

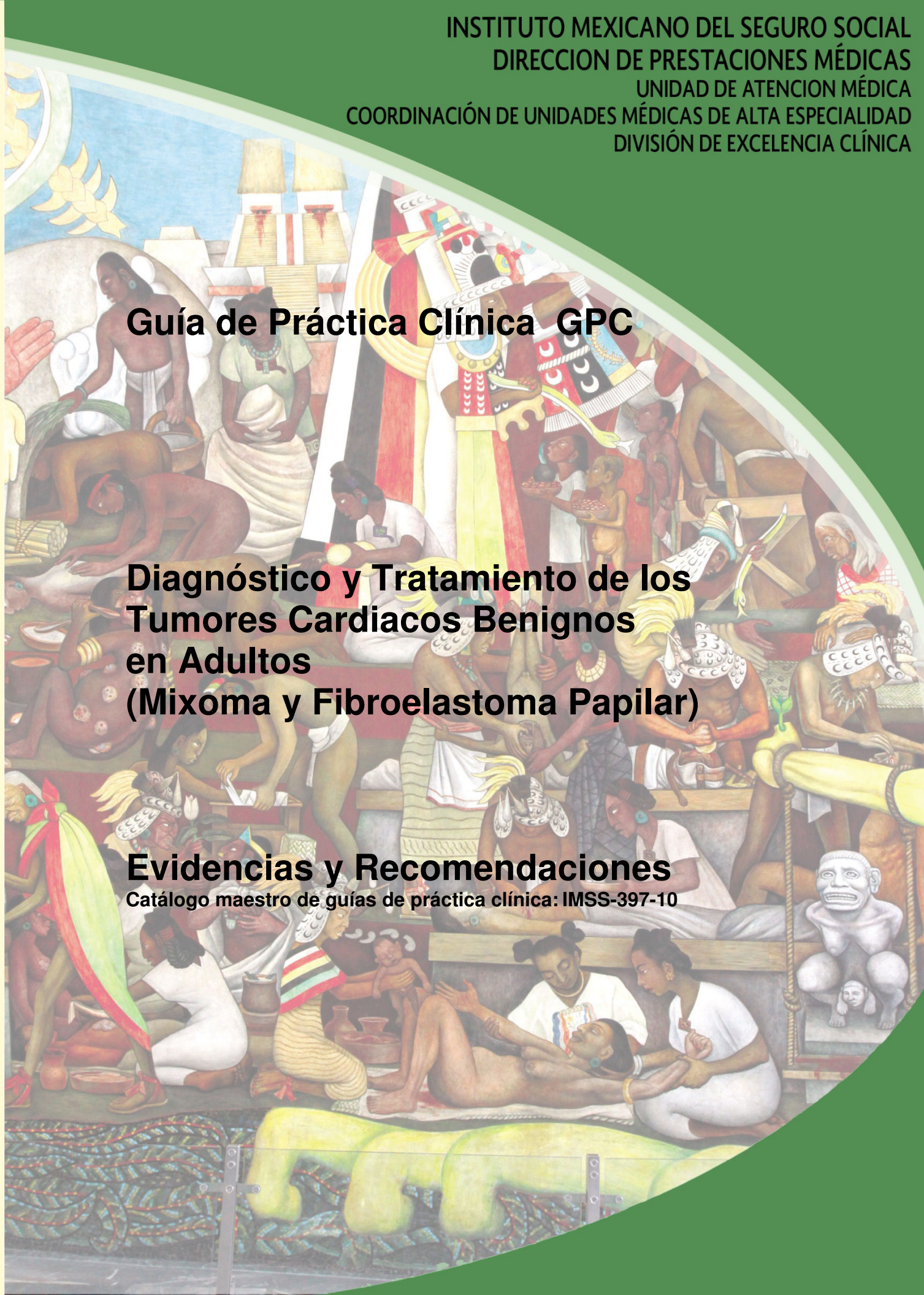
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCION DE PRESTACIONES MÉDICAS
UNIDAD DE ATENCION MÉDICA
COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD
DIVISIÓN DE EXCELENCIA CLÍNICA

Guía de Práctica Clínica GPC

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

Evidencias y Recomendaciones

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





INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DIRECTOR GENERAL

MTRO. DANIEL KARAM TOUMEH

DIRECTOR DE PRESTACIONES MÉDICAS

DR. SANTIAGO ECHEVARRÍA ZUNO

TITULAR DE LA UNIDAD DE ATENCIÓN MÉDICA

DR. FERNANDO JOSÉ SANDOVAL CASTELLANOS

COORDINADOR DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

DR. JOSÉ DE JESÚS GONZÁLEZ IZQUIERDO

COORDINADORA DE ÁREAS MÉDICAS

DRA. LETICIA AGUILAR SÁNCHEZ

COORDINADOR DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

DR. SERGIO ALEJANDRO MORALES ROJAS

TITULAR DE LA UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

DR. ALBERTO LIFSHITZ GUINZBERG

COORDINADOR DE POLÍTICAS DE SALUD

DR. JAVIER DAVILA TORRES

COORDINADOR DE EDUCACIÓN

DR. SALVADOR CASARES QUERALT

COORDINADOR DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ

COORDINADOR DE PLANEACIÓN EN SALUD

LIC. MIGUEL ÁNGEL RODRÍGUEZ DÍAZ PONCE

TITULAR DE LA UNIDAD DE SALUD PÚBLICA

DR. ÁLVARO JULIÁN MAR OBESO

COORDINADORA DE PROGRAMAS INTEGRADOS DE SALUD

DRA. IRMA HORTENSIA FERNÁNDEZ GÁRATE

COORDINADOR DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA Y APOYO EN CONTINGENCIAS

DR. VÍCTOR HUGO BORJA ABURTO

COORDINADOR DE SALUD EN EL TRABAJO

DR. RAFAEL RODRIGUEZ CABRERA

COORDINADOR DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

DR. RODOLFO A. DE MUCHA MACÍAS

Durango 289- 1A Colonia Roma
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.
Página Web: www.imss.gob.mx

Publicado por IMSS
© Copyright IMSS "Derechos Reservados". Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General
División de Excelencia Clínica
Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y en caso de haberlo lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica el cuadro básico y, en el segundo y tercer nivel, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos, deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que formen parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

Deberá ser citado como: **Diagnóstico y Tratamiento de los Tumores Cardiacos Primarios en Adultos**. México: Instituto Mexicano del Seguro Social, 2010.

Esta guía puede ser descargada de Internet en: <http://www.imss.gob.mx/profesionales/guiasclinicas/Pages/guias.aspx>

ISBN: 978-607-7790-22-8

CIE-10: D15.1 Tumor benigno del corazón E800
GPC: Diagnóstico y Tratamiento de los Tumores Cardiacos Primarios en Adultos (Mixoma y Fibroelastoma Papilar)

AUTORES Y COLABORADORES

Coordinadores:

Dra. Consuelo Medécigo Micete	Medicina Familiar	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinador de Programa. División de Excelencia Clínica. CUMAE
-------------------------------	-------------------	--------------------------------------	--

Autores:

Dr. Eddie Alberto Favela Pérez	Cardiología	Instituto Mexicano del Seguro Social	Adscrito al Servicio de Cardiología UMAE Mérida
Dr. José Antonio Pérez González	Cardiología Ultrasonografía		Adscrito al Servicio de Cardiología UMAE 34 Monterrey
Dr. Serafín Ramírez Castañeda	Cirugía Cardiotorácica		Adscrito al Servicio de Cirugía Cardiotorácica UMAE CMN SXXI D.F.
Dra. Consuelo Medécigo Micete	Medicina Familiar		Coordinador de Programa. División de Excelencia Clínica. CUMAE

Validación Interna:

Dr. Rodolfo de Jesús Castaño Guerra	Cardiología.	Instituto Mexicano del Seguro Social	División de Excelencia Clínica. CUMAE
-------------------------------------	--------------	--------------------------------------	---------------------------------------

Validación Externa:

Dr. Héctor David Martínez Chapa	Consejo Nacional de Cirugía del Tórax		
---------------------------------	---------------------------------------	--	--

ÍNDICE

AUTORES Y COLABORADORES	4
1. CLASIFICACIÓN.	6
2. PREGUNTAS A RESPONDER POR ESTA GUÍA.....	7
3. ASPECTOS GENERALES.....	8
3.1 ANTECEDENTES	8
3.2 JUSTIFICACIÓN	9
3.3 PROPÓSITO	9
3.4 OBJETIVOS.....	9
3.5 DEFINICIÓN.....	10
4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES.....	11
4.1 PREVENCIÓN SECUNDARIA.....	12
4.1.1 DETECCIÓN	12
4.2 DIAGNÓSTICO.....	13
4.2.1 DIAGNÓSTICO CLÍNICO	13
4.3 TRATAMIENTO	21
4.3.1 TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO	21
4.3.2 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO	21
4.4 CRITERIOS DE REFERENCIA.....	27
4.4.1 TÉCNICO-MÉDICOS	27
4.5 VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO	27
4.6 DÍAS DE INCAPACIDAD EN DONDE PROCEDA	28
5. ANEXOS	30
5.1. PROTOCOLO DE BÚSQUEDA	30
5.2 SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LA EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN	30
5.3 CLASIFICACIÓN O ESCALAS DE LA ENFERMEDAD.....	32
5.4 ALGORITMOS	34
6. GLOSARIO.....	36
7. BIBLIOGRAFÍA.	38
8. AGRADECIMIENTOS.....	40
9. COMITÉ ACADÉMICO.....	41

