

Mixoma auricular izquierdo: presentación de dos casos

Left atrial myxoma: two case presentations

Dr. Fernando de Quesada López ^I; Dr. Ángel González Anca^{II}; Dra. Marllelis Rodríguez Huguet ^{III}

Especialista de I Grado en Cardiología. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Instructor. Hospital Universitario Amalia Simoni. Camagüey, Cuba. flquesada@finlay.cmw.sld.cu

II Especialista de I Grado en Cardiología. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Instructor. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

III Especialista de I Grado en Terapia Intensiva. Hospital Universitario Amalia Simoni. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Introducción: los tumores cardíacos primarios son poco frecuentes en todas las edades, se reporta una incidencia en la población general del 0.002 %, muchos de ellos son hallazgos del estudio post mortem. **Caso clínico:** se describen dos casos a los cuales se les diagnosticó tumor cardíaco primario por ecocardiografía bidimensional, únicos, mixomas y de localización en aurícula izquierda. Los síntomas generales fueron la primera manifestación clínica de la enfermedad. Se realizó tratamiento quirúrgico con resección completa del tumor, en uno de los pacientes se presentó evidencia ecocardiográfica de recidiva tumoral al segundo año de seguimiento, donde fue necesario reintervención quirúrgica. No se presentaron fallecidos.

DeSC: MIXOMA/cirugía; CARDIGRAFÍA; ESTUDIOS DE CASOS; NEOPLASIAS CARDIACAS.

ABSTRACT

Introduction: primary cardiac tumors are rare in all ages, affecting approximately 0,002 % of the population. Most of these kinds of tumors are diagnosed in

postmortem studies during the autopsy. **Clinical case:** two case reports which were diagnosed with primary cardiac tumors by two-dimensional echocardiography, unique, myxoma, mainly located in the left atrium. General symptoms were the first clinical manifestations of the disease. Both patients were operated on to remove the whole tumor, and after following up these patients for two years, an echocardiographic evidence of tumor recidivation was found in one of them, then, a second surgical intervention was needed. There was no deceased.

DeSC: MYXOMA/surgery; ECHOCARDIOGRAFY, CASE STUDIES; HART NEOPLASMS.

INTRODUCCIÓN

Los tumores cardíacos primarios son poco frecuentes en todas las edades, se reporta una incidencia en la población general del 0.002 %, muchos de ellos son hallazgos del estudio post mortem. Estos pueden originarse tanto en el corazón, como en el pericardio, son primarios y secundarios, son 20 veces más frecuentes que los secundarios. Las neoplasias primarias del corazón son poco comunes representan un 0.25 % en las necropsias. El 75 % de ellas son benignas e incluyen: mixomas, rabiomiomas, fibromas, lipomas, otras neoplasias y restos hísticos.¹

Los tumores cardíacos metastásicos son más frecuentes y su incidencia en autopsias de pacientes con neoplasia generalizada oscila entre el 10 y el 20 %. El melanoma es el tumor que frecuentemente produce metástasis cardíacas, seguido del tumor maligno de células germinales (en una serie de 100 necropsias de pacientes con dicho tumor, un 38 % presentaba metástasis cardíacas).¹

Los tumores cardíacos pueden ser asintomáticos u ocasionar sintomatología variada, dependen del tamaño y del lugar donde estén ubicado, pueden presentarse como: trastornos del ritmo y la conducción, miocardiopatías, síndromes constitucionales, insuficiencia cardíaca, insuficiencia vascular transitoria, simular una cardiopatía congénita cianótica e incluso muerte súbita por arritmia o taponamiento cardíaco, de ahí que se han denominado grandes simuladores. Lo importante es la sospecha clínica ante un paciente con determinados signos en los que no se precise bien una enfermedad cardiológica completa.^{2,3}

El mixoma es predominantemente el tumor cardíaco primario más común y mejor reconocido, constituye la mitad de todas las neoplasias cardíacas primarias. Existe un predominio leve del sexo femenino. La mayoría de los mixomas aparecen en las aurículas, son de tres a cuatro veces más frecuentes en la izquierda que en la derecha. Años atrás, el reconocimiento de los mismos era excepcional por la escasez de los medios diagnósticos, lo cual constituía un obstáculo difícil de sortear

desde el punto de vista terapéutico por el inadecuado desarrollo de la cirugía cardíaca, principal arma para su erradicación. ⁴

La ecocardiografía, debido a las características de no invasivo y costo, ha emergido como el método diagnóstico de elección, al permitir una detección temprana en pacientes asintomáticos, donde sus diferentes modalidades proveen información espacial exacta y repercusión hemodinámica. La tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear aportan información complementaria valiosa. ⁵

CASO CLÍNICO

Caso No1: paciente de 40 años de edad, de piel blanca, femenina con antecedentes de salud, la cual ingresa en los servicios de medicina del Hospital Universitario Amalia Simoni, en el año 2008 debido a síntomas generales acompañado de cuadro sincopal. Al examen físico se contactó un primer ruido acentuado, acompañado de un arrastre diastólico en punta en decúbito lateral izquierdo.

Complementarios realizados: Hemoglobina 110 g/l. Leuco $9 \times 10^9/l$ seg. 0.60 linf. 0.40.

Eritrosedimentación 45 mm/h. Glucemia 4.5 mmol/l. Creatinina 75 mmol/l. Electrocardiograma ritmo sinusal, no se evidenció crecimiento de cavidades ni trastornos de conducción. Telecardiograma normal. Ecocardiograma con masa tumoral pediculada en la aurícula izquierda, con base de implantación en el septo interauricular de 35-40mm, observando prolapso en grado variable a través del orificio de la válvula mitral. (Figura 1)

Mixoma Modo 2D



Mixoma AI 4 camaras apical

Figura 1. Mixoma auricular izquierdo con prolapso en grado variable a través del orificio mitral

Caso No 2: paciente de 53 años de edad, de piel blanca, masculino, con antecedentes de ser fumador y Asma Bronquial de cinco años de evolución, el cual ingresa en los servicios de atención al grave del Hospital Universitario Amalia Simoni en el año 2009 por fatiga e insuficiencia respiratoria. Al examen físico se contactó como dato positivo un aumento de la intensidad del primer ruido cardíaco en el ápex.

Complementarios realizados: Hemoglobina 120 g/l. Leuco $10 \cdot 10^9/l$ seg. 0.55 linf. 0.40 eosinofilos. 0.05. Eritrosedimentación 40 mm/h. Glucemia 5.5 mmol/l. Creatinina 90 mmol/l. Electrocardiograma ritmo sinusal, no se evidenció crecimiento de cavidades ni trastornos de conducción. Telecardiograma normal. Ecocardiograma con masa tumoral pediculada, con base de implantación en el septo interauricular de 30-35mm. Los casos una vez diagnosticados fueron remitidos a los servicios de cirugía cardiovascular del Cardiocentro Ernesto Guevara de la provincia de Santa Clara, para someterlos a tratamiento quirúrgico. En ambos el resultado del estudio anatomopatológico fue compatible con mixoma.

Uno de ellos (Caso No1) presentó evidencias ecocardiográficas de recidiva tumoral a los dos años de seguimiento, por lo que fue necesario la reintervención quirúrgica con resultados satisfactorios.

DISCUSIÓN

La detección de masas intracardíacas requiere un alto índice de sospecha para su diagnóstico, y hasta el desarrollo de la ecocardiografía rara vez se diagnosticaban ante mortem. Por lo antes expuesto se deduce el valor alcanzado por la ecocardiografía en el diagnóstico de tumores cardíacos, particularmente en la última década, es excepcional la necesidad de realizar cateterismo cardíaco en estos pacientes.⁵

Los tumores primarios del corazón son poco frecuentes. Diferentes estudios demuestran que, en necropsias de poblaciones no seleccionadas, la incidencia varía entre un 0,0017 y un 0,19 %. También se ha consignado que tres cuartas partes de los tumores del corazón son benignos, y que aproximadamente la mitad de ellos son mixomas; la otra mitad corresponde a lipomas, rhabdomiomas, fibroelastomas y otras variedades más raras. Resultados similares se presentaron en el estudio, donde los dos casos eran portadores de mixomas.⁶

Si bien pueden ocurrir en cualquier etapa de la vida, son mucho más frecuentes entre los 30 y los 60 años, lo antes planteado coincide con otras investigaciones realizadas, donde refieren que el mixoma es un tumor que se presenta tardíamente. En esta casuística, el promedio de edad fue similar al reportado por la literatura consultada.^{2,4}

La mayoría se desarrollan en la aurícula izquierda, le sigue en orden de frecuencia la aurícula derecha y en tercer lugar los ventrículos. Esta distribución también estuvo presente en este estudio, pues en los dos casos el tumor se localizó en la aurícula izquierda. Coincidiendo con estudios previos, la localización más frecuente dentro de la aurícula izquierda fue el septo interauricular, y más específicamente la zona de la fosa oval.^{4,5}

El mixoma cardíaco es una neoplasia de histogénesis incierta que ocurre sólo en la superficie endocárdica, con mayor frecuencia de localización auricular. El diagnóstico histológico se basa en el hallazgo de las células típicas en una matriz rica en mucopolisacáridos. Las células del mixoma cardíaco son histológicas e histogenéticamente diferentes a las células fusiformes de los mixomas de partes blandas. Las células que dan origen a este tumor son las denominadas «células de reserva subendoteliales», totipotenciales y con capacidad para formar estructuras vasculares y que expresan marcadores endoteliales y neurales.^{6,7}

La existencia de una población de células aneuploides en un tumor, se considera generalmente como evidencia de que la lesión es neoplásica. La presencia de aneuploidía, así como el hallazgo de anomalías cromosómicas en casos de mixomas, sustenta el origen neoplásico de este tumor. El resultado del estudio anatomopatológico fue confirmatorio en los pacientes de mixoma, lo que coincide con la mayoría de la bibliografía revisada.^{6,7}

Sin embargo en otros estudios realizados, se observa que la variedad histológica que predominó fue el rabiomioma en un 66 %, de destacar que esta variedad de tumor tiene una tendencia peculiar a la regresión espontánea, hallazgo este comprobado en un 53 % de la casuística, no estando bien definido el mecanismo biológico de regresión, no obstante algunos estudios han propuesto un mecanismo de apoptosis celular.^{8,9}

Como se ha descrito, las formas de presentación clínica de los tumores, y en particular de los mixomas, son diversas y dependen básicamente del tamaño y de la localización del tumor. Las manifestaciones usuales son los síntomas generales, así como los derivados de los fenómenos embólicos y de la obstrucción al flujo sanguíneo intracardíaco. Los síntomas generales, como fatiga, pérdida de peso y palpitaciones fueron los más frecuentes en este estudio. En los casos estudiados, el síntoma disnea resultó, después de los síntomas generales, segundo en orden de frecuencia de las manifestaciones clínicas, coincidiendo con los resultados de otros estudios realizados.^{2,8,9}

El tamaño y la localización de los mixomas determinan las manifestaciones clínicas de obstrucción al flujo sanguíneo intracardíaco, con la simulación de valvulopatías de diverso tipo, en especial estenosis mitral. El tamaño del tumor y también las distintas posiciones del cuerpo pueden determinar la gravedad de la obstrucción valvular. Los síntomas varían desde la disnea por insuficiencia cardíaca o el síncope, hasta la muerte súbita por obstrucción completa, lo cual estuvo presente en uno de los casos.¹⁰

El tratamiento de elección de los tumores cardíacos, en especial de los mixomas, es el quirúrgico. La mayoría de las publicaciones coinciden en la curación completa de los pacientes sometidos a cirugía por mixoma de ambas aurículas, con períodos de vigilancia postoperatoria que superaban los 10 años. La recurrencia puede considerarse rara, ya que es del 1-5 % según las diferentes series. Sin embargo, existen subgrupos de pacientes con una mayor probabilidad de recidiva. Los factores de mayor riesgo son los antecedentes de herencia familiar, la coexistencia de lesiones cutáneas (lentiginosis) y la aparición simultánea de mixoma. En ese sentido, la incidencia de un segundo tumor oscila entre un 12 y un 22 %, mientras que en los esporádicos es 10 veces menor.¹¹⁻¹⁴

Durante el seguimiento, los pacientes permanecieron asintomáticos, sin embargo a los dos años, uno de ellos presentó evidencias ecocardiográficas de recidiva tumoral, por lo que fue necesario reintervenirlo quirúrgicamente con una evolución posterior favorable.^{13,14}

Las posibles causas de recurrencia incluyen la resección incompleta del mixoma, la proliferación de un segundo foco tumoral, o bien el implante intracardíaco del tumor

original. En estos casos la mortalidad puede llegar a ser superior al 50 % y en algunos estudios se asocian al complejo de Carney, afección de carácter autosómico dominante. La técnica quirúrgica empleada para evitar recidivas es la resección amplia del tejido circundante a la base de implantación tumoral; en el caso de los mixomas auriculares, se crea una verdadera comunicación interauricular (resección del septo interauricular cercano a la fosa oval), que luego se cierra preferentemente con parche de pericardio o con una sutura simple. En los tumores cuya localización no permite una resección amplia, se realiza habitualmente una fotocoagulación con láser en un área de 1cm alrededor del pedúnculo. Ambos procedimientos tienen por objetivo eliminar grupos celulares tumorales residuales capaces de generar una nueva proliferación.^{13,15}

Aunque el número de enfermos que integraron esta serie no permite establecer conclusiones definitivas sobre la mortalidad hospitalaria, se puede considerar reducida, ya que en esta casuística no hubo fallecidos, coincidiendo con otros estudios realizados.^{2, 16,17}

CONCLUSIONES

La ecocardiografía bidimensional constituye una herramienta de indudable valor en el diagnóstico y posterior seguimiento de los casos. Los síntomas generales predominaron en la casuística, así como dentro de los tumores el mixoma y la localización en aurícula izquierda. Se realizó tratamiento quirúrgico a los pacientes, presentando uno de ellos evidencia ecocardiográfica de recidiva, por lo que fue necesario reintervención quirúrgica con buena evolución. No hubo fallecidos, por lo que se concluye que el tratamiento quirúrgico aplicado es curativo en el mixoma.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Erdmenger O J, Vázquez C, Ortega M J. Valor de la ecocardiografía en el diagnóstico contemporáneo de tumores cardíacos primarios en pediatría. Arch Cardiol Méx. 2005; 75:154-8.
2. Becker P, Ramírez A, Zalaquett R, Moran S, Arretz C. Mixoma Cardíaco: caracterización clínica, método, diagnóstico y resultados alejados del tratamiento quirúrgico durante tres décadas. Rev Med Chil. 2008; 136:287-95.

3. Linares JA, Toyas C, Lacambre I, Ballester C. Fever of the unknown origin and jaundice as the clinical presentation of mixoma of the right atrium. *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61(2):265-72.
4. Burke A, Jeudy J, Virmani R. Cardiac tumors: an update. *Heart.* 2008; 94:117-23.
5. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, Fair G, Catton C, Yau T. Cardiac tumors: diagnosis and management. *Lancet Oncol.* 2005; 6:219-28.
6. Villalpando Mendoza E, Pérez Pérez F, Cortes Flores A, Velazquez Ramirez G. Frequency of the Heart tumors and their histopathological correlation. *Cir Cardio.* 2006; 74(3):183-7.
7. Scholz J, Suarez C, Mota J. Mixomas Cardíacos: estudio morfológico e inmunohistoquímico de 50 biopsias. *Gac Med Caracas.* 2007; 115(2):126-37.
8. González R, Ruffo M, Alarcón E, Gyhra A. Tumores cardíacos. *Rev Chil Cir.* 2005; 57:195-8.
9. Gismandi RA, Kaufman R, Correa C. Left atrial myxoma associated with obstructive coronary artery disease. *Arch Bras Cardiol.* 2007; 88:1-3.
10. Gil Oliveira R, Branco L, Díaz L, Timoteo A, Patricio L. Mitral valve myxoma: an unusual entity. *Eur J Echocardiography.* 2008; 9:181-3.
11. Terragrosa S, Heredia T, Mata D, Castelló Pérez G. Abordaje biauricular transeptal superior en el tratamiento quirúrgico del mixoma auricular izquierdo de gran tamaño. *Cir Cardio.* 2009; 16(1):61-4.
12. Talwor S, Choodhary S, Mather A, Kumar S. Autologous right atrial wall patch for closure of atrial septal defects. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84:913-6.
13. Moreno F, Lagomasino A, Puig I, Vergara M, González Alfonso V. Recidiva de mixoma auricular izquierdo después de diez años. *Ann Cir Card y Vasc.* 2005; 11(2):103-8.
14. Vázquez Antuna C, Roldán F, Erdmenger Orellana J, Romero Cárdenas A. Mixoma recidivante: Diagnóstico ecocardiográfico bi y tridimensional. *Arch Cardiol Mex.* 2005; 75(4):463-6.
15. Vargas Barrón J, Vargas Alarcón G, Roldán F, Vázquez Antuna C. Mixomas cardíacos y complejo de Carney. *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61(11):1205-11.
16. Guevara González L. *Cirugía Cardiovascular. Tumores del corazón.* La Habana: Editorial Científico-Técnica; 2009.
17. Medrano Plana Y, Lagomasino Hidalgo A. Mixomas cardíacos: presentación clínica, resultados quirúrgicos y pronóstico a largo plazo. *Rev Argent Cardiol.* 2011; 78(6):528-9.

Recibido: 4 de abril de 2011

Aprobado: 29 de junio de 2011

Dr. Fernando de Quesada López. Email: flquesada@finlay.cmw.sld.cu