer*. 2004 Nov 15;101(10):2270–5.
- 139. BOVÉE J V, SCIOT R, DAL CIN P, DEBIEC-RYCHTER M, VAN ZELDEREN-BHOLA SL, CORNELISSE CJ, ET AL.** Chromosome 9 alterations and trisomy 22 in central chondrosarcoma: a cytogenetic and DNA flow cytometric analysis of chondrosarcoma subtypes. *Diagn Mol Pathol*. 2001 Dec;10(4):228–35.
- 140. BJORNSSON J, WOLD LE, EBERSOLD MJ, LAWS ER.** Chordoma of the mobile spine. A clinicopathologic analysis of 40 patients. *Cancer*. 1993 Feb 1;71(3):735–40.
- 141. NINFO V, ALAGGIO R.** [Malignant peripheral nerve sheath tumors in childhood]. *Pathologica*. 2003 Oct;95(5):239.
- 142. FETSCH JF, MIETTINEN M, LASKIN WB, MICHAL M, ENZINGER FM.** A clinicopathologic study of 45 pediatric soft tissue tumors with an admixture of adipose tissue and fibroblastic elements, and a proposal for classification as lipofibromatosis. *Am J Surg Pathol*. 2000 Nov;24(11):1491–500.
- 143. WU J, BRINKER DA, HAAS M, MONTGOMERY EA, ARGANI P.** Primary alveolar soft part sarcoma (ASPS) of the breast: report of a deceptive case with xanthomatous features confirmed by TFE3 immunohistochemistry and electron microscopy. *Int J Surg Pathol*. 2005 Jan;13(1):81–5.
- 144. BOVÉE JVMG, SAKKERS RJB, GEIRNAERDT MJA, TAMINIAU AHM, HOGENDOORN PCW.** Intermediate grade osteosarcoma and chondrosarcoma arising in an osteochondroma. A case report of a patient with hereditary multiple exostoses. *J Clin Pathol*. 2002 Mar;55(3):226–9.
- 145. PANSURIYA TC, KROON HM, BOVÉE JVMG.** Enchondromatosis: insights on the different subtypes. *Int J Clin Exp Pathol*. 2010 Jan;3(6):557–69.
- 146. SREEKANTIAH C, KARAKOUSIS CP, LEONG SP, SANDBERG AA.** Cytogenetic findings in liposarcoma correlate with histopathologic subtypes. *Cancer*. 1992 May 15;69(10):2484–95.
- 147. PÉREZ-ALONSO P, SÁNCHEZ-SIMÓN R, CONTRERAS F, PATRÓN-ROMERO M.** Special feature: pathological case of the month. Denouement and discussion: fetal rhabdomyoma of the tongue (myxoid type). *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2000 Dec;154(12):1265–6.
- 148. CÓRDOVA S, ZALAQUETT R, CHUAQUI B, CASANEGRA P, CHAMORRO G.** [Aortic valve multiple papillary fibroelastoma complicated with a cerebrovascular accident: Report of one case]. *Rev Med Chil*. 2001 Sep;129(9):1056–60.
- 149. IWASHITA C, OKI S, SAITO T, MISAWA Y.** Asymptomatic papillary fibroelastoma of the mitral valve. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2010 Aug;58(8):420–2.
- 150. MOHAN JC, GOEL PK, GAMBHIR DS, KHANNA SK, ARORA R.** Calcified mobile papillary fibroelastoma of the tricuspid valve: a case report. *Indian Heart J*. Jan;39(3):237–9.
- 151. PAELINCK B, VERMEERSCH P, KOCKX M.** Calcified papillary fibroelastoma of the tricuspid valve. *Acta Cardiol*. 1998 Jan;53(3):165–7.
- 152. MIYAZAKI S, SAWAI T, TANAKA M, MINAMI T.** Aortic papillary fibroelastoma detected by transesophageal echocardiography. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2008 Jun;22(3):504–5.



- 153. ALBUQUERQUE LC, TRINDADE VD.** Heart valve papillary fibroelastoma associated with cardioembolic cerebral events. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* Jan;26(4):670–2.
