

Cardiovascular (23 - 31)

23

PARAGANGLIOMA CARDIACO: ESTUDIO CLINICO - PATOLOGICO, DETERMINACION DEL INMUNOFENOTIPO Y REVISION DE LA LITERATURA.

I Abdulkader, J Varela-Durán, J Moldes, M Abrales, R Varela-Núñez, J Antúnez, J Forteza.
Hospital Xeral de Galicia y Clínico Universitario, Santiago.

El paraganglioma es un tumor poco frecuente localizado preferentemente en la cavidad abdominal y glándula suprarrenal. Solamente el 2% de los paragangliomas se localizan en la cavidad torácica y generalmente en mediastino posterior, siendo excepcional la afectación cardíaca, con sólo 30 casos de paragangliomas cardíacos descritos en la literatura. En el presente trabajo se describe un caso de paraganglioma cardíaco de aurícula izquierda en una mujer de 49 años que acude a urgencias por presentar mareos y relata una historia de 2 meses de evolución de cefaleas y disnea. Macroscópicamente se trata de una tumoración de 5 cm. de diámetro y 42 gr. que muestra coloración parduzca y áreas hemorrágicas. Microscópicamente el tumor presenta un crecimiento difuso de células poligonales o alargadas con citoplasma eosinófilo y granular. Se observan áreas de hemorragia y necrosis de coagulación. Ultraestructuralmente se observan granulos densos de 0,1 micras de diámetro. Las células tumorales fueron positivas para vimentina, cromogranina, sinaptosina y enolasa neuronal específica.

24

TUMORES DEL CORAZON Y PERICARDIO: DESCRIPCION DE UN CASO Y REVISION DE 20 AÑOS DE EXPERIENCIA NECROPSICA.

JL. Enriquez, P. San Miguel, M. Sancho, R. Vázquez, R. Fernández-Espino.
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

La afectación cardíaca por tumores primarios y secundarios es uno de los temas menos investigados en oncología.

A propósito de un curioso caso de carcinoma metastásico, hacemos la revisión de 1.797 necropsias consecutivas, en un periodo de 20 años (1.977-1.996). Se trata de un varón de 53 años que, con antecedentes de R.T.U. por carcinoma de vejiga, ingresa por sospecha de tromboembolismo pulmonar recurrente, falleciendo de manera súbita. En la necropsia se demuestra una gran masa intraventricular derecha, infiltrando el miocardio y que correspondía a un carcinoma urotelial de alto grado.

En las 1.797 necropsias revisadas, se recogieron 29 casos de tumores cardíacos (1,61%), siendo solamente uno primario (un rhabdomioma en un neonato- 0,055%) y los otros 28 metastásicos (1,55%), correspondiendo 17 casos a carcinomas, 9 a linfomas/leucemias, 1 mesotelioma y 1 sarcoma. En el grupo de carcinomas, el origen más frecuente era el pulmón (10 casos) seguido del hígado (2 casos) y un caso de estómago, páncreas, próstata, uréter y vejiga, respectivamente. La localización más frecuente fue el pericardio (18 casos) y en segundo lugar el miocardio (8 casos). La infiltración del endocardio fue rara, ocurriendo solamente en 2 casos.

CONCLUSIONES:

- 1) La incidencia en nuestra serie de autopsias de tumores cardíacos primitivos (0,055%) y metastásicos (1,61%) está dentro del rango observado en otras series.
- 2) El hecho de ser el carcinoma pulmonar el tumor primario más frecuente (35,7%) también coincide con otros estudios publicados.
- 3) Destaca la nula incidencia de carcinomas mamarios, que contrasta con el alto número de linfomas/leucemias (37%) de nuestra serie en comparación con otras.
- 4) Hay que destacar la escasa frecuencia de metástasis que asientan en endocardio y la rareza de la presentación del carcinoma urotelial de vejiga como masa intraventricular con infiltración endocárdica.

25

RABDOMIOMA CARDIACO. ESTUDIO CLINICOPATOLÓGICO DE NUEVE CASOS.

JL. Enriquez, P. San Miguel, M. Sancho, R. Vázquez, R. Fernández-Espino.

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

El Rbdomioma cardíaco es un tumor poco frecuente que se da en niños y está estrechamente relacionado con la esclerosis tuberosa.

