



VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de Preparaciones Virtuales por Internet

Del 1 al 31 de octubre de 2005

HIPERTROFIA LIPOMATOSA DEL SEPTO INTERAURICULAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Marta Cuadrado Rosón*, Carmen Gonzalez Vela*, Marta Mayorga Fernandez*, Susana Rubio Mediavilla*, Nuria T. Villagrà*, J. Fernando Val-Bernal*

* DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLOGICA HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUES DE VALDECILLA SANTANDER (ESPAÑA)
ESPAÑA

Resumen

Introducción

La hipertrofia lipomatosa del septo interauricular (HLSIA) es una lesión rara que consiste en la acumulación de células adiposas maduras que asemejan grasa parda y miocitos cardiacos en el septo interauricular y que su tamaño excede los 2 cm de diámetro máximo. En realidad la masa es debida a una hiperplasia de adipocitos, y no a una hipertrofia de miocitos.

Presentación del caso

Mujer de 65 años que fallece al caer de un noveno piso. No se conocen antecedentes personales de interes, ni historia clínica de arritmias, obesidad, ni nutrición parenteral. Presentó traumatismo craneoencefálico, fractura cerrada en pirámide nasal, maxilar superior izquierdo, esternón, múltiples fracturas costales y de columna dorsal con sección medular. Se envía procedente de Medicina Forense al departamento de Anatomía Patológica el corazón que pesa 415 gramos. A la apertura, sus medidas fueron: válvula tricúspide: 9 cm, válvula pulmonar: 6,2 cm, válvula mitral: 10,4 cm y válvula aórtica: 7 cm. El espesor de ventrículo derecho era de 0,6 cm y el del ventrículo izquierdo de 1,4 cm. Presentaba una masa en el septo interauricular de 7 x 2,6 x 2,4 cm que protruía hacia el ventrículo derecho, y que al corte mostraba una coloración amarillenta uniforme. Histológicamente, la masa se correspondía con una tumoración no encapsulada de abundantes adipositos maduros. Además se observaban algunos adipositos multivacuolados de núcleos centrales (similares a la grasa parda), que se disponen intercalados con los miocitos cardiacos. Estos en acasiones mostraban un aspecto bizarro. El diagnóstico fue de HLSIA. No se observaron otros hallazgos histológicos de interes.

Discusión:

La etiopatogenia de la HLSIA es desconocida. Se ha asociado en un 33% de los casos a obesidad y también se ha descrito recientemente como complicación de nutrición parenteral, suponiéndose una alteración de tipo metabólica. Sin embargo, también puede sugerirse una lesión hamartomatosa, sobre todo en los casos que se presenta como una tumoración con síntomas cardiacos. Sólomente en tres de los casi 200 casos publicados en la literatura de HLSIA, la arritmia se pudo considerar la causa de la muerte. Es importante hacer un diagnóstico diferencial con un lipoma y con un liposarcoma. En los pocos casos diagnosticados premortem, el tratamiento quirúrgico fue beneficioso para su sintomatología cardíaca.

Introduccion

La hipertrofia lipomatosa del septo interauricular (HLSIA) es una lesión rara que consiste en la acumulación de células adiposas maduras que asemejan grasa parda y miocitos cardiacos en el septo interauricular, siempre que su tamaño exceda los 2 cm de diámetro máximo. Suele aparecer en pacientes obesos de edad avanzada, sin preferencia de sexo, y se caracteriza por ser asintomática, aunque en algunos casos puede causar arritmias.

Presentación del Caso

Mujer de 65 años que fallece al caer de un noveno piso. No se conocen antecedentes personales de interés, ni historia clínica de arritmias, obesidad, ni nutrición parenteral. Presentó traumatismo craneoencefálico, fractura cerrada en pirámide nasal, maxilar superior izquierdo, esternón, múltiples fracturas costales y de columna dorsal con sección medular. Se envía procedente de Medicina Forense al departamento de Anatomía Patológica el corazón que pesa 415 gramos. A la apertura, sus medidas fueron: válvula tricúspide: 9 cm, válvula pulmonar: 6,2 cm, válvula mitral: 10,4 cm y válvula aórtica: 7 cm. El espesor de ventrículo derecho era de 0,6 cm y el del ventrículo izquierdo de 1,4 cm. Presentaba una masa en el septo interauricular de 7 x 2,6 x 2,4 cm que protruía hacia el ventrículo derecho (figura 1), y que al corte mostraba una coloración amarillenta uniforme (figura 2). Histológicamente, la masa se correspondía con una tumoración no encapsulada de abundantes adipocitos maduros (figura 3). Además se observaban algunos adipocitos multivacuolados de núcleos centrales (similares a la grasa parda), que se disponen intercalados con los miocitos cardiacos (figura 4). Estos en ocasiones mostraban un aspecto bizarro y un tamaño elevado (figura 5). El diagnóstico fue de HLSIA.