- 154. BOUHZAM N, KURTZ B, DOGUET F, ELTCHANINOFF H, BAUER F.** Incidental papillary fibroelastoma multimodal: imaging and surgical decisions in 2 patients. *Tex Heart Inst J.* 2012 Jan;39(5):731–5.
- 155. DAVERON E, JAIN N, KELLEY GP, LUER WH, FERMIN C, HELMCKE F, ET AL.** Papillary fibroelastoma and Lambl's excrescences: echocardiographic diagnosis and differential diagnosis. *Echocardiography.* 2005 May;22(5):461–3.
- 156. DOMOTO S, KIMURA F, UWABE K, KOIKE H, TABATA M, IGUCHI A, ET AL.** Diagnostic features of cardiac cavernous hemangioma in the right ventricle on magnetic resonance imaging. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2015 Jun 18; .
- 157. STAMP NL, LARBALESTIER RI.** Surgical resection of a giant cardiac fibroma. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2015 Feb 16; .
- 158. JHA NK, KIRALY L, TAMAS C, TALO H, KHAN MD, EL BADAOU H, ET AL.** Large cardiac fibroma and teratoma in children- case reports. *J Cardiothorac Surg.* 2015 Jan;10:38.
- 159. WANG H, HU J, SUN X, WANG P, DU Z.** An asymptomatic right atrial intramyocardial lipoma: a management dilemma. *World J Surg Oncol.* 2015 Jan;13:20.
- 160. MONTI L, SCARDINO C, NARDI B, BALZARINI L.** Lipoma of the interventricular septum. *Eur Heart J.* 2015 Jun 3; .
- 161. PETRIS AO, ALEXANDRESCU DM, COSTACHE II.** Cardiac tumors. *Rev medico-chirurgicală a Soc Medici și Nat din Iași.* Jan;118(2):289–92.
- 162. ZHANG Y, MEI X, ZHENG X.** [Surgical excision of a cystic tumor of the atrioventricular node complicating complete atrioventricular block]. *Zhonghua Xin Xue Guan Bing Za Zhi.* 2015 Apr;43(4):358–9.
- 163. QI J, YU J, ZHANG M, XIE D, PEI F, LI Z, ET AL.** Multicentric granular cell tumors with heart involvement: a case report. *J Clin Oncol.* 2012 Feb 20;30(6):e79–82.
- 164. COSTAS C, WILLIAMS RL, FORTUNE RL.** Intracardiac teratoma in an infant. *Pediatr Cardiol.* 1986 Jan;7(3):179–81.
- 165. KALAVROUZIOS G, KONSTANTOPOULOU G, STEFANAKI K, ELEFTHERAKIS N, PAPHITIS C, AZARIADES P.** Intrapericardial teratoma in a premature neonate: pre-delivery diagnosis and successful surgical removal. *Hellenic J Cardiol.* Jan;51(3):278–80.
- 166. GOLDBERG SP, BOSTON US, TURPIN DA, MARI GC, MATHIS CA, CHIN TK, ET AL.** Surgical management of intrapericardial teratoma in the fetus. *J Pediatr.* 2010 May;156(5):848–9, 849.e1.
- 167. GONZALEZ M, KRUEGER T, SCHAEFER SC, RIS H-B, PERENTES JY.** Asymptomatic intrapericardial mature teratoma. *Ann Thorac Surg.* 2010 Jun;89(6):e46–7.
- 168. FAROOKI ZQ, CHANG CH, JACKSON WL, CLAPP SK, HAKIMI M, ARCINIEGAS E, ET AL.** Intracardiac teratoma in a newborn. *Clin Cardiol.* 1988 Sep;11(9):642–4.
- 169. CENTOFANTI P, DI ROSA E, DEORSOLA L, DATO GM, PATANÈ F, LA TORRE M, ET AL.** Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg.* 1999 Oct;68(4):1236–41.
- 170. SIMPSON L, KUMAR SK, OKUNO SH, SCHAFF H V, PORRATA LF, BUCKNER JC, ET AL.** Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience. *Cancer.* 2008 Jun;112(11):2440–6.

- 171. BLACKMON SH, PATEL A, REARDON MJ.** Management of primary cardiac sarcomas. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2008 Oct;6(9):1217–22.