Presentamos una serie de nueve casos (varones 5/9), con edades comprendidas entre 2 días y 4 años y una sintomatología derivada de obstrucción hemodinámica y arritmias.

El cateterismo y la ecocardiografía sirvieron para un diagnóstico temprano, comprobándose que en 6 casos la tumoración era única, mientras que en los 3 restantes era múltiple.

Se practicó cirugía extracorpórea a todos los pacientes, falleciendo uno en el acto operatorio y otro en el postoperatorio inmediato; el resto de pacientes están asintomáticos (tras un periodo variable de 7 a 17 años transcurridos), excepto un caso que presenta un leve grado de insuficiencia aórtica.

El estudio anatomopatológico de todos los casos demostró que se trata de tumores histológicamente benignos, con unas características microscópicas y ultraestructurales muy definidas y un perfil inmunohistoquímico que confirma su naturaleza miogénica.

CONCLUSIONES:

- 1) El rbdomioma cardíaco es el tumor cardíaco primitivo más frecuente en la infancia, asociándose a esclerosis tuberosa en un alto porcentaje.
- 2) Sus manifestaciones clínicas son variadas y pueden ser diagnosticadas tempranamente por eco y angiocardiografía.
- 3) El tratamiento quirúrgico produce buenos resultados, con evoluciones muy favorables a largo plazo.
- 4) La anatomía patológica de estos tumores es muy característica. En cuanto a su histogénesis, se considera en la actualidad como un hamartoma fetal.

26

PRESENTACION DE UN CASO DE UNA MUERTE SUBITA POR DISECCION DE AORTA TIPO I EN UN PACIENTE CON ESPONDILITIS ANQUILOPOYETICA. REVISION DE LA LITERATURA.

M Esteve, J Ibarra, I Amengual, E Antón
H. Son Dureta, P. Mallorca, Baleares

Presentamos un caso de un varón de 60 años que, de forma súbita presenta cuadro de dolor torácico intenso. Entre sus antecedentes patológicos destacan: una Espondilitis Anquilopoyética de larga evolución; un trasplante renal en 1987 con buena respuesta terapéutica y síntomas de prostatismo severo.

El cuadro clínico del paciente evoluciona desfavorablemente en el curso de pocas horas, presentando una intensificación del dolor y una parada cardio-respiratoria que aboca al éxitus.

En la autopsia se observó una disección de aorta extensa (desde la aorta ascendente hasta las ilíacas) con hemopericardio y amiloidosis sistémica secundaria a su enfermedad de base.

Se comenta este poco frecuente caso de muerte súbita en paciente con espondilitis anquilopoyética.

Revisión de la literatura de la asociación de ésta patología con la disección de aorta.

27

ANEURISMAS DISECANTES MÚLTIPLES EN ARTERIAS MUSCULARES ABDOMINALES Y RENALES

J.M. Larzábal, C. Lobo, L. Bujanda
Hospital Aranzazu, San Sebastián, Guipúzcoa.

Los aneurismas disecantes (A.D.) del tronco celiaco son muy poco frecuentes, generalmente asintomáticos y asociados a arterioesclerosis. Su asociación con aneurismas disecantes en otras arterias de la cavidad abdominal son excepcionales. Presentamos un paciente que falleció a consecuencia de una hemorragia subaracnoidea y que presentaba en la autopsia múltiples aneurismas disecantes en arterias de la cavidad abdominal.

CASO CLÍNICO- PATOLÓGICO

Paciente de 38 años con antecedentes de enfermedad renal poliquistica del adulto autosómica dominante (E.R.P.A.D.) que afectaba a la madre y a una hermana y que presentó repetidos episodios de dolor lumbar etiquetados de cólicos nefríticos con puñoperCUSión renal positiva. Su último episodio se acompañó de elevación de tensión arterial, dolor epigástrico, coma y exitus a las pocas horas.

Hallazgos autopsícos: disección aneurismática múltiple de arterias renales, mesentérica inferior y tronco celiaco con sus tres ramas, infarto renal izquierdo y hemorragia subaracnoidea. La disección afectaba a toda la longitud del recorrido vascular con grandes hematomas entre la media y la adventicia con estenosis secundaria de la luz arterial. La arteria renal derecha presentó lesión en la media superponible histológicamente a la medullosis. En las restantes arterias diseccionadas no se observaron lesiones.