Las arterias coronarias presentaban aterosclerosis con una importante obstrucción de las arterias coronarias, siendo la luz efectiva de la coronaria derecha un 40%, la izquierda un 30% y la descendente anterior un 20%

No se observaron otros hallazgos histológicos de interés en el corazón.

Se recibió también un pulmón que pesaba 275 gr y medía 26,5 x 13,4 x 2,6 cm, e histológicamente presentaba congestión y hemorragias alveolares además de enfisema.

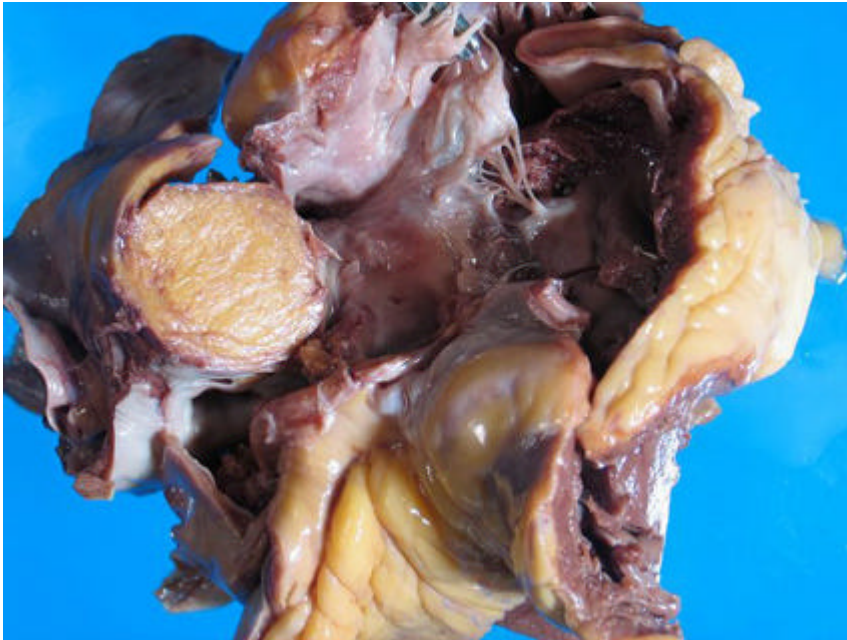


figura 1 -

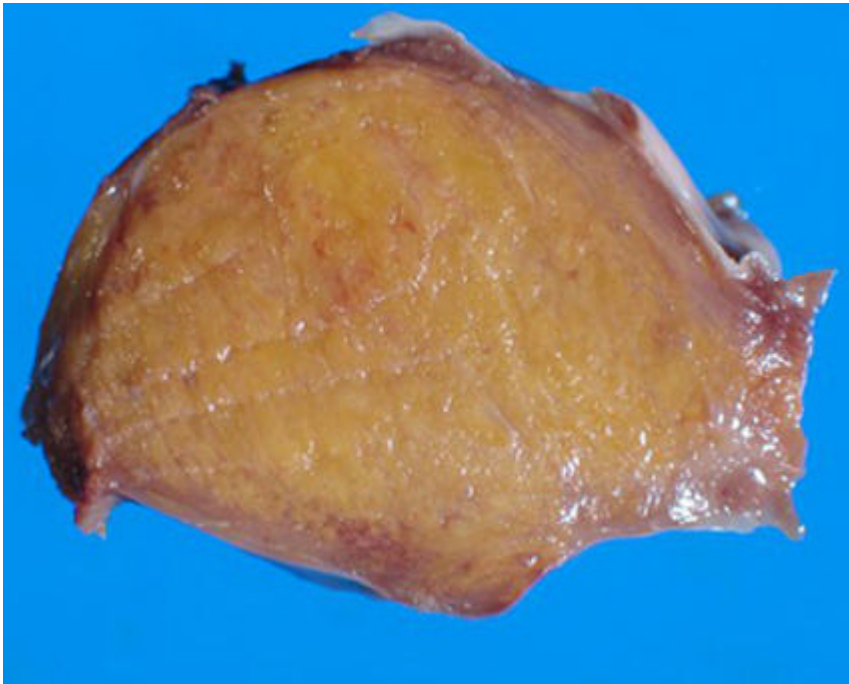


figura 2 -

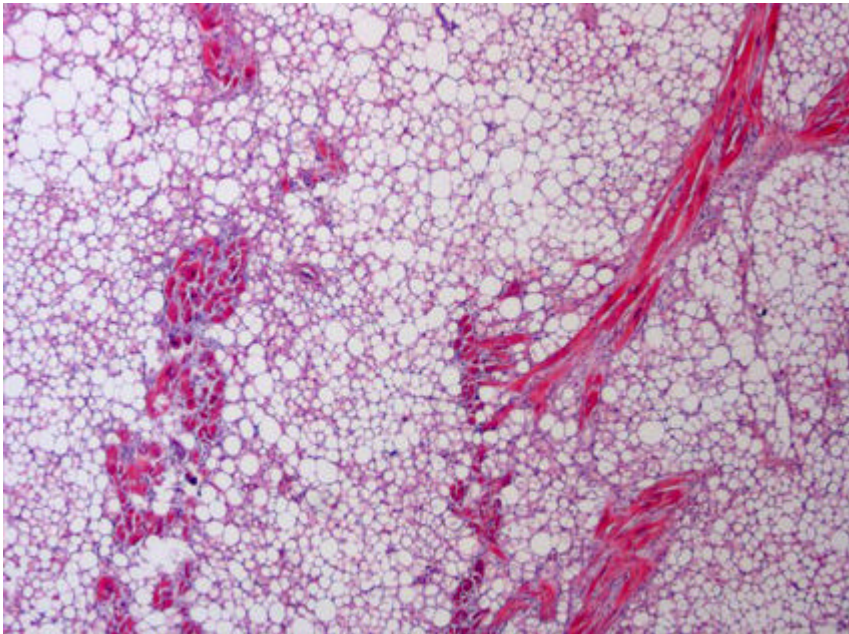


figura 3 -

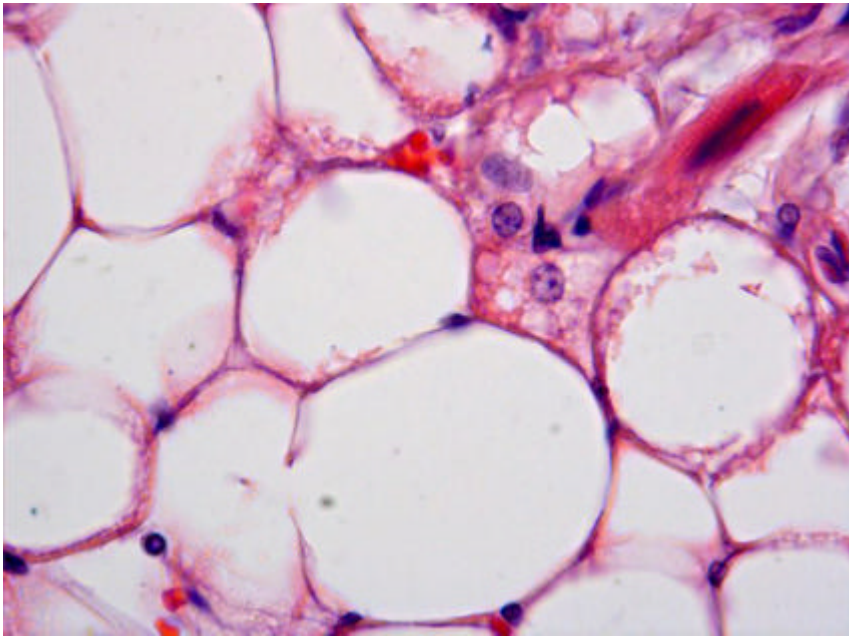


figura 4 -

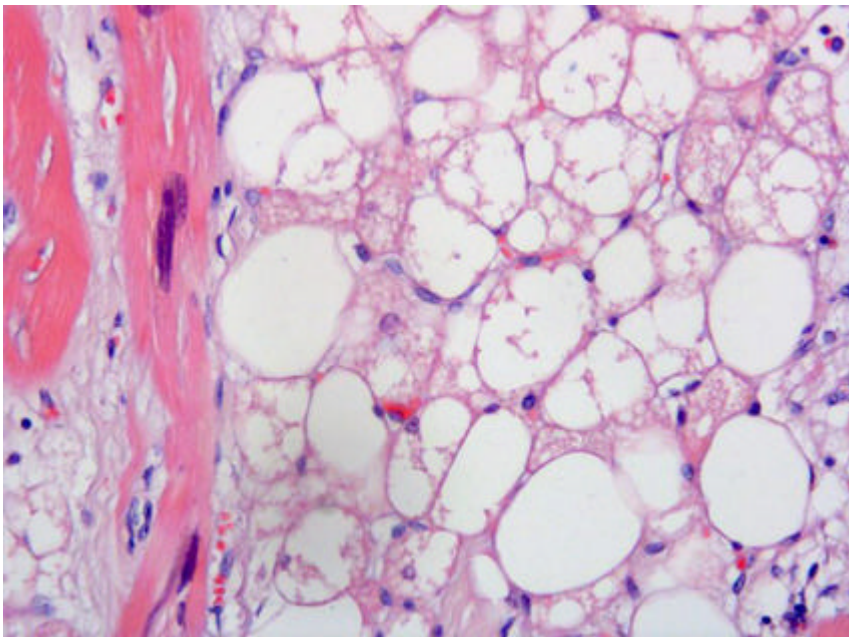


figura 5 -

Discusión

La HLSIA, también llamada "*hamartoma lipomatoso*" o "*depósitos masivos grasos*", consiste en un acúmulo de grasa en el septo interauricular aumentando su diámetro por encima de los 2 cm. Es una entidad benigna que aparece predominantemente en personas de edad avanzada y sobrepeso, asociándose a obesidad en un 33% de los casos. Se cree que puede ser un trastorno

metabólico adquirido, lo que explicaría su asociación con la nutrición parenteral prolongada, xantomatosis cerebrotendinosa y lipomatosis mediastino-abdominal. Sin embargo, también puede sugerirse una lesión hamartomatosa, sobre todo en los casos que se presenta como una tumoración con síntomas cardíacos.