1. CLASIFICACIÓN.

Catálogo maestro: IMSS-397-10	
PROFESIONALES DE LA SALUD	Cardiólogo Clínico, Cirujano Cardiorácico, Cardiólogo Ecocardiografista
CLASIFICACIÓN DE LA ENFERMEDAD	CIE 10: D15.1 Tumor benigno del corazón, D48.9 Tumor de comportamiento incierto o desconocido de sitio no específico
NIVEL DE ATENCIÓN	Segundo y Tercer Nivel de Atención
CATEGORÍA DE LA GPC	Diagnóstico y Tratamiento
USUARIOS	Médico Cardiólogo, Médico Internista, Médico Familiar, Personal médico en formación.
POBLACIÓN BLANCO	Hombres y Mujeres 20 años
INTERVENCIONES Y ACTIVIDADES CONSIDERADAS	Criterios diagnósticos: teleradiografía de tórax, ecocardiograma transtorácico y transefágico. Tomografía axial computada y/ó resonancia magnética (en casos especiales)
IMPACTO ESPERADO EN SALUD	Diagnóstico y Tratamiento Oportuno Disminuir Frecuencia de Complicaciones
METODOLOGÍA	Definición del enfoque de la GPC Elaboración de preguntas clínicas Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda Revisión sistemática de la literatura Búsquedas de bases de datos electrónicas Búsqueda de guías en centros elaboradores o compiladores Búsqueda manual de la literatura Número de Fuentes documentales revisadas: 7 No se encontraron Guías de Práctica Clínica, Revisiones Sistemáticas ni Ensayos Clínicos Controlados Sólo se encontraron reporte de casos Construcción de la guía para su validación Respuesta a preguntas clínicas por revisión sistemática de la literatura y gradación de evidencia y recomendaciones Emisión de evidencias y recomendaciones
MÉTODO DE VALIDACIÓN Y ADECUACIÓN	Validación del protocolo de búsqueda Método de Validación: interna por pares Instituto Mexicano del Seguro Social. Revisión externa: Academia Nacional de Medicina.
CONFLICTO DE INTERÉS	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés en relación a la información, objetivos y propósitos de la presente Guía de Práctica Clínica
Registro	IMSS-397-10
Actualización	Fecha de publicación: 16/12/2010. Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.

PARA MAYOR INFORMACIÓN SOBRE LOS ASPECTOS METODOLÓGICOS EMPLEADOS EN LA CONSTRUCCIÓN DE ESTA GUÍA, PUEDE DIRIGIR SU CORRESPONDENCIA A LA DIVISIÓN DE EXCELENCIA CLÍNICA, CON DOMICILIO EN DURANGO NO. 289 PISO 1^A, COL. ROMA, MÉXICO, D.F., C.P. 06700, TELÉFONO 55533589.

2. PREGUNTAS A RESPONDER POR ESTA GUÍA

1. ¿Cuál es la presentación clínica en los pacientes con mixoma y fibroelastoma papilar?
2. ¿Cuál es la prueba estándar de oro para el diagnóstico del mixoma y fibroelastoma papilar?
3. ¿Cuáles son los datos del ecocardiograma que orientan al diagnóstico diferencial del mixoma y fibroelastoma papilar?
4. ¿En qué casos se indica la tomografía axial computada y resonancia magnética para el diagnóstico del mixoma y fibroelastoma papilar?
5. ¿Cuáles son los abordajes quirúrgicos recomendados para la resección del mixoma y fibroelastoma papilar?
6. ¿Cuál es el seguimiento postquirúrgico del mixoma y fibroelastoma papilar?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1 ANTECEDENTES

Los tumores cardíacos primarios constituyen una patología poco frecuente en todos los grupos de edad, sin embargo tienen una relevancia clínica importante por el órgano que comprometen. Pueden clasificarse en primarios (cuando surgen de los tejidos cardíacos) ó en secundarios (metástasis). De acuerdo a su comportamiento clínico también se dividen en benignos y malignos. Ver tabla 1 de anexo 6.3

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

La mayoría de los tumores malignos primarios del corazón, corresponden a varios tipos de sarcomas y en menor frecuencia a diferentes tipos de linfoma. A pesar del tratamiento quirúrgico agresivo en estos casos, aún en aquellos descubiertos en etapas tempranas, el pronóstico permanece pobre. Simpson 2007

En los estudios de necropsia se ha reportado una incidencia de 0.05 % para tumores primarios y de 1% para los secundarios. El mixoma auricular es el tumor más común en los adultos. Villalpando 2006.

Otros estudios epidemiológicos han reportado una incidencia de 0.001 a 0.28% de tumores cardíacos primarios, con respecto a todos los tumores. Son más comunes en el grupo de edad de 30 a 60 años y en mujeres; su localización más frecuente es en aurícula izquierda. Shapiro L, 2001

Un estudio realizado en China, que incluyó 242 casos (estudio de 5 años); encontró que los tumores cardíacos ocuparon el 0.71% de todas las cirugías cardíacas, 212 (90.6%) correspondieron a primarios benignos y de estos el 86.8% fueron mixomas. Sólo 22 casos correspondieron a tumores malignos (mesenquimomas y angiosarcomas). En esta serie el mixoma se presentó con mayor frecuencia en el grupo de edad de 50 a 59 años, con un pico de incidencia entre la tercera y sexta década de la vida. La distribución por sexo en toda la serie correspondió a 148 mujeres y 94 hombres. Kun Yu, 2007

En nuestro país, un estudio retrospectivo realizado en el Hospital de Cardiología del CMN SXXI (que abarcó 16 años), reportó 51 casos de tumores primarios cardíacos confirmados por estudio patológico. El 84% correspondió a tumores benignos y de estos 74% a mixoma y 6% a fibroelastoma papilar; El mixoma se presentó en el 86% de los casos en la pared septal del atrio izquierdo. Sólo el 16% correspondió a tumores malignos (hemangioendoteliomas y sarcomas). En este estudio también predominó el sexo femenino (61%) y la edad promedio de presentación fue de 43+-17 años. Los tumores primarios de corazón representaron el 0.16% de las cirugías realizadas en el servicio. Alfaro-Gómez 2003

3.2 JUSTIFICACIÓN

Aunque los tumores cardiacos primarios benignos (mixoma y fibroelastoma papilar) son raros, su diagnóstico oportuno tiene importancia ya que actualmente se consideran un padecimiento potencialmente curable con cirugía.

Las manifestaciones clínicas no son específicas y aparecen hasta que el tumor alcanza un cierto tamaño y dependen de su localización e interferencia con la hemodinámica del corazón.

Dado que los tumores cardiacos frecuentemente embolizan; su detección y manejo oportuno, pueden limitar las complicaciones a nivel sistémico (secuelas de embolismo a nivel cerebral, coronario, renal, esplénico y de las extremidades).

3.3 PROPÓSITO

La Guía de Práctica Clínica “Diagnóstico y Tratamiento de los Tumores Primarios Benignos del Corazón, en Adultos”, forma parte de las Guías que integrarán el **Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica**, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción **Específico de Guías de Práctica Clínica**, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el **Programa Sectorial de Salud 2007-2012**.

La finalidad de este Catálogo, es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del segundo y tercer nivel de atención, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre el diagnóstico y tratamiento de los tumores cardiacos primarios en el adulto.

3.4 OBJETIVOS

Los objetivos de la presente guía son:

- Que el médico conozca el espectro de manifestaciones clínicas que se presenta en esta patología, para orientar su sospecha diagnóstica.
- Enunciar el abordaje diagnóstico con pruebas de gabinete, a realizarse en el segundo y/o tercer nivel de atención.
- Realizar la referencia oportuna al servicio con personal especializado en el manejo de esta patología.
- Ofrecer un tratamiento adecuado y oportuno, en el tercer nivel de atención.

- Enunciar las recomendaciones sobre el diagnóstico y tratamiento de tumores cardiacos primarios benignos de corazón, con base en la mejor evidencia científica disponible.

3.5 DEFINICIÓN

Mixomas

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

Macroscópicamente, los mixomas se presentan como masas polipoides pedunculadas; de superficie lisa o racemosa, brillante, amarillo pardusco, frecuentemente con focos hemorrágicos y de necrosis, consistencia gelatinosa y de superficie de corte vítreo. Histológicamente están constituidos por una matriz homogénea, con abundantes mucopolisacáridos ácidos, en la que se encuentran las células mixomatosas aisladas o dispuestas en pequeños grupos. Villalpando 2006

Fibroelastoma papilar

Son pequeños tumores que generalmente se localizan en el aparato valvular, pueden ser confundidos con vegetaciones valvulares. Estos tumores inicialmente fueron considerados benignos e insignificantes, pero estudios postmortem más recientes, demostraron una incidencia alta de embolización a las arterias cerebrales y coronarias, por lo que actualmente se considera que debe realizarse su resección quirúrgica.

Presentan una apariencia de anemona marina con un pequeño pedículo que lo sujeta, están formados por un centro fibroelastico, rodeado de una capa mixomatosa y una cubierta endotelial. Aún no se conoce su origen histológico. Shapiro L, 2001

Son los segundos tumores benignos más frecuentes y afectan principalmente las válvulas cardiacas (aortica 44%, mitral 35%, tricúspide 15% y pulmonar 8%), aunque también pueden localizarse en cavidades cardiacas. Ramesh M Gowda, 2003

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

La presentación de la evidencia y recomendaciones en la presente guía corresponde a la información obtenida de GPC internacionales, las cuales fueron usadas como punto de referencia. La evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías seleccionadas, corresponde a la información disponible organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron. Las evidencias en cualquier escala son clasificadas de forma numérica o alfanumérica y las recomendaciones con letras, ambas, en orden decreciente de acuerdo a su fortaleza.