DISCUSION

Entre las causas más frecuentes de los A.D. están los defectos de la capa media y la arterioesclerosis. Otras causas menos frecuentes son las infecciosas (micótica, sífilis, tuberculosis), traumáticas, la fibrodiplosia arterial, la medullosis y procesos sistémicos como la poliarteritis nodosa, arteritis o el lupus sistémico. La E.R.P.A.D. se asocia con aneurismas y otras patologías en relación con anomalías de la matriz extracelular.

28

ESTUDIO DEL EQUILIBRIO PROLIFERACION-APOPTOSIS EN VASOS CORONARIOS EN LA HIPERTENSION ARTERIAL

F.J. Pardo Mindán, A. Panizo, F. Vega, M. Idoate, O. Okafor
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona, Navarra

Introducción: La apoptosis es una forma activa de necrosis celular programada, que se produce en respuesta a señales moleculares externas o internas. Es conocido que entre otros, el c-myc, bcl-2, y bax, son genes que participan en el control de este proceso. Se ha demostrado que el equilibrio proliferación-apoptosis de las células musculares lisas vasculares (MLV), está alterado en la HTA y repercute sobre la celularidad y morfología de la pared arterial. Estas alteraciones pueden depender de la actividad de la ECA local como lo sugieren los estudios que demuestran que los fármacos inhibidores de la ECA a dosis antihipertensivas reverten los cambios estructurales provocados por la HTA. El presente estudio evalúa el equilibrio proliferación-apoptosis en el MLV de arterias coronarias en la HTA.

Materiales y métodos: Hemos estudiado 45 ratas macho genéticamente hipertensas (SHR) que se sacrifican a las 6, 16 y 30 semanas de edad en tratamiento (SHR₆, SHR₁₆, y SHR₃₀) 30 ratas SHR que se sacrifican a las 16 y 30 semanas después de tratarlas con quinapril (1 mg/kg/día) (SHR-Q₁₆) y con quinapril (10 mg/kg/día) (SHR-Q₃₀). Como controles empleamos 45 ratas macho normotensas Wistar-Kyoto (WKY), WKY₁₆ y WKY₃₀. Valoramos en relación con el resto de grupos. Las ratas SHR-Q₁₆ expresan menos proteína que sus homólogas no tratadas (p<0.05). **Bax:** Las ratas SHR₆, SHR₁₆ y SHR₃₀ expresan más bax que sus controles normotensos (p<0.05). La expresión de bax no disminuye con el tratamiento. PCNA. Las ratas SHR₆, SHR₁₆ y SHR₃₀ expresan un índice de proliferación mayor que sus controles normotensos (p<0.05). Las ratas tratadas (SHR-Q₁₆ y SHR-Q₃₀) son las que tienen el menor índice de proliferación. Se observa un predominio de bax sobre bcl-2 que se acompaña de un incremento en la expresión de myc en las ratas hipertensas más jóvenes (SHR₆ y SHR₁₆) y también en las ratas hipertensas tratadas (SHR-Q₁₆ y SHR-Q₃₀).

Resultados: Myc. Las ratas SHR₆, SHR₁₆ y SHR₃₀ expresan más proteína myc que sus controles normotensos (p<0.05). La expresión de myc en las ratas hipertensas no disminuye con el tratamiento. Las ratas WKY₁₆ no expresan myc a diferencia de las SHR₁₆. Bcl-2. Las ratas SHR₁₆ expresan los niveles más altos de proteína, (p<0.05) en relación con el resto de grupos. Las ratas SHR-Q₁₆ expresan menos proteína que sus homólogas no tratadas (p<0.05). **Bax:** Las ratas SHR₆, SHR₁₆ y SHR₃₀ expresan más bax que sus controles normotensos (p<0.05). La expresión de bax no disminuye con el tratamiento. PCNA. Las ratas SHR₆, SHR₁₆ y SHR₃₀ expresan un índice de proliferación mayor que sus controles normotensos (p<0.05). Las ratas tratadas (SHR-Q₁₆ y SHR-Q₃₀) son las que tienen el menor índice de proliferación. Se observa un predominio de bax sobre bcl-2 que se acompaña de un incremento en la expresión de myc en las ratas hipertensas más jóvenes (SHR₆ y SHR₁₆) y también en las ratas hipertensas tratadas (SHR-Q₁₆ y SHR-Q₃₀).