Su incidencia es infrecuente, lo que puede deberse a que la falta de síntomas clínicos dificulta su diagnóstico en vida. La incidencia en estudios autopsícos es del 1%, mientras que la de hallazgos incidentales en estudios ecocardiográficos es del 8%.

Típicamente no suelen presentar clínica. Si la hay, aparece como arritmias cardíacas diversas, como fibrilación auricular y anomalías de las ondas P; un sangrado extenso puede condicionar la aparición de arritmias malignas, aunque solamente en tres de los casi 200 casos publicados en la literatura de HLSIA, la arritmia se pudo considerar la causa de la muerte. El mecanismo por el que el HLSIA produce arritmias es desconocido, aunque se cree que puede deberse a la distorsión arquitectural de los miocitos del septo interauricular, especialmente en lesiones grandes, lo que podría afectar las vías de conducción.

El HLSIA no suelen producir alteraciones hemodinámicas, pero se han de han descrito casos de aparición como obstrucción al flujo de entrada de la aurícula derecha por compresión de la vena cava. Otra presentación clínica infrecuente la constituyen los derrames pericárdicos recurrentes.

La etiopatogenia de la HLSIA es desconocida. Se cree que puede deberse a la existencia de células mesenquimales embrionarias en la aurícula primitiva que dará lugar al septo interauricular, que en presencia de un estímulo apropiado pueden desarrollarse hacia adipocitos.