Las evidencias y recomendaciones provenientes de las GPC utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una de las GPC. En la columna correspondiente al nivel de evidencia y recomendación el número y/o letra representan la calidad y fuerza de la recomendación, las siglas que identifican la GPC o el nombre del primer autor y el año de publicación se refieren a la cita bibliográfica de donde se obtuvo la información como en el ejemplo siguiente:

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E. La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP, a través de la escala de Braden tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud	2++ (GIB, 2007)

En el caso de no contar con GPC como documento de referencia, las evidencias y recomendaciones fueron elaboradas a través del análisis de la información obtenida de revisiones sistemáticas, metaanálisis, ensayos clínicos y estudios observacionales. La escala utilizada para la gradación de la evidencia y recomendaciones de estos estudios fue la escala Shekelle modificada.

Cuando la evidencia y recomendación fueron gradadas por el grupo elaborador, se colocó en corchetes la escala utilizada después del número o letra del nivel de evidencia y recomendación, y posteriormente el nombre del primer autor y el año como a continuación:

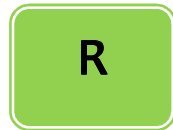
Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E. El zanamivir disminuyó la incidencia de las complicaciones en 30% y el uso general de antibióticos en 20% en niños con influenza confirmada	1a [E: Shekelle] Matheson, 2007

Los sistemas para clasificar la calidad de la evidencia y la fuerza de las recomendaciones se describen en el Anexo 5.2.

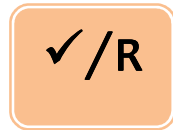
Tabla de referencia de símbolos empleados en esta Guía:



EVIDENCIA



RECOMENDACIÓN



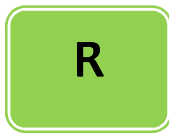
PUNTO DE BUENA PRÁCTICA

4.1 PREVENCIÓN SECUNDARIA

4.1.1 DETECCIÓN

4.1.1.1 FACTORES DE RIESGO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
Mixomas	
<p>Los mixomas cardiacos pueden aparecer en forma aislada o como un componente de una enfermedad hereditaria multisistémica (patrón autosómico dominante): mixoma familiar.</p>	<p>III [E: Shekelle] Casey M, 1998</p>
<p>El 7% de todos los mixomas presentan un patrón familiar como parte de un síndrome neoplásico complejo.</p>	<p>III [E: Shekelle] Rathore KS, 2008</p>
<p>Algunos síndromes con lentiginosis, nevo azul, efélides así como alteraciones endocrinas, se han asociado con mixoma intracardiaco (complejo de Carney).</p>	<p>III [E: Shekelle] Casey M, 1998</p>



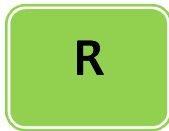
Cuándo se diagnóstica mixoma familiar, se recomienda realizar tamizaje en los familiares directos, para la detección oportuna de mixoma cardiaco.

C
[E: Shekelle]
Shapiro L, 2001



Los mixomas familiares suelen ser bilaterales, se presentan en todas las edades y frecuentemente recurren posterior al tratamiento quirúrgico.

III
[E: Shekelle]
Casey M, 1998



En casos de mixoma familiar, se debe realizar un seguimiento clínico y ecocardiográfico semestral posterior a la cirugía en los primeros 5 años y posteriormente en forma anual.

C
[E: Shekelle]
Reynen Klaus, 1995

Fibroelastoma papilar



No se han detectado factores de riesgo para el desarrollo de este tumor.

III
[E: Shekelle]
Gowda RM 2002

4.2 DIAGNÓSTICO

4.2.1 DIAGNÓSTICO CLÍNICO

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
Mixoma		
	<p>Las características clínicas dependen de la localización, tamaño y movilidad del tumor.</p> <p>La mayoría de los pacientes presentan uno ó más de los síndromes de la siguiente triada:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Embolismo • Obstrucción intracardiaca • Síntomas sistémicos. 	<p>III [E: Shekelle] Reynen Klaus, 1995</p>
	Sospeche mixoma en los pacientes que presenten uno o más de los síndromes antes mencionados.	<p>C [E: Shekelle] Reynen Klaus, 1995</p>

El embolismo en mixoma, puede presentar las siguientes características:

E

- Presente en 30 a 40% de los pacientes
- Generalmente es sistémico, con afectación frecuente de arterias cerebrales y de retina.
- Puede también ocluir arterias periféricas, viscerales, renales y coronarias.
- En raras ocasiones en donde el mixoma se localiza en la aurícula derecha, se puede presentar émbolos o trombos a los vasos pulmonares e hipertensión pulmonar subsecuente o embolismo pulmonar fatal.

III

[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995

Las complicaciones neurológicas pueden ser la manifestación inicial del mixoma auricular. Este cuadro se puede presentar sin manifestaciones cardíacas

E

La complicación neurológica más frecuente fue el infarto cerebral, debido a un trombo; sólo en una minoría pueden deberse por embolo de fragmentos del tumor.

III

[E: Shekelle]

Lee VH, 2007

R

En pacientes con diagnóstico de embolismo periférico, que incluyen manifestaciones neurológicas sin otra patología aparente, se debe descartar la presencia de Mixoma.

C

[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995

Obstrucción intracardiaca

Depende del tamaño, movilidad y localización del mixoma.

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

E

III

[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995

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

Manifestaciones Sistémicas

Pueden presentarse fatiga, fiebre, rash eritematoso, artralgias, mialgias y pérdida de peso.

En algunos pacientes también se puede presentar: anemia, leucocitosis, trombocitosis; alteraciones en la velocidad de sedimentación, proteína C reactiva y niveles de globulinas; independientemente del sitio y tamaño del tumor.

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

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

E

III
[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995
Lee VH, 2007

E

Exploración Física

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

III
[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995

R

En pacientes con presencia de los datos previamente mencionados, se deberá tener presente la posibilidad de la presencia de Mixoma.

C
[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995

Fibroelastoma papilar

E

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

III
[E: Shekelle]

Gowda RM, 2002

E

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

III
[E: Shekelle]

Sun JP 2001
Gowda RM, 2002

E

Una serie reporto su presencia en: hombres en el 55% y mayor frecuencia en la 8ª década de vida.

III
[E: Shekelle]

Gowda RM, 2002

E	Hasta el 10% de los pacientes pueden permanecer asintomáticos, sobre todo cuando el tumor es pequeño.	III [E: Shekelle] Lee VH 2007 Gowda RM, 2002
E	En pacientes sintomáticos, los síntomas son inespecíficos, y los más comunes son disnea, arritmias, dolor torácico, fatiga, síncope, pérdida de peso y fiebre de origen desconocido. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son secundarias a embolismo cerebral, sistémico o en arterias coronarias; seguido de falla cardíaca y muerte súbita así como a disfunción valvular	III [E: Shekelle] Elbardissi AW, 2008 Durgut K, 2002
E	El embolismo de arterias periféricas puede causar isquemia mesentérica, infarto renal, o isquemia de miembros inferiores Ocasionalmente se puede presentar fiebre, la cual desaparece con la resección del tumor.	III [E: Shekelle] Gowda RM, 2002 Sun JP, 2001
E	En pacientes con fibroelastoma de la válvula mitral, los eventos vasculares cerebrales fueron la manifestación clínica más frecuente.	III [E: Shekelle] Gowda RM, 2002
E	En pacientes con fibroelastoma de la válvula aórtica la muerte súbita y el infarto miocárdico fueron las manifestaciones clínicas más frecuentes.	III [E: Shekelle] Gowda RM, 2002
E	La exploración física de pacientes con fibroelastoma papilar cardíaco, puede ser normal.	III [E: Shekelle] Piazza N, 2004
E	El hallazgo principal a la exploración física cardiovascular es la presencia de soplos (sistólico, diastólico o sistólico y diastólico).	III [E: Shekelle] Piazza N, 2004
R	La probabilidad de fibroelastoma papilar debe considerarse en pacientes con eventos embólicos cerebrales y cardíacos sin etiología evidente.	C [E: Shekelle] Howard RA, 1999
R	En pacientes cuyos síntomas son atribuibles a eventos embólicos y que no se explican por otra patología cardiovascular o cerebral, se les debe realizar un ecocardiograma transtorácico o transesofágico.	C [E: Shekelle] Sun JP, 2001



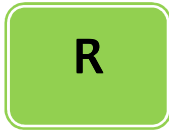
Frecuentemente la detección del fibroelastoma papilar es incidental durante protocolos de estudio (donde se solicita ecocardiografía) por otra patología cardiovascular.

III
[E: Shekelle]
Sun JP, 2001



Estos tumores son de crecimiento lento, pero pueden servir de nido para la formación de trombos en un periodo corto de tiempo.

III
[E: Shekelle]
Gowda RM, 2002



Los pacientes a quienes se les detecte fibroelastoma papilar de manera incidental, deberán ser enviados a valoración quirúrgica al servicio de cirugía cardioráica.

C
[E: Shekelle]
Sun JP, 2001
y
Gowda RM, 2002

4.2.1.1 PRUEBAS DIAGNÓSTICAS (LABORATORIO Y GABINETE)

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
Ecocardiográfica	
<p>La evaluación ecocardiográfica de las masas intracardiacas depende de la habilidad para distinguir los hallazgos anormales de los normales (experiencia del médico), así como de la calidad de la imagen y técnica.</p>	<p>IV [E: Shekelle] <i>Ragland Moluk, 2006</i></p>
<p>Se recomienda que el estudio se lleve a cabo por una persona con experiencia, además de seleccionar el transductor adecuado y el uso de ventanas acústicas. En nuestro medio, este estudio se puede realizar en un segundo nivel de atención.</p>	<p>D [E: Shekelle] <i>Ragland Moluk, 2006</i> <i>Opinión de Expertos</i> <i>Grupo de trabajo</i></p>
<p>El ecocardiograma transtorácico es un estudio no invasivo, con un buen perfil de costo-efectividad, que se puede repetir, aplicable en todos los pacientes, con facilidad de movilización del equipo hasta la cabecera del paciente. En manos expertas puede dar una sensibilidad de hasta 93%. Permite el estudio tanto anatómico como la consecuencia hemodinámica de la tumoración estudiada.</p>	<p>III [E: Shekelle] <i>Kirkpatrick, 2004</i> IV <i>Opinión de Expertos</i> <i>Grupo de trabajo</i></p>

R

Ante la sospecha clínica de tumor intracardiaco, se recomienda el abordaje de ecocardiograma transtorácico como estudio inicial.