- 172. NERAGI-MIANDOAB S, KIM J, VLAHAKES GJ.** Malignant tumours of the heart: a review of tumour type, diagnosis and therapy. *Clin Oncol (R Coll Radiol).* 2007 Dec;19(10):748–56.
- 173. CONKLIN LD, REARDON MJ.** Autotransplantation of the heart for primary cardiac malignancy: development and surgical technique. *Tex Heart Inst J.* 2002 Jan;29(2):105–8; discussion 108.
- 174. TRAVIS WD, BRAMBILLA E, MÜLLER-HERMELINK HK, HARRIS CC.** World Health Organization Classification of Tumours WHO Classification Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart Pathology & Genetics Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. Travis WD, Brambilla E, Müller-Hermelink HK, Harris CC, editors. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC Press, International Agency for Research on Cancer; 2004.
- 175. BUTANY J, LEONG SW, CARMICHAEL K, KOMEDA M.** A 30-year analysis of cardiac neoplasms at autopsy. *Can J Cardiol.* 2005 Jun;21(8):675–80.
- 176. TOMIKAWA T, TABAYASHI T, TOKUHIRA M, WATANABE R, SAGAWA M, NEMOTO T, ET AL.** Cardiac and breast diffuse large B-cell lymphoma with pericardial effusion and AV-block. *Rinsho Ketsueki.* 2015 Jan;56(1):9–15.
- 177. MENSİ C, RIBOLDI L, DE MATTEIS S, BERTAZZI PA, CONSONNI D.** Impact of an asbestos cement factory on mesothelioma incidence: global assessment of effects of occupational, familial, and environmental exposure. *Environ Int.* 2015 Jan;74:191–9.
- 178. ACENCIO MMP, SOARES B, MARCHI E, SILVA CSR, TEIXEIRA LR, BROADDUS VC.** Inflammatory Cytokines Contribute to Asbestos-Induced Injury of Mesothelial Cells. *Lung.* 2015 Jun 10; .
- 179. BOJAR RM.** Manual of perioperative care in adult cardiac surgery. 4th ed. 2005.
- 180. J. F.** Procedimentos em Cirurgia Cardiorácica. 2009.
- 181. GONZALEZ-RIVAS D, PARADELA M, FERNANDEZ R, DELGADO M, FIEIRA E, MENDEZ L, ET AL.** Uniportal video-assisted thoracoscopic lobectomy: Two years of experience. *Ann Thorac Surg.* Elsevier Inc.; 2013;95(2):426–32.
- 182. HERMANEK P, WITTEKIND C.** Residual tumor (R) classification and prognosis. *Semin Surg Oncol.* Jan;10(1):12–20.
- 183. GIBBON JH.** Application of a mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery. *Minn Med.* 1954 Mar;37(3):171–85; passim.
- 184. YANG M, YAO M, WANG G, XIAO C, WU Y, ZHANG H, ET AL.** Comparison of postoperative quality of life for patients who undergo atrial myxoma excision with robotically assisted versus conventional surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015 Feb 11; .
- 185. A C-RH. N.** Guias de conduta e protocolos de actuação na UCI de CCT. 2014.
- 186. GALLEGO J. MINIVAR** Minimally Invasive Aortic Valve Replacement. 2014. .
- 187. RANDHAWA K, GANESHAN A, HOEY ETD.** Magnetic Resonance Imaging of Cardiac Tumors : Part 1 , Sequences , Protocols , and Benign Tumors. YMDR. Elsevier Inc.; 2011;40(4):158–68.
- 188. SAWAKI S, ITO T, MAEKAWA A, HOSHINO S, HAYASHI Y, YANAGISAWA J, ET AL.** Outcomes of video-assisted minimally invasive approach through right mini-thoracotomy for resection of benign cardiac masses; compared with median sternotomy. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2015 Mar;63(3):142–6.

- 189. STS General Thoracic Surgery Database Data Specifications Version 2.2.** STS Society of Thoracic Surgeons. 2011.
- 190. FLETCHER C.** Diagnostic Histopathology of Tumors. Fourth Edi. 2013.