Conclusiones: 1.- Un componente del remodelado vascular hipertensivo coronario es la hiperplasia vascular. 2.- De acuerdo con el modelo Bcl-2/Bax la apoptosis es un fenómeno crucial en el remodelado vascular hipertensivo coronario y está implicado en la regresión de los cambios estructurales tras el tratamiento. 3.- Factores no hemodinámicos como la angiotensina II están relacionados con la proliferación del músculo liso vascular coronario. 4.- El gen c-myc participa en la proliferación del músculo liso vascular en situaciones de daño vascular y es promotor de la apoptosis a cuando su expresión está asociada a un bloqueo de la proliferación celular.

29

TECNICA DEL TUNEL (APOPTOSIS in situ) EN LA DETECCION PRECOZ DE ISQUEMIA MIOCARDICA

F.J. Pardo Mindán, A. Panizo, O. Okafor, F. Vega, E. de Alava
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona, Navarra.

Introducción: La detección y determinación del tiempo de evolución del infarto e isquemia miocárdica aguda (IAM) es a menudo necesario. Las técnicas histopatológicas convencionales plantean problemas en casos de IAM de menos de 6 horas de evolución. Se ha demostrado que los signos de apoptosis aparecen antes que la necrosis, en situaciones de isquemia. El propósito del estudio es evaluar la utilidad del método TUNEL en el diagnóstico del IAM precoz (< 6 horas de evolución).

Materiales y métodos: Hemos seleccionado 30 casos de autopsia, basados en los datos clínicos y hallazgos morfológicos del corazón. Se realizaron 4 grupos: A) 8 casos sin evidencia clínica ni morfológica de enfermedad cardíaca; B) 8 casos con evidencia morfológica de IAM; C) 8 casos con sospecha clínica de IAM pero sin demostración morfológica; y D) 6 casos en los que el paciente falleció por shock y el miocardio era morfológicamente normal. Se realizó técnica de TUNEL para detectar la presencia de células en apoptosis.

Resultados: La sensibilidad y especificidad de la técnica del TUNEL para detectar apoptosis en isquemia miocárdica se confirmó con los grupos A y B. En el grupo C, el 87,5 % de los casos presentaron de forma focal o difusa apoptosis en cardiomiocitos, sugiriendo la presencia de IAM precoz (menos de 6 horas de evolución). En todos los casos del grupo D (shock con morfología miocárdica normal) se apreciaron focos de cardiomiocitos en apoptosis, de localización preferente subendocárdica, y de forma difusa en células endoteliales de pequeñas arterias, arteriolas y capilares.

Conclusiones: La apoptosis es un mecanismo de muerte celular presente en la isquemia miocárdica aguda en fases iniciales. La técnica del TUNEL permite detectar apoptosis miocárdica, incluso en los casos que no se evidencia lesión morfológica. En casos de shock hay apoptosis de cardiomiocitos subendocárdicos y de células endoteliales.

30

ALTERACIONES MORFOLÓGICAS EN BIOPROTESIS VALVULARES. ESTUDIO CON MICROSCOPIA DE BARRIDO

M. L. Rico, I. Feligros, J. L. Vallejo, J. Silva, E. Alvarez
H. C. U. GREGORIO MARAÑÓN, MADRID.

MATERIAL Y METODO: Se estudiaron un total de 46 válvulas protésicas porcinas, 19 en posición aórtica (15 modelo Angell, 3 modelo Carpenter y 1 modelo Hancock) y 27 en posición mitral (15 modelo Angell, 9 modelo Carpenter y 3 modelo Hancock). La edad de colocación de la válvula nació entre 25 y 71 años (media de 48 años). Los meses de implantación oscilaron entre 21 y 217 m. (media de 120 m). Las válvulas se estudiaron mediante microscopio óptico de disección y se realizaron para estudio de ME de barrido; se observó la superficie surcular en el caso de las mitrales y la ventricular en el caso de las aórticas. Se registró la presencia de roturas, fisuras, calcificaciones, plicaciones, aspecto de la superficie y la presencia o no de endotelio.

RESULTADOS: 32 válvulas (78%), más frecuentes aórticas (84%), mostraron calcificaciones, afectando en la mayoría a una sola valva (53%), y asociadas a otras lesiones secundarias (álceras en 31,2%, fisuras en 18,7% y roturas en 6,2%). 31 válvulas (67,3%), en la mayoría con alteraciones de una sola valva, con un total de 47 valvas implicadas, presentaron fisuras, con una frecuencia ligeramente mayor en las aórticas (68,4% frente a 62,9% en mitrales). En posición aórtica, se situaron preferentemente en la zona periauricular (48,1%), siendo un 89% de las mismas paralelas al eje de las valvas; las de disposición central, sin embargo, fueron sobre todo de morfología irregular u oblicua. En posición mitral, afectaron con similar frecuencia a la zona periauricular y centro de la valva, siendo en la zona periauricular casi todas paralelas (92,3%), mientras que en la zona central mostraron morfología variada. En ambas posiciones sólo se encontró una fisura perpendicular en relación con el borde libre. 36 válvulas (78,2%), con un total de 73 valvas implicadas, presentaron roturas, no encontrándose diferencias según la posición y siendo múltiples en la mayoría de los casos. Tanto en las aórticas como en mitrales afectaron preferentemente al borde libre (63%, 46,6%), siendo en las porciones más laterales de la valva de disposición perpendicular (87%, 85,7%) y en el resto del borde paralelas (57,1%, 56%). En la zona periauricular, la disposición fue preferentemente paralela (80%, 59%), y en las zonas centrales se encontró una ligera predominancia de las roturas circulares (41,6%, 42,8%). 29 válvulas se estudiaron con ME de barrido (11 aórticas y 18 mitrales); la superficie en todos los casos estaba cubierta por proporciones variables de fibrina, plaquetas y leucocitos; en cerca de un 50% se encontraron restos de endotelio parcialmente degenerado, siendo más frecuentes en el grupo de 76-150 m. de duración.

CONCLUSIONES: Se describen la disposición y situación de fisuras. Las roturas que afectan al borde libre, que se describen como perpendiculares y afectando a los dos tercios laterales de la valva, incluyeron las porciones más laterales que quedan en relación con los soportes de montaje, son en su mayoría paralelas al eje de la válvula y se producen por separación de las fibras de colágeno. Sólo en las porciones más marginales son perpendiculares y precisan de la rotura de los haces colágenos para producirse. Las roturas circulares grandes afectan en su mayoría a las porciones centrales y no están en relación con procesos infecciosos conocidos.

31

SINDROME CARCINOIDE Y VALVULOPATIA DERECHA. ESTUDIO POR AUTOPSIA

M. Sans y M. Ruiz Marcellán, Dpto. Anatomía Patológica Vall d'Hebron Hospitals, Barcelona.

La enfermedad cardíaca, en el síndrome carcinoide resulta una complicación en el 33% de los que la padecen, sin existir clara relación entre duración de la enfermedad y afectación cardíaca. Puede ser causa de exitus debido al fallo cardíaco derecho.

Se trata de una paciente de 64 años que un año previo de aparición de la enfermedad fue diagnosticada y tratada de carcinoma de mama ductal infiltrante sin metástasis ganglionar. El cuadro clínico se inició con múltiples lesiones ocupantes de espacio en el hígado, cuadro diarreico y fallo derecho por insuficiencia tricuspídea. Continuó la paciente con una mala evolución y deterioro progresivo y en el último año (4 años después de la semiología cardíaca) fallece por insuficiencia cardíaca derecha, síndrome diarreico, hipocalcemia, adenomas generalizados y anasarca.

En el estudio de la autopsia se confirmó una tumoración ileal (tumor terminal), ubicada de 1,5 x 0,5 cm. además de mostrar hígado metastásico. Las válvulas cardíacas derechas estaban engrosadas y deformadas con la luz marcadamente reducida.

Microscópicamente el tumor ileal mostró una histología de tumor carcinoide, invasivo, y de patrón mixto cuyas células lo mismo que las observadas en las metástasis hepáticas ofrecían inmunoreactividad fuerte a la cromogranina. El estudio histológico de las válvulas cardíacas evidenciaron la presencia de fibrosis y hallazgos de neovascularización; este mismo fenómeno también fue observado a nivel de las venas hepáticas.

La semiología cardíaca con la afectación valvular así como las lesiones ocupantes de espacio, en el hígado y de larga evolución quedaron perfectamente aclaradas por la demostración en la autopsia de la tumoración endocrina ileal.