C
[E: Shekelle]

Kirkpatrick, 2004 y

D

Opinión de Expertos

Grupo de trabajo

E

El ecocardiograma transesofágico tiene la ventaja de un contacto más íntimo con las estructuras cardiacas, permite obtener una mejor nitidez en la imagen y evita las limitaciones de la ventana acústica transtorácica, en los casos en que esta se encuentre limitada (obesos, EPOC, espacios intercostales reducidos).

III

[E: Shekelle]

Ragland Moluk, 2006

R

El ecocardiograma transesofágico, se recomienda como un estudio adicional, en los casos en donde el ecocardiograma transtorácico no permita una imagen característica de la tumoración.

C

[E: Shekelle]

Ragland Moluk, 2006

Mixoma

E

Se considera al ecocardiograma de dos dimensiones como la modalidad de elección en donde clásicamente se observa:

_Un tumor móvil, conectado al septum interauricular por un pedículo estrecho

_Ecogenicidad heterogénea con calcificaciones ocasionales, con zonas de densidad diferente que sugieren necrosis y hemorragia

_Localización de la tumoración en aurícula izquierda y con origen en la porción media del septum interauricular.

III

[E: Shekelle]

Ragland Moluk, 2006

R

Sospeche la presencia de mixoma intracardiaco, sí a la ecocardiografía transtorácica encuentra los datos antes mencionados (ver figura 1 de anexo 6.3).

C

[E: Shekelle]

Ragland Moluk, 2006

E

Un punto clave en el diagnóstico de mixoma, es la presencia de un pedículo que une la tumoración a las estructuras cardiovasculares, independientemente de su localización.

III

[E: Shekelle]

Ragland Moluk, 2006

R

Sospeche la presencia de mixoma intracardiaco, sí a la ecocardiografía transtorácica encuentra tumoración con pedículo, aunque la localización de la tumoración no sea aurícula izquierda.

C

[E: Shekelle]

Ragland Moluk, 2006

Fibroelastoma papilar

- | | | |
|---|---|--|
| <div style="background-color: #4a86e8; color: white; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">E</div> | <p>El 80% de los fibroelastomas papilares se localizan en el endocardio valvular.</p> | <p style="text-align: right;">III
[E: Shekelle]
<i>Howard, 1999</i></p> |
| <div style="background-color: #4a86e8; color: white; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">E</div> | <p>Se ha encontrado que con mayor frecuencia su ubica en la superficie arterial de la válvula aortica. Cuando se localizan sobre la válvula mitral es más frecuente su localización sobre el lado auricular.</p> | <p style="text-align: right;">III
[E: Shekelle]
<i>Sun JP, 2001</i></p> |
| <div style="background-color: #4a86e8; color: white; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">E</div> | <p>La ecocardiografía transtorácica para el diagnóstico de este tumor, se reportó con 88.9% de sensibilidad y 87.8% de especificidad para tumores ≥ 0.2 cm. En tumores ≤ 0.2 cm, la sensibilidad fue de 61.9% y la especificidad de 76.6%.</p> | <p style="text-align: right;">III
[E: Shekelle]
<i>Sun JP, 2001</i></p> |
| <div style="background-color: #4a86e8; color: white; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">E</div> | <p>A la imagen ecocardiográfica, el tumor puede ser redondo u oval o bien tener una apariencia regular pero con bordes bien definidos y textura homogénea; la mayoría son muy pequeños en tamaño y cerca de la mitad de ellos tienden a ser pediculados. Generalmente son lesiones únicas (91.4%) y muy ocasionalmente múltiples.</p> | <p style="text-align: right;">III
[E: Shekelle]
<i>Sun JP, 2001</i></p> |
| <div style="background-color: #76b82a; color: white; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">R</div> | <p>Sospeche el diagnóstico de fibroelastoma papilar, ante lesiones localizadas en el endotelio valvular y con las características antes mencionadas (ver figura 1 de anexo 5.3).</p> | <p style="text-align: right;">C
[E: Shekelle]
<i>Sun JP, 2001</i></p> |
| <div style="background-color: #4a86e8; color: white; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">E</div> | <p>La presencia de pedículo y la movilidad asociada del fibroelastoma papilar es el único predictor independiente de eventos embólicos.</p> | <p style="text-align: right;">III
[E: Shekelle]
<i>Sun JP, 2001</i></p> |
| <div style="background-color: #76b82a; color: white; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">R</div> | <p>Se debe realizar ecocardiograma transesofágico a los pacientes en los que se considere el diagnóstico de fibroelastoma papilar, en especial si es del lado izquierdo para definir la presencia de pedículo.</p> | <p style="text-align: right;">C
[E: Shekelle]
<i>Sun JP, 2001</i></p> |
| <div style="background-color: #4a86e8; color: white; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">E</div> | <p>Diferentes investigaciones han mostrado que la RM y la TAC, no mejoran el diagnóstico de mixoma cardiaco, cuándo el ecocardiograma es de buena calidad e identifica el tumor y su sitio de conexión.</p> | <p style="text-align: right;">III
[E: Shekelle]
<i>Ragland Moluk, 2006</i></p> |

E

El ecocardiograma tridimensional es una herramienta nueva, que permite una mejor caracterización anatómica de la tumoración estudiada, sin embargo tiene como limitante el incremento en el costo.

III
[E: Shekelle]

Ragland Moluk, 2006

✓/R

En nuestro medio no se recomiendan como estudios iniciales: la TAC, RM o el ecocardiograma tridimensional

Punto de Buena Práctica

Diagnóstico diferencial con tumores malignos.

E

El 25% de los tumores primarios del corazón son malignos. Los más comunes son los linfomas y sarcomas y de estos últimos el que se presenta con mayor frecuencia es el angiosarcoma.

III
[E: Shekelle]

Burke 1992

Y

Shanmugan Ganesh 2006

Las imágenes que sugieren que el tumor es maligno son:

La ausencia de pedículo

E

- Crecimiento acelerado y combinado dentro de la cavidad e invadiendo las paredes
- Extensión hacia las venas pulmonares y el septum intrauricular _Infiltración epicárdica y afectación simultánea de múltiples cámaras.

III
[E: Shekelle]

Shanmugan Ganesh 2006

E

La resonancia magnética y la tomografía computarizada son útiles para distinguir los tumores benignos de los malignos y valorar la posible resección quirúrgica.

III
[E: Shekelle]

Shanmugan Ganesh 2006

R

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

C
[E: Shekelle]

Shanmugan Ganesh 2006

E

La sobrevida con sarcoma es de 6 a 12 meses, aun con tratamiento conjunto de los servicios de cirugía y oncología, teniendo como alternativas de tratamiento el autotransplante y transplante cardíaco.

III
[E: Shekelle]

Movsas 1998

4.3 TRATAMIENTO

4.3.1 TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E A pesar de que el tratamiento anticoagulante reduce el riesgo de embolismo por trombos, no modifica el embolismo por fragmentos tumorales.	III [E: Shekelle] Lee VH, 2007
R Se debe considerar la resección tumoral en todo paciente en que se detecte la presencia de mixoma o fibroelastoma papilar.	C [E: Shekelle] Lee VH, 2007 Gowda RM, 2002
R En pacientes en quienes está contraindicada la resección tumoral se les debe ofrecer anticoagulación oral.	C [E: Shekelle] Gowda RM, 2002

4.3.2 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E El tratamiento definitivo de los tumores primarios benignos de corazón (mixomas) es quirúrgico, con el fin de evitar complicaciones embolicas y obstructivas en tractos de entrada y de salida de cavidades cardiacas. En caso se fibroelastomas existen series que reportan que cuando se localizan en aurícula derecha y tienen tamaño menor de 1 centímetro pueden ser vigilados.	III [E: Shekelle] Reynen Klaus, 1995 Meyns, J Vancleemput, 1993 Sun JP, 2001
R Todos los pacientes con tumores benignos de corazón (mixomas) deben ser enviados a cirugía cardiorácica para someterse a tratamiento quirúrgico. En caso de fibroelastomas papilares, también deben ser enviados a cirugía cardiorácica para su valoración y tratamiento quirúrgico.	C [E: Shekelle] Reynen Klaus, 1995 Sun JP, 2001

R

Los pacientes deben ser operados cuando se establece el diagnóstico (mixomas).

En caso de fibroelastomas con tamaño menor de un centímetro y de localización en aurícula derecha sin interferir con la función cardíaca pueden ser vigilados.

C

[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995

Sun JP, 2001

R

Es importante preparar para cirugía a la brevedad posible, para evitar riesgos de embolismo a diferentes niveles y para evitar falla cardíaca por obstrucción de tractos de entrada y de salida.

C

[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995

Meyns, J Vancleemput 1993

E

Existen diferentes abordajes quirúrgicos, el más frecuente es la esternotomía media, aunque se han utilizado en menor porcentaje la minitoracotomía en el cuarto espacio intercostal derecho, videoasistida con un puerto de 1 cm en línea axilar anterior y cuarto espacio intercostal derecho.