- 191. BARREIRO M, RENILLA A, JIMENEZ JM, MARTIN M, AL MUSA T, GARCIA L, ET AL.** Primary cardiac tumors: 32 Years of experience from a Spanish tertiary surgical center. Cardiovasc Pathol. Elsevier Inc.
- 192. LAM KY, DICKENS P, CHAN AC.** Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. Arch Pathol Lab Med.
- 193. ELBARDISSI AW, DEARANI J A., DALY RC, MULLANY CJ, ORSZULAK T A., PUGA FJ, ET AL.** Survival after resection of primary cardiac tumors: a 48-year experience. Circulation. 2008;118(14 Suppl).
- 194. MARVASTI MA, OBEID AI, POTTS JL, PARKER FB.** Approach in the management of atrial myxoma with long-term follow-up. Ann Thorac Surg. 1984 Jul;38(1):53–8.
- 195. NISREEN JALLAD, MD RUPEN PARIKH, MD JOSEPH DAOKO, MD ENIS ALBAREQDAR, MD ANTHONY AL-DEHNEH, MD JONATHAN GOLDSTEIN, MD F, FAYEZ SHAMOON, MD, FACC MARK W. CONNOLLY M, KEY.** Concurrent Primary Cardiac Tumors of Differing Histology and Origin. Texas Hear Inst J. 2009;591–3.
- 196. PRIFTI E, BONACCHI M, SALICA A.** Mitral valve myxoma concomitant with papillary fibroelastoma. Ann Thorac Surg. 2000 Jul;70(1):335–6.
- 197. AKIYAMA K, HIROTA J, TSUDA Y, EBISHIMA H, LI C.** Double primary cardiac tumors: possible association with a variety of cardiac diseases. J Cardiovasc Surg (Torino). 2006 Feb;47(1):81–2.
- 198. HATA M, GUMMERT JF, BÖRGERMANN J, HAKIM-MEIBODI K.** Mitral chordae myxoma-chordae replacement with a premeasured gore-tex loop using a minimally invasive video-assisted approach. J Cardiothorac Surg. 2013 Jan;8:227.
- 199. AKHMED M.** [Cardiac valves lesions and its correction in the heart myxoma]. Klin Khir. 2011 Jan;(1):53–7.
- 200. SHAH IK, DEARANI JA, DALY RC, SURI RM, PARK SJ, JOYCE LD, ET AL.** Cardiac Myxomas: A 50-Year Experience With Resection and Analysis of Risk Factors for Recurrence. Ann Thorac Surg. 2015 Jun 9; .
- 201. KOŚMIDER A, JASZEWSKI R, MARCINKIEWICZ A, BARTCZAK K, KNOPIK J, OSTROWSKI S.** 23-year experience on diagnosis and surgical treatment of benign and malignant cardiac tumors. Arch Med Sci. 2013 Oct 31;9(5):826–30.
- 202. WANG J-G, CUI L, JIANG T, LI Y-J, WEI Z-M.** Primary cardiac leiomyosarcoma: An analysis of clinical characteristics and outcome patterns. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2015 Jun;23(5):623–30.
- 203. TERRACCIANO LM, MHAWECH P, SUESS K, D'ARMIENTO M, LEHMANN FS, JUNDT G, ET AL.** Calretinin as a marker for cardiac myxoma. Diagnostic and histogenetic considerations. Am J Clin Pathol.
- 204. ROY ANS, RADIN M, SARABI D, SHAOULIAN E.** Familial Recurrent Atrial Myxoma : Carney ' s Complex. 2011;86:83–6. .
- 205. WB SAUNDERS.** Textbook of clinical echocardiography.

- 206.** LOKHANDWALA J, LIU Z, JUNDI M, LOYD A, STRONG M, VANNAN M. Three-dimensional echocardiography of intracardiac masses. *Echocardiography*. 2004 Feb;21(2):159–63.
- 207.** IMAMURA K, TAKEUCHI M, HARUKI N, KAKU K, YOSHITANI H, YAMASHITA E, ET AL. Simultaneous visualization of 2 intracardiac masses in both atria on 3-dimensional transesophageal echocardiography. *Circ J*. 2011;75(4):986–8.
- 208.** CO WS. Heart disease: A textbook of cardiovascular medicine. Heart disease: A textbook of cardiovascular medicine. 2001.
- 209.** CELESTINO DA COSTA JDF. Myxome de l'oreillette gauche: exérèse; guérison. *Minerva Cardioangiol Eur*. 1961;380–9.
- 210.** MARINAKIS S, MIRCEV D, WAUTHY P. Cryoablation for a right atrial myxoma arising from the Koch's triangle: a case report. 2013; (Figure 2):2–4. .
- 211.** RATHORE KS, HUSSEBOCUS S, STUKLIS R, EDWARDS J. Novel strategies for recurrent cardiac myxoma. *Ann Thorac Surg*. 2008 Jun;85(6):2125–6.
- 212.** GORKI H, PATEL NC, BALACUMARASWAMI L, JENNINGS J, GOKSEDEF D, SUBRAMANIAN VA. Long-Term Survival After Minimal Invasive Direct Coronary Artery Bypass (MIDCAB) Surgery in Patients With Low Ejection Fraction. *Innovations (Phila)*. 2010 Nov;5(6):400–6.
- 213.** BAKIR I, VAN VAERENBERGH G, DESHPANDE R, CODDENS J, VANERMEN H. Right atrial tumor: a contraindication to minimally invasive surgery? *Innovations (Phila)*. 2009 Jan;4(1):39–42. .
- 214.** CZESLA M, GÖTTE J, WEIMAR T, RUTTKAY T, DOLL N. Safeguards and pitfalls in minimally invasive mitral valve surgery. *Ann Cardiothorac Surg*. 2013 Nov;2(6):849–52.
- 215.** CZESLA M, GÖTTE JM, DOLL N. How to establish video assisted, minimally invasive mitral valve surgery. *Heart*. 2012 Aug;98(15):1172–8.
- 216.** OWAIS TA, FÄRBER G, GARBADE J, MOHR F-W. Excision of a left atrial myxoma via a minimally-invasive technique: a possible routine access. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2011;12(5):875–7.
- 217.** PINEDA AM, SANTANA O, ZAMORA C, BENJO AM, LAMAS G A., LAMELAS J. Outcomes of a minimally invasive approach compared with median sternotomy for the excision of benign cardiac masses. *Ann Thorac Surg*. Elsevier Inc.; 2011;91(5):1440–4.
- 218.** SEEBURGER J, BORGER MA, FALK V, KUNTZE T, CZESLA M, WALTHER T, ET AL. Minimal invasive mitral valve repair for mitral regurgitation: results of 1339 consecutive patients☆. *Eur J Cardio-Thorac Surg*. 2008 Oct;34(4):760–5.

## GLOSARIO DE ABREVIATURAS

TC	Tumor Cardíaco
MIS	Minimally Invasive Surgery
ECG	Electrocardiograma
Rx	Radiografía
UCI	Unidad de Cuidados intensivos
cm	Centímetros
DM	Diabetes Mellitus
ESTS	European Society of Thoracic Surgeons
FA	Fibrilación Auricular
FEV1	Volumen Espiratorio Máximo en 1 Segundo
FEV1ppo	Volumen Espiratorio Máximo en 1 Segundo predictor postoperatorio
FVC	Capacidad Vital Forzada
CEC	Circulación extracorporeal
AIT	Accidente isquémico transitorio.
EcoTT	Ecocardiograma transtorácico
ETE	Ecocardiograma transesfágico
NAD	Noradrenalina
ACT	Activated Clotting Time
CCT	Cirugía Cardiotorácica
H1	Hipótesis nº 1
H2	Hipótesis nº 2
H3	Hipótesis nº 3
H4	Hipótesis nº 4
H5	Hipótesis nº 5
AD	Aurícula derecha
AI	Aurícula izquierda
SIA	Septo interauricular
AAE	Apéndice auricular izquierdo
VI	Ventrículo izquierdo
VD	Ventrículo derecho
FOP	Foramen oval patente
CIA	Comunicación interauricular
Fig	Figura
ICC	Insuficiencia cardíaca congestiva
HSM	Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte
HE	Hematoxilina Eosina