Macroscópicamente suelen aparecer como engrosamiento del septo interauricular, que puede variar desde los 2 cm hasta los 15 cm; en cualquier caso suele respetar la fosa oval.

Los estudios microscópicos muestran adipocitos maduros, algunos de los cuales son multivacuolados. Pueden encontrarse cantidades variables de grasa parda, miocitos hipertrofiados, fibras miocárdicas y fibrosis. Pueden verse miocitos atípicos con núcleos aumentados de tamaño, aunque no se observan mitosis.

Es importante hacer un diagnóstico diferencial con el liposarcoma, cuyo aspecto macroscópico es muy similar, y con el lipoma.

En los pocos casos diagnosticados premortem, el tratamiento quirúrgico mediante resección de la masa y reconstrucción del tabique fue beneficioso para su sintomatología cardíaca.

Bibliografía

- Cristoph M. Heyer, MD; Thomas Kagel, MD; Stefan P. Lemburg, MD y cols. Lipomatous Hypertrophy of the Interatrial Septum, a Prospective Study of Incidence, Imaging Findings and Clinical Symptoms. *Chest*. 2003; 124:2068-2073.
- Dotti MT, Mondillo S, Plewnia K y cols. Cerebrotendinous Xanthomatosis: Evidence of Lipomatous Hypertrophy of the Atrial Septum. *Journal of Neurology*. 1998; 245(11) 723-726
- Myerson SG, Roberts R, Moat N y cols. Tamponade Caused by Cardiac Lipomatous Hypertrophy. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2004; 6(2): 565-568