III

[E: Shekelle]

Torsten Bossert, 2005

Nicola Vistarini, 2010

R

Aunque los resultados de los diferentes abordajes quirúrgicos, en varios centros de referencia son buenos, es necesario realizar el abordaje que el centro quirúrgico utilice en forma sistemática.

D

[E: Shekelle]

Torsten Bossert, 2005

Nicola Vistarini, 2010

E

Todos los pacientes a quienes se les realiza resección quirúrgica de tumores primarios benignos de corazón, se operan con circulación extracorpórea, hipotermia leve, administración de solución cardioplejica y pinzamiento aórtico.

III

[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995

R

En caso de realizar la intervención quirúrgica en forma convencional mediante esternotomía media, la canulación arterial se lleva a cabo en la raíz aortica y la canulación venosa es en ambas cavas, cinchando las mismas (circulación extracorpórea total) para evitar entrada de aire al sistema venoso al abrir cavidades derechas.

Si el procedimiento se lleva a cabo mediante minitoracotomía videoasistida, la canulación arterial se lleva a cabo a través de la arteria femoral, y la canulación venosa se lleva a cabo a través de la vena femoral para recabar el retorno venoso de la parte inferior del cuerpo y a través de la vena yugular interna para recabar el retorno venoso de la porción superior del cuerpo.

El pinzamiento aórtico en la cirugía convencional se realiza mediante una pinza de aorta (Cooley). Y en caso de mini toracotomía video asistida se lleva a cabo mediante balón endoaortico o en forma transtorácica con una pinza de Chitwood.

Los pacientes se deben llevar a hipotermia leve (30-33oC) una vez iniciada la circulación extracorpórea.

Todos los pacientes deben ser heparinizados antes de iniciar la circulación extracorpórea.

C

[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995

Nicola Vistarini, 2010

E

El abordaje cardiaco para la resección tumoral puede ser a través de: atriotomía derecha, atriotomía izquierda, de ambas atriotomías o asociadas con abordaje transeptal, cuando se trata de tumores alojados en cavidades cardiacas o válvulas auriculoventriculares.

Cuando se trata de tumores alojados en válvula aortica (fibroelastomas), el abordaje puede ser mediante aortotomía.

III

[E: Shekelle]

Torsten Bossert, 2005

2003

Sun JP, 2001

Es posible realizar cualquiera de los abordajes recomendados previamente, la recomendación a favor de una sola atriotomía asociada a abordaje transeptal es la menor posibilidad de arritmias en relación al abordaje biauricular (35% vs 46% respectivamente).

En tanto que el abordaje biauricular con resección transeptal tiene a su favor una excelente exposición, en la que se pueden examinar las cuatro cavidades cardiacas y ambas válvulas auriculoventriculares (mitral y tricúspide) por lo tanto la posibilidad de dejar una lesión asociada es menor, también las posibilidades de dejar un defecto septal es menor al tener una mejor exposición.

Los resultados en cuanto a sangrado transoperatorio, requerimientos de transfusión, tiempo quirúrgico, días de estancia, clase funcional y sobrevida son similares en ambos abordajes.

R

C

[E: Shekelle]

Stevens LM, 2003

E

Los mixomas cardiacos, son de forma papilar o de superficie lisa; los primeros tienen más posibilidad de embolizar.

III

[E: Shekelle]

Meyns, J Vancleemput, 1993

R

Durante el abordaje quirúrgico se debe evitar la manipulación del corazón (levantar, presionar, comprimir) en lo posible hasta el pinzamiento aórtico, con el fin de evitar eventos embólicos transoperatorios.

C

[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995

Stevens LM, 2003

Meyns, J Vancleemput,

1993

E

La recurrencia del tumor puede deberse a una resección incompleta, a siembra del tumor durante la resección o a tumoraciones en otro sitio no advertidas.

III

[E: Shekelle]

Meyns, J Vancleemput, 1993

R

Es importante tener cuidado en el momento de la cirugía, resecar completamente el tumor sin fragmentarlo y también se debe resecar completamente el pedículo o sitio de implante del mismo dejando como mínimo 2 a 3 mm de margen de seguridad en tejido sano y de preferencia todo el espesor de la pared del sitio de implante.

C
[E: Shekelle]

Rahmanian Parwis, 2007
Reynen Klaus, 1995
Stevens LM, 2003
Meyns, J Vancleemput, 1993

E

No se han reportado diferencias en los resultados de series de casos, entre el cierre directo del sitio de resección del pedículo del tumor a nivel septal contra la colocación de parche de dacrón o de pericardio.

III
[E: Shekelle]

Kamiya, Hirojuki, 2001
Meyns, J Vancleemput, 1993
Rahmanian Parwis, 2007
Torsten Bossert, 2005

R

Se recomienda cerrar el defecto septal residual postquirúrgico (en los casos de implantación del tumor en esa zona).

D
[E: Shekelle]

Kamiya, Hirojuki, 2001
Meyns, J Vancleemput, 1993
Rahmanian Parwis, 2007
Torsten Bossert, 2005

E

El implante tumoral puede estar a nivel de válvulas auriculoventriculares y ocasionar daño estructural a la válvula.

III
[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995

R

Se recomienda realizar resección tumoral con reparación valvular, anuloplastia o reemplazo valvular con prótesis cuando se encuentra daño estructural a las válvulas por implante tumoral.

C
[E: Shekelle]

Reynen Klaus, 1995
Sun JP, 2001

E

Los tumores primarios benignos de corazón (mixoma y fibroelastoma papilar) pueden coexistir con otras patologías cardiacas, tanto valvulares, congénitas y de carácter isquémico.

III
[E: Shekelle]

Keeling I.M., 2002
Rahmanian Parwis, 2007
Meyns, J Vancleemput, 1993

R

Cuando existe indicación de otra cirugía cardiaca como: implante de válvula aortica, mitral, tricúspide o pulmonar; corregir patología congénita de corazón o cuando es necesaria la revascularización miocárdica por lesiones obstructivas coronarias, se puede llevar a cabo en forma concomitante con la resección del tumor benigno primario de corazón.

C
[E: Shekelle]

Keeling I.M., 2002
Rahmanian Parwis, 2007
Meyns, J Vancleemput, 1993

E

Es importante valorar en el transoperatorio la resección completa del tumor, así como la intergridad del septum y la función valvular en caso de haberse resecado tumores en esos sitios.

III
[E: Shekelle]

Nicola Vistarini, 2010

R

Una vez concluida la resección quirúrgica, cuando se han cerrado cavidades cardiacas, se ha despinzado la aorta y se ha detenido la circulación extracorpórea, antes de retirar canulas arteriales y venosas, es necesario realizar un ecocardiograma transesofagico transoperatorio para asegurar la resección completa del tumor y valorar la función valvular, corroborar integridad septal (en caso de resección a ese nivel) y función cardiaca.

C
[E: Shekelle]

Nicola Vistarini, 2010

E

El depósito de material trombotico que se agrega al tumor también aumenta el riesgo de tromboembolismo.

III
[E: Shekelle]

Sun JP, 2001

R

Aunque no existe evaluación de la eficacia de la terapia antiagregante plaquetaria o anticoagulante en pacientes con tumores primarios benignos de corazón, se recomienda su utilización para evitar eventos embolicos. No se indica si la cirugía se realizará antes de tres días y solo se puede apoyar en utilización de heparina hasta cuatro horas antes de la cirugía.

D
[E: Shekelle]

Sun JP, 2001

E

El tratamiento de los tumores malignos se debe planear en conjunto entre cirugía cardiotorácica y Oncología.

III
[E: Shekelle]

Movsas 1998

R

La resección quirúrgica del tumor maligno, la quimioterapia, la radioterapia el empleo de radiosensibilizadores las técnicas de autotrasplante y trasplante cardiaco son alternativas terapéuticas que deben de ser discutidas con el paciente por sus pobres resultados.

III
[E: Shekelle]

Movsas 1998

4.4 CRITERIOS DE REFERENCIA

4.4.1 TÉCNICO-MÉDICOS

4.4.1.1 REFERENCIA AL TERCER NIVEL DE ATENCIÓN

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>✓/R</p> <p>Una vez establecida la sospecha diagnóstica de tumoración intracardiaca, el paciente deberá ser enviado al servicio de cirugía cardiotorácica, para valoración quirúrgica.</p>	Punto de Buena Práctica
<p>✓/R</p> <p>Todo paciente que presente sintomatología asociada a la presencia de tumor cardiaco (embolismo en SNC ó periférico) debe ser valorado en el servicio correspondiente (neurología, angiología etc.).</p>	Punto de Buena Práctica

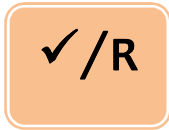
4.5 VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E</p> <p>Posterior a la resección del mixoma cardiaco, la tasa de sobrevida a 20 años es de 85% y la tasa de recurrencia es baja (5%).</p>	<p>III [E: Shekelle] Lee VH, 2007</p>
<p>R</p> <p>En pacientes a quienes se les haya realizado la resección de un mixoma, se recomienda vigilancia clínica y por ecocardiografía anual, durante los primeros 5 años, posterior a la cirugía.</p>	<p>C [E: Shekelle] Lee VH, 2007</p>

E	El potencial de secuela neurológica en pacientes con embolismo tumoral incluye la formación de aneurismas inducidas por mixoma o metástasis mixomatosas.	III [E: Shekelle] Lee VH, 2007
R	Debe considerarse la angiografía cerebral en pacientes con infarto cerebral embólico asociado a mixoma, en búsqueda de aneurismas y mixoma metastático.	C [E: Shekelle] Lee VH, 2007
E	En mixomas recurrentes se ha documentado el potencial de metástasis mixomatosas.	III [E: Shekelle] Durgut K, 2002
R	Se sugiere vigilancia a largo plazo en estos pacientes, tanto para recidiva tumoral como para metástasis mixomatosas.	C [E: Shekelle] Durgut K, 2002
E	No se ha reportado hasta el momento recidiva del fibroelastoma papilar posterior a su resección.	III [E: Shekelle] Gowda RM, 2002
✓/R	No se recomienda el seguimiento, posterior a la resección quirúrgica completa de los fibroelastomas papilares	Punto de Buena Práctica

4.6 DÍAS DE INCAPACIDAD EN DONDE PROCEDA

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E Cuando el paciente sea sometido a cirugía cardíaca deberá ser incapacitado.	The Medical disability advisory



En pacientes que son sometidos a cirugía de resección de mixoma o fibroelastoma papilar, con toracotomía anterior, se recomienda otorgar de 40-60 días de incapacidad.

**The Medical disability
advisory**

5. ANEXOS

5.1. PROTOCOLO DE BÚSQUEDA

PROTOCOLO DE BÚSQUEDA.

Diagnóstico y Tratamiento de Tumores Cardiacos Primarios Benignos en Adultos

La búsqueda se realizó en los sitios específicos de Guías de Práctica Clínica, la base de datos de la biblioteca Cochrane y PubMed. También se consultó el buscador google, para rescate de artículos relacionados a epidemiología en nuestro medio.

Criterios de inclusión:

Documentos escritos en idioma inglés o español.
Publicados durante los últimos 10 años.
Documentos enfocados a diagnóstico o tratamiento.

Criterios de exclusión:

Documentos escritos en idiomas distintos al español o inglés.

La búsqueda fue limitada a humanos mayores de 19 años, documentos publicados durante los últimos 15 años, en idioma inglés o español, del tipo de documento de guías de práctica clínica, ensayos clínicos y revisiones clínicas (así como en base Cochrane), con los siguientes términos: cardiac tumors, benign cardiac neoplasm, mixoma, papillary fibroelastoma and diagnosis and treatment. Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio 0 (cero) resultados, por lo que se abrió la búsqueda a todo tipo de publicaciones, encontrando sólo reporte de casos y revisión de la literatura; debido a que este padecimiento tiene una incidencia extremadamente baja.

5.2 SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LA EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN

Criterios para gradar la evidencia

El concepto de Medicina Basada en la Evidencia (MBE) fue desarrollado por un grupo de internistas y epidemiólogos clínicos, liderados por Gordon Guyatt, de la Escuela de Medicina de la Universidad McMaster de Canadá. En palabras de David Sackett, *“la MBE es la utilización consciente, explícita y juiciosa de la mejor evidencia clínica disponible para tomar decisiones sobre el cuidado de los pacientes individuales”* (Evidence-Based Medicine Working Group 1992, Sackett DL et al, 1996). En esencia, la MBE pretende aportar más ciencia al arte de la medicina, siendo su objetivo disponer de la mejor información científica disponible -la evidencia- para aplicarla a la práctica clínica (Guerra Romero L, 1996)

La fase de presentación de la evidencia consiste en la organización de la información disponible según criterios relacionados con las características cualitativas, diseño y tipo de resultados de los estudios disponibles. La clasificación de la evidencia permite emitir recomendaciones sobre la inclusión o no de una intervención dentro de la GPC (Jovell AJ et al, 2006)

Existen diferentes formas de gradar la evidencia (Harbour R 2001) en función del rigor científico del diseño de los estudios pueden construirse escalas de clasificación jerárquica de la evidencia, a partir de las cuales pueden establecerse recomendaciones respecto a la adopción de un determinado procedimiento médico o intervención sanitaria (Guyatt GH et al, 1993). Aunque hay diferentes escalas de gradación de la calidad de la evidencia científica, todas ellas son muy similares entre sí.

A continuación se presenta la escala de evidencia utilizada como referencia para la adopción y adaptación de las recomendaciones

ESCALA DE EVIDENCIA Y RECOMENDACIÓN UTILIZADA EN LA GUÍA CLÍNICA PARA LA ATENCIÓN DE TUMORES CARDIACOS PRIMARIOS BENIGNOS, EN ADULTOS (SHEKELLE).

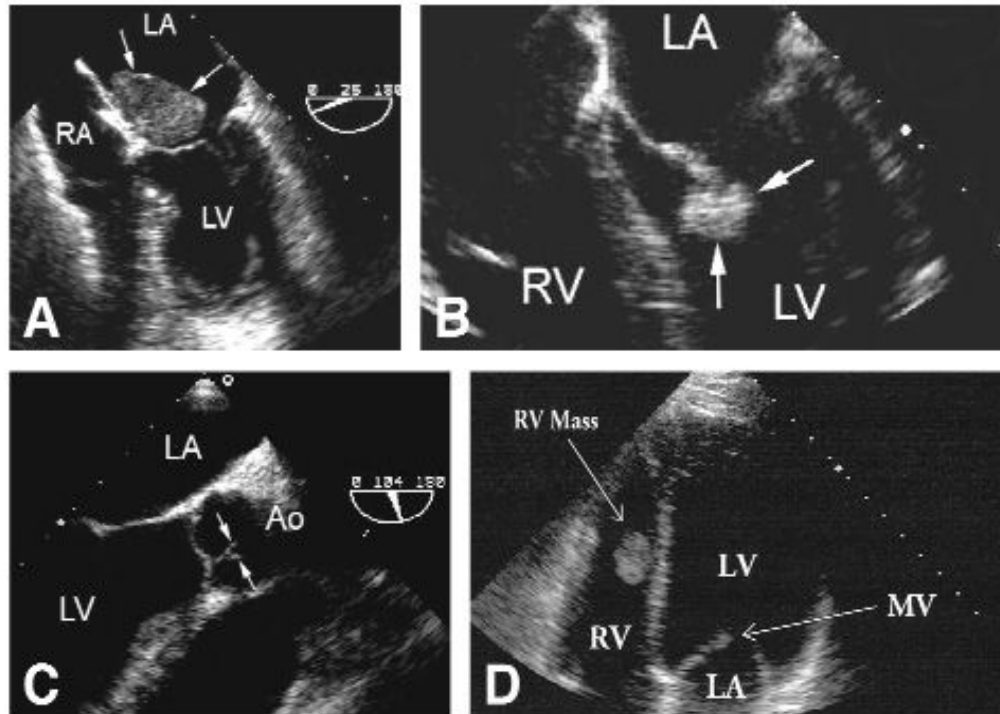
Categorías de la evidencia	Fuerza de la recomendación
Ia. Evidencia para meta análisis de estudios clínicos aleatorizados	A. Directamente basada en evidencia categoría I.
Ib. Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorizado	B. Directamente basada en evidencia categoría II ó recomendaciones extrapoladas de evidencia I.
IIa. Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatorización	
IIb. Al menos otro tipo de estudio cuasiexperimental o estudios de cohorte	
III. Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles y revisiones clínicas	C. Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencia categorías I ó II.
IV. Evidencia de comité de expertos, reportes, opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	D. Directamente basada en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas, de evidencias categoría II ó III

5.3 CLASIFICACIÓN O ESCALAS DE LA ENFERMEDAD

CUADRO I. CLASIFICACIÓN DE LOS TUMORES CARDÍACOS PRIMARIOS

A. Benignos	
Mixoma	Histogénesis desconocida
Fibroma fibroso	Fibroso
Fibroelastoma papilar	Histogénesis desconocida
Rabdomioma	Muscular
Lipoma	Graso
Hemangioma	Vascular
Hemangiopericitoma	Vascular
Teratoma	Ectópico
Mesotelioma del nodo AV	Mesotelial
Tumores endocrinos	
Tumor tiroideo	
Paraganglioma	
Otros: hamartoma, leiomioma, linfangioma, neurofibroma, granuloma de células plasmáticas, histiocitoma fibroso benigno	
B. Malignos	
Sarcoma	Mesenquimatoso
Histiocitoma fibroso maligno	
Angiosarcoma	
Rabdomiosarcoma	
Fibrosarcoma	
Osteosarcoma	
Sarcoma neurogénico (Schwannoma)	
Leiomiosarcoma	
Liposarcoma	
Sarcoma sinovial	
Mesenquimoma maligno	
Sarcoma granulocítico	
Linfoma linfoide	Linfoide
Mesotelioma maligno mesotelial	Mesotelial
Hemangioendotelioma vascular	Vascular
Teratoma maligno ectópico	Ectópico

Adaptada de Burke y Virmani 1996

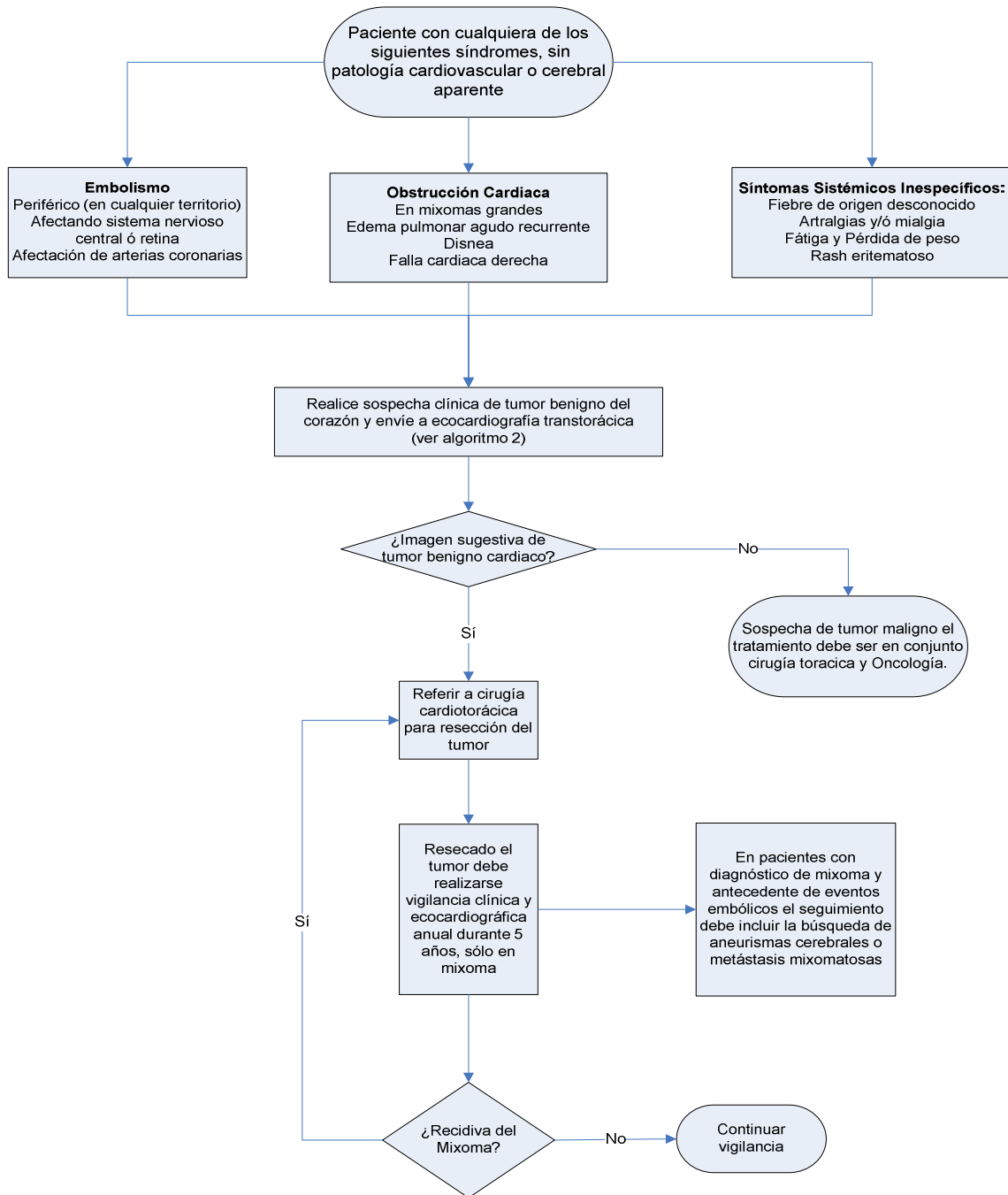


Fuente: Moluk Mirrasouli Ragland, DO and Tahir Tak. The Role of Echocardiography in Diagnosing Space-Occupying Lesions of the Heart. Clinical Medicine & Research 2006;4(1):22-32. Página 25

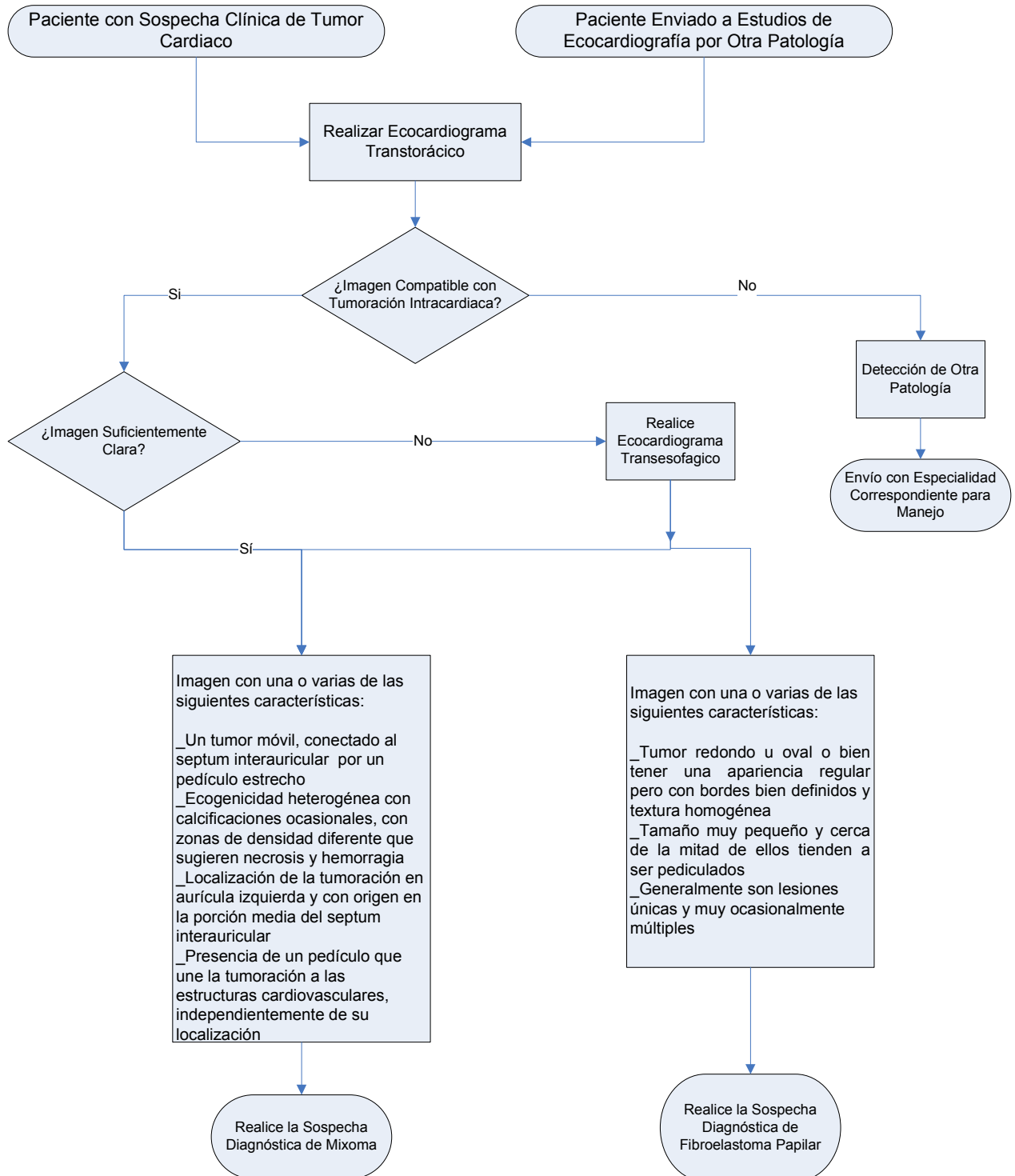
Figura 1. La imagen A muestra un mixoma en aurícula izquierda. La imagen B muestra un fibroelastoma papilar en cara ventricular de la valvula mitral. La imagen C muestra una escrescencia de Lambl (variante normal), que puede ser confundida con un fibroelastoma. La imagen D muestra un mixoma en ventrículo derecho, anclado a la región septal

5.4 ALGORITMOS

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



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



6. GLOSARIO.

Aortotomía: abertura quirúrgica de la aorta

Atriotomía: abertura quirúrgica de la aurícula

Esternotomía: sección del esternón, usualmente en sentido longitudinal para tener acceso a la cavidad torácica

Cateterismo Cardíaco: Se denomina **cateterismo cardíaco** a una familia de procedimientos con finalidades de diagnóstico o terapéutica, cuyo factor común es que se realizan mediante la inserción de un catéter en el sistema vascular, el cual se hace avanzar hasta las estructuras cardíacas, penetrando incluso en las cavidades cardíacas si es necesario. Es por ello que forma parte de la llamada cardiología invasiva o maniobras invasivas

Circulación Extracorpórea: técnica con una máquina ("máquina de corazón-pulmón"), que permite el correcto desarrollo de la cirugía sobre el corazón al conseguir un estado en el que este se halle vacío, parado y protegido contra la isquemia

Complejo de Carney: afección hereditaria poco frecuente que se caracteriza por manchas oscuras en la piel así como tumores en el corazón, glándulas endocrinas, piel y nervios

Ecocardiograma: examen que emplea ondas ultrasonoras de alta frecuencia, emitidas por una sonda de grabación (transductor), que chocan contra las estructuras del corazón y de los vasos sanguíneos

Ecocardiograma transesofágico: el transductor se introduce por boca y esófago y se hace llegar a la altura de la zona del corazón

Ecocardiograma transtorácico: se conoce también como ecocardiograma estándar, o ultrasonido cardíaco. El transductor se coloca en la pared de hemitórax izquierdo (encima del corazón)

Efélide: Nombre dado a pequeñas manchas parduscas, observadas en las partes descubiertas de la piel y debidas a la acción del sol y del aire

Embolismo: es la obstrucción en el flujo de un vaso sanguíneo por un trombo que se origina en un sitio diferente y viaja a través del flujo sanguíneo obstruyendo un vaso en otro territorio

Lentigo: es una hiperpigmentación que se presenta como pequeñas manchas en la piel, color marrón o negro, bien delimitadas que traduce un aumento de los melanocitos intraepidérmicos. Se deben distinguir tres formas: lentigo simple, lentigo solar y lentigo maligno. Este último se considera una forma de melanoma

Metástasis: es la propagación de un foco canceroso a un órgano distinto de aquel en que se inició. Ocurre generalmente por vía sanguínea o linfática. Aproximadamente, el 98 % de las muertes por cánceres no detectados, son debidas a la metastatización de éste

Mini toracotomía: técnica quirúrgica, en donde se realiza una herida quirúrgica pequeña en tórax

Mucopolisacarido: son cadenas largas y no ramificadas de heteropolisacáridos, compuestas generalmente por una unidad repetitiva de disacárido con la fórmula general (azúcar ácido - amino azúcar)_n. El azúcar amino puede ser D-glucosamina o D-galactosamina, en el que el grupo amino está normalmente acetilado con el fin de eliminar su carga positiva, y también puede llevar un grupo sulfato en el carbono 4 o 6 o en un nitrógeno no acetilado. Este tipo de conformación confiere una estructura resistente

Resonancia Magnética (RM): Una imagen por resonancia magnética (IRM), también conocida como tomografía por resonancia magnética (TRM) o imagen por resonancia magnética nuclear (NMRI, por sus siglas en inglés) es una técnica no invasiva que utiliza el fenómeno de la resonancia magnética para obtener información sobre la estructura y composición del cuerpo a analizar. Esta información es procesada por ordenadores y transformada en imágenes del interior de lo que se ha analizado

Tomografía Axial Computada (TAC): es una tecnología sanitaria de exploración de rayos X que produce imágenes detalladas de cortes axiales del cuerpo. En lugar de obtener una imagen como la radiografía convencional, la TAC obtiene múltiples imágenes al rotar alrededor del cuerpo. Una computadora combina todas estas imágenes en una imagen final que representa un corte del cuerpo como si fuera una rodaja. Esta máquina crea múltiples imágenes en rodajas (cortes) de la parte del cuerpo que está siendo estudiada

7. BIBLIOGRAFÍA.

1. Alfaro-Gómez F, Careaga-Reyna G, Valero-Elizondo G, Argüero-Sánchez R. Tumores Cardíacos. Experiencia de 16 años en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. *Cir Ciruj* 2003; 71:179-185.
2. Burke A, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer* 1992; 69: 387-395.
- 3.
4. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart a great vessels. In: *Atlas of tumor pathology*. Washington, D.C., USA: Armed Forces Institute of Pathology;1996:36
5. Casey M, Mah C, Merliss AD, Kirschner LS, Taymans SE, Denio AE, Korf B, Irvine AD, Hughes A, Carney JA, Stratakis CA, Basson CT. Identification of a novel genetic locus for familial cardiac myxomas and Carney complex. *Circulation*. 1998 Dec 8;98(23):2560-6
6. Durgut K, Görmüs N, Ozulku M, Ozergin U and Ozpinar C. Clinical Features and Surgical treatment of Cardiac Myxoma: Report of 18 Cases. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2002;10:111-114
7. Elbardissi AW, Dearani JA, Daly RC, Mullany CJ, Orszulak TA, Puga FJ, Schaff HV. Survival After Resection of Primary Cardiac Tumors: A 48 Year Experience. *Circulation* 2008;118(14 Suppl):S7-S15
8. Evidence-Based Medicine Working Group. Evidence-based medicine. A new approach to teaching the practice of medicine. *JAMA* 1992;268:2420-2425
9. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. Cardiac Papillary Fibroelastoma: A Comprehensive Analysis of 725 Cases. *Am Heart J*. 2003;146 (3):404-410
10. Guerra Romero L. La medicina basada en la evidencia: un intento de acercar la ciencia al arte de la práctica clínica. *Med Clin (Barc)* 1996;107:377-382.
11. Howard RA, Aldea GS, Shapira OM, Kasznica JM, Davidoff R. Papillary Fibroelastoma: Increasing Recognition of a Surgical Disease. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1881-1885
12. Kamiya H, Yasuda T, Nagamine H, Sakakibara N, Nishida S, Kawasuji M, Watanabe G. Surgical Treatment of Primary Cardiac Tumors 28 Years' Experience in Kanazawa University Hospital. *Jpn Circ J*. 2001;65:315 – 319
13. Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M, Schuchlenz H, Demel U, Tilz GP, Rehak P, Rigler B. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002 Dec;22(6):971-7.
14. Kirkpatrick JN, Wong T, Bednarz JE, Spencer KT, Sugeng L, Ward RP, DeCara JM, Weinert L, Krausz T, Lang RM. Differential diagnosis of cardiac masses using contrast echocardiographic perfusion imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2004 Apr 21;43(8):1412-9.
15. Lee VH, Connolly HM, Brown RD. Central Nervous System Manifestations of Cardiac Myxoma. *Arch Neurol* 2007;64(8):1115-1120
16. Meyns B, Vancleemput J, Flameng W, Daenen W. Surgery for cardiac myxoma. A 20-year experience with long-term follow- up. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1993;7:437-440.
17. Movsas B, Teruya-Feldstein et al. Primary Cardiac Sarcoma *Chest* 1998; 114: 648-652.
18. Nicola Vistarini N, Alloni A, Aiello M, Vigano M. Minimally invasive video-assisted approach for left atrial myxoma resection. *Interactive Cardioasc Thorac Surg*. 2010;10(1):9-11

19. Piazza N, Chughtai T, Toledano K, Sampalis J, Liao C, Morin JF. Primary Cardiac Tumours: eighteen years of surgical experience on 21 Patients. *Can J Cardiol*. 2004;Dec;20(14):1443-1448
20. Ragland Moluk M, Tak T. The role of echocardiography in diagnosing space-occupying lesions of the heart. *Clin Med Res*. 2006 Mar;4(1):22-32.
21. Rahmanian PB, Castillo JG, Sanz J, Adams DH, Filsoufi F. Cardiac myxoma: preoperative diagnosis using a multimodal imaging approach and surgical outcome in a large contemporary series. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2007;6(4): 479-483
22. Rathore KS, Hussenbocus S, Stuklis R, Edwards J. Novel Strategies for Recurrent Cardiac Myxoma. *Ann Thorac Surg* 2008;85(6):2125-2126
23. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med*. 1995;Dec 14;333(24):1610-7. Review
24. Shanmugam Ganesh Sarcoma Primary cardiac *Eur J cardiothorac Surg* 2006 ; (29): 925-932.
25. Shapiro Leonard M. Cardiac Tumours: Diagnosis and Management. *Heart* 2001;85:218-222
26. Simpson L, Kumar SK, Okuno SH, Schaff HV, Porrata LF, Buckner JC, Moynihan TJ. Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience. *Cancer*. 2008 Jun;112(11):2440-6.
27. Stevens LM, Lapierre H, Pellerin M, El-Hamamsy I, Bouchard D, Carrier M, Perrault LP. Atrial versus biatrial approaches for cardiac myxomas. *Interac Cardiovasc Thorac Surg*. 2003;2(4): 521-525
28. Sugimoto T, Ogawa K, Asada T, Mukohara N, Nishiwaka M, Higami T, Kawamura T. Surgical treatment of cardiac myxoma and its complications. *Cardiovasc Surg*. 1993;1(4):395-398
29. Sun JP, Asher CR, Yang XS, Cheng GG, Scalia GM, Massed AG, Griffin BP, Ratliff NB, Stewart WJ, Thomas JD. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas: a retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation*. 2001 Jun 5;103(22):2687-93.
30. Torsten Bossert T, Gumert JF, Battellini R, Richter M, Barten M, Walther T, Falk V, Mohr FW. Surgical experience with 77 primary cardiac tumors. *Interactive Cardiovasc Thorac Surg*. 2005;4(4):311-315
31. Villalpando-Mendoza E, Pérez-Pérez FM, Cortés-Flores AO, Velázquez-Ramírez GA, Fuentes -Orozco C, González- Ojeda A. Frecuencia de tumores cardiacos y su correlación histopatológica. *Cir Ciruj* 2006;74:183-187.
32. Yu K, Liu Y, Wang H, Hu S, Long C. Epidemiological and pathological characteristics of cardiac tumors: a clinical study of 242 cases. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2007 Oct;6(5):636-9.

8. AGRADECIMIENTOS.

Se agradece a las autoridades de Instituto Mexicano del Seguro Social las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el Instituto Mexicano del Seguro Social y el apoyo, en general, al trabajo de los expertos.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

NOMBRE	CARGO/ADSCRIPCIÓN
--------	-------------------

UMAE No 34 Monterrey N.L.

Dr. Luis Ángel Elizondo Cifuentes	Director UMAE No 34 Monterrey N.L.
Dr. Felipe de Jesús de la Fuente Magallanes	Jefe de División de Cardiología UMAE No 34 Monterrey N.L.
Dr. José María Hernández Hernández	Jefe de Servicio UMAE No 34 Monterrey N.L.

Hospital Cardiología CMN S XXI

Dr. Carlos Enrique Escalante Alcalá	Director UMAE Mérida
Dr. Ricardo Jáuregui Aguilar	Director Hospital Cardiología CMN S XXI
Dr. Moisés Calderón Abbo	Jefe de División de Cardiología Hospital Cardiología CMN S XXI
Dr. Hugo Agustín Cardoza Pacheco	Jefe de Servicio de Cirugía Cardíaca Hospital Cardiología CMN S XXI
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajería División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE

9. COMITÉ ACADÉMICO.

Instituto Mexicano del Seguro Social, División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad / CUMAE

Dr. José de Jesús González Izquierdo	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniegra Osorio	Jefe de División
Dra. Laura del Pilar Torres Arreola	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica Clínicos
Dra. María del Rocío Rábago Rodríguez	Jefa de Área de Innovación de Procesos
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dr. Rodolfo de Jesús Castaño Guerra	Je fe de área
Dra. María Luisa Peralta Pedrero	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Antonio Barrera Cruz	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Carlos Martínez Murillo	Coordinador de Programas Médicos
Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Gloria Concepción Huerta García	Coordinadora de Programas Médicos
Lic. María Eugenia Mancilla García	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Analista Coordinador